

Tytuł: Wielospecjalistyczna opieka nad dzieckiem z zespołem Sjögrena / Multidisciplinary care of the child with Sjögren's syndrome

Słowa kluczowe: DZIECI OPIEKA WIELOSPECJALISTYCZNA POWIĘKSZENIE ŚLINIANEK ZESPÓŁ SJÖGRENA

Keywords: CHILDREN MULTIDISCIPLINARY CARE PAROTID SWELLING SJÖGREN'S SYNDROME

Autorzy:

Anna Malinowska - Klinika Pediatrii, Hematologii i Onkologii, Gdański Uniwersytet Medyczny

Ninela Irga-Jaworska - Klinika Pediatrii, Hematologii i Onkologii, Gdański Uniwersytet Medyczny

Julia Radoń-Proskura - Klinika Pediatrii, Hematologii i Onkologii, Gdański Uniwersytet Medyczny

Streszczenie:

Zespół Sjögrena (ZS) jest przewlekłą chorobą zapalną o podłożu autoimmunizacyjnym, w przebiegu której dochodzi do upośledzenia czynności gruczołów wydzielania zewnętrznego, między innymi ślinowych i łzowych, a także, w różnym stopniu, do zajęcia innych narządów. U osób dorosłych ZS stanowi jedno z najczęściej występujących schorzeń tkanki łącznej; u dzieci rozpoznawany jest rzadko. Obraz kliniczny ZS u pacjentów pediatrycznych różni się od obserwowanego w populacji osób dorosłych. Najczęściej występującym objawem u dzieci jest nawracające powiększenie ślinianek przyusznych, natomiast charakterystyczne dla ZS u dorosłych objawy suchości, u dzieci najczęściej nie występują. Obserwuje się hipergammaglobulinemię, przyspieszony odczyn Biernackiego (OB), a także obecność przeciwciał anti-SSA/Ro, anti-SSB/La, przeciwciał przeciwjądrowych (ANA) oraz czynnika reumatoidalnego (RF). Charakterystyczne dla ZS są nacieki limfocytarne gruczołów ślinowych mniejszych stwierdzane w wycinku z wargi dolnej. Trudności w postawieniu rozpoznania u dzieci wynikają z odmienności obrazu klinicznego oraz braku kryteriów diagnostycznych stworzonych dla populacji dziecięcej. Dzieci z ZS wymagają multidyscyplinarnej opieki ze względu na możliwość wystąpienia objawów ze strony wielu narządów.

Abstract:

Sjögren's syndrome (SS) is a chronic autoimmune disease characterized by dysfunction of exocrine glands, mainly salivary and lachrymal, but also varying degrees of systemic involvement. SS is one of the most common connective tissue diseases in adults; it is rarely diagnosed in children. Clinical manifestation is often different in pediatric patients compared to adults. The most common feature observed in children is recurrent parotid swelling. Sicca syndrome, although the most characteristic for SS in adults, is rarely observed in children. The most common laboratory abnormalities include hypergammaglobulinemia, elevated erythrocyte sedimentation rate (ESR) and the presence of autoantibodies such as anti-SSA/Ro, anti-SSB/La,

antinuclear antibodies (ANA) and rheumatoid factor (RF). Lymphocytic infiltration of the exocrine glands revealed in minor salivary gland biopsy is characteristic for SS. Apart from different clinical manifestations, another problem in diagnosing this syndrome in children is lack of diagnostic criteria created for pediatric population. Since SS syndrome is a systemic disease and there is a possibility of involvement of many organs, our patients require multidisciplinary care.