

II Ogólnopolska Konferencja *Choroby reumatyczne w praktyce internistycznej*

Poznań, 16 kwietnia 2010 r.



Irena Zimmermann-Górska

Tematem kolejnej Konferencji Sekcji Reumatologicznej Towarzystwa Internistów Polskich był zespół Sjögrena. Spotkanie to zaplanowano na 16 i 17 kwietnia, ale z powodu żałoby narodowej zmodyfikowano program. Odbłyły się wszystkie wykłady i prezentacje prac oryginalnych – zrezygnowano natomiast z dyskusji okrągłego stołu. Otwarcie obrad przewodnicząca Komitetu Naukowego – prof. Irena Zimmermann-Górska rozpoczęła od słów: „Szanowni Państwo, wszyscy przeżywamy żałobę. Postanowiliśmy jednak nie rezygnować z konferencji z uwagi na jej ważną tematykę. Bardzo proszę, abyśmy rozpoczęli nasze spotkanie od chwili ciszy i uczcili pamięć Wielkich Polaków, którzy zginęli pod Smoleńskiem”.

Dlaczego temat – zespół Sjögrena (ZS) – należy uznać za tak ważny? Okazuje się, że z powodu jego niezwykle bogatej symptomatologii, a przy tym braku kryteriów diagnostycznych, jest on rozpoznawany na świecie z opóźnieniem o ok. 9 lat (!). Zważywszy na powikłania, które zagrażają chorym, takie jak uszkodzenie narządu wzroku i rozwój chłoniaków złośliwych, pokonanie przyczyn tego opóźnienia ma ogromne znaczenie.

Program konferencji obejmował podstawowe wiadomości dotyczące patogenezy zespołu, omówienie głównych objawów „gruczołowych” i „pozagruczołowych”, aktualnych kryteriów klasyfikacyjnych, diagnostykę limfadenopatii oraz problemy związane z ZS z punktu widzenia położnika i pediatry. Program zamknięta prezentacja prac oryginalnych.

Pierwszy wykład poświęcony był zaburzeniom immunologicznym w ZS (doc. Ewa Kontny). Przedstawiono rolę procesu apoptozy i autoimmunizacji, udział poszczególnych populacji limfocytów T i znaczenie cytokin w patogenezie choroby, podkreślono zagrożenie rozwojem chłoniaków w jej przebiegu i możliwości stosowania u chorych z ZS leków biologicznych eliminujących limfocyty B.

W kolejnym wykładzie (dr Joanna Wąsiewicz-Rager) przedstawiono problem „suchego oka” z punktu widzenia diagnostyki różnicowej i możliwości leczenia.

Zmiany z obrębie jamy ustnej i metody zapobiegania związanym z nim objawom były tematem wykładu prof. Honoraty Shaw.

Omówiono następnie kontrowersje związane z obowiązującymi obecnie amerykańsko-europejskimi kryteriami klasyfikacyjnymi ZS (prof. Irena Zimmermann-Górska). Uważa się, że kryteria dotyczące objawów suchości oczu i jamy ustnej są zbyt subiektywne, a metody stosowane do oceny wydzielania łez i śliny mają wiele wad. Niepewna jest często także ocena mikroskopowa materiału uzyskanego drogą biopsji wargowych gruczołów ślinowych, a przeciwciała przeciw Ro/SS-A i La/SS-B, uważane za markery zespołu, obecne są w surowicy tylko u części chorych.

Duże trudności w postępowaniu diagnostycznym powoduje znaczne podobieństwo objawów ZS i zakażenia HCV. W wykładzie dotyczącym diagnostyki różnicowej limfadenopatii (prof. Krzysztof Warzocha) podany został jej podział, zasady odpowiedniego badania podmiotowego i przedmiotowego chorych, podstawy różnicowania powiększenia węzłów chłonnych o charakterze odczynowym lub nowotworowym, postępowanie diagnostyczne w przypadkach niskiego lub wysokiego ryzyka wystąpienia zmian o charakterze nowotworowym, kolejność badań histologicznych węzłów chłonnych i badań immunofenotypowych w rozpoznawaniu chłoniaków. Profesor K. Warzocha powiedział: „Z całą mocą należy podkreślić, że w przypadku istnienia konieczności wykonania diagnostycznej biopsji chirurgicznej węzła chłonnego i/lub splenektomii zaleca się, ze względu na kompleksowość i specyfikę badań pracownianych

na preparatach histologicznych, przeprowadzenie tego zabiegu w specjalistycznym ośrodku hematologicznym lub onkologicznym”.

W przebiegu ZS może dochodzić do zmian zapalnych w wielu układach i narządach. Tak zwane objawy „pozagruczołowe” omówił prof. Jacek Musiał, podkreślając szczególnie zajęcie płuc, wątroby i nerek.

Wtórny ZS w przebiegu reumatoidalnego zapalenia stawów (RZS) był tematem wykładu prof. Witolda Tłustochowicza. Zespół Sjögrena często kojarzy się z innymi chorobami autoimmunologicznymi, wśród nich z RZS. Objawy RZS mogą poprzedzać objawy suchości lub pojawić się w przebiegu pełnoobjawowego zespołu.

Profesor Eugeniusz J. Kucharz przedstawił problem zapalenia naczyń u chorych z ZS. Najczęściej dotyczy ono małych naczyń skóry (leukoklastyczne zapalenie naczyń), szczególnie w przypadkach z równoczesną krioglobulinemią. Zmiany w naczyniach mogą być z kolei przyczyną polineuropatii, rzadziej zajęcia ośrodkowego układu nerwowego lub siatkówki.

Różnicowanie objawów suchości występujących w przebiegu ZS z podobnymi objawami towarzyszącymi twardzinie układowej omówił prof. Stanisław Sierakowski. Zmiany stwierdzone badaniem histologicznym w gruczołach ślinowych powinny być decydujące – w przebiegu ZS powstają nacieki z limfocytów, twardzina wiąże się z włóknieniem. Sytuacje kliniczne są jednak niezwykle złożone.

„Zespół Sjögrena a ciąża” to temat wykładu prof. Jany Skrzypczak. Ciąża u kobiet z ZS obarczona jest większym ryzykiem wystąpienia porodu przedwczesnego, preeklampsji i opóźnionego wzrostu płodu. Płody matek z przeciwciałami przeciw Ro/SS-A i La/SS-B narażone są na uszkodzenie przewodnictwa przedsionkowo-komorowego serca. Leczenie ciężarnych z ZS glikokortykosteroidami w celu profilaktyki lub leczenie bloku serca u płodu ciągle pozostaje dyskusyjne. Rozważa się rolę płodowo-matczynego mikrochimerizmu w patogenezie ZS.

Kolejny wykład dotyczył ZS w wieku rozwojowym (doc. Henryka Mazur-Zielińska). Choroba ta jest bardzo rzadko rozpoznawana u dzieci i młodzieży, podobnie jak u dorosłych. Nierzadko po latach trwania niektórych objawów – np. śródmiąższowego zapalenia nerek – dochodzi do ustalenia rozpoznania ZS.

Na zakończenie każdej sesji przeprowadzano krótką dyskusję. Poruszano m.in. możliwości leczenia chorych z ZS, podkreślono dużą celowość stosowania chlorochiny, a zwłaszcza hydroksychlorochiny.

Podczas konferencji zaprezentowano również prace oryginalne.

1. Marcin Mazurek, Magdalena Dryglewska, Maria Majdan

Częstość występowania przewlekłej choroby nerek u chorych na pierwotny zespół Sjögrena

Autorzy wykazali, że u większości chorych w momencie rozpoznania pierwotnego ZS, stwierdza się objawy przewlekłej choroby nerek w 2. lub 3. stadium zaawansowania, co należy brać pod uwagę w planowaniu terapii i prognozowaniu przebiegu zespołu.

2. Irena Zimmermann-Górska, Sylwia Grodecka-Gazdecka

Chłoniak niezwojnicy typu MALT u chorej na zespół Sjögrena

Przedstawiono przypadek chorej z ZS z 10-letnim wywiadem, u której pojawiły się objawy przemawiające za rozwojem chłoniaka: znaczne powiększenie węzłów chłonnych pachowych, pachwinowych i w okolicy węzeł płucnych, stany podgorączkowe, szybki spadek masy ciała. Na podstawie badania histopatologicznego pobranych węzłów i badań immunohistochemicznych rozpoznano chłoniaka strefy brzeżnej (MALT). Zastosowano leczenie wg schematu CHOP (adriamycyna, endoksan, winkrystyna, prednizon), uzyskano poprawę, chora została następnie objęta okresową kontrolą onkologiczną.

3. Joanna Zalewska, Agnieszka Murawska, Sławomir Jeka

Zbieżność obrazów ultrasonograficznych tarczycy i ślinianek u pacjentów ze współistnieniem zespołu Sjögrena i choroby Hashimoto

W badaniach USG zaobserwowano podobieństwo obrazu tarczycy i ślinianek, zwłaszcza we wczesnej fazie zapalenia. Autorzy stwierdzili, że badanie to może być przydatne do wykrywania zmian zapalnych w tych narządach, oceny przebiegu choroby, a także może ułatwić rozpoznanie innej towarzyszącej choroby autoimmunologicznej lub procesów rozrostowych.

4. Anna Reut, Olga Zabłotna, Irena Zimmermann-Górska

Objawy narządowe u chorych z pierwotnym zespołem Sjögrena – przyczynek do zastosowania skali aktywności zespołu. Retrospektywne badania wstępne

Sprawdzono częstość występowania objawów ujętych w proponowanej ostatnio skali aktywności ZS (ESSDAI) w grupie obserwowanych chorych. Częstość ta była zbliżona do prezentowanej przez autorów ESSDAI, co pozwala na stwierdzenie, że posługiwanie się tą skalą będzie przydatne w praktyce.

* * *

Pomimo modyfikacji programu i znacznych trudności w dotarciu do Poznania w dniu konferencji, udział w obradach wzięło prawie 200 lekarzy z całej Polski. Byli wśród nich reumatolodzy, interniści i lekarze rodzinni. Zjawili się wszyscy zaproszeni wykładowcy oraz przewodniczący sesji, którzy wcześniej potwierdzili swój udział. Obrady trwały do późnych godzin wieczornych, ale sala nie opustoszała. Z rozmów przeprowadzonych z uczestnikami konferencji po jej zakończeniu należy wnioskować, że była ona owocna.