

**PLUĆNA ARTERIJSKA HIPERTENZIJA I SJOGRENOVA BOLEST:
PRIKAZ DVA BOLESNIKA I PREGLED LITERATURE
PULMONARY ARTERIAL HYPERTENSION AND SJOGREN'S DISEASE:
REPORT OF TWO PATIENTS AND LITERATURE REVIEW**

Valentina Juraga ¹, Ana Marija Kovačić ¹, Anastasija Barić ¹, Fanika Mrsić ¹, Vinka Vukosav ¹,
Nikolina Ponjavić ¹, Jasenka Markeljević ¹

¹*Zavod za kliničku imunologiju i reumatologiju, Klinika za unutarnje bolesti Medicinskog fakulteta Sveučilišta u Zagrebu,
Klinički bolnički centar Sestre milosrdnice, Zagreb, Hrvatska*

Uvod. Sjogrenov sindrom (SjS) je kronična, multisistemska autoimunosna bolest obilježena disfunkcijom egzokrinih žlijezda, primarno suznih i slinovnica, a u manjem broju slučajeva i ekstraglandularnim manifestacijama. Jedna od rijetkih, ali klinički značajnih komplikacija je plućna arterijska hipertenzija (PAH). Prema dostupnim podacima, PAH udružena sa sistemskim autoimunskim bolestima čini do četvrtine svih slučajeva, pri čemu bolesnici često imaju lošiju prognozu u odnosu na idiopatsku PAH. Budući da ne postoje specifične smjernice za liječenje ovih bolesnika, prikazujemo dva slučaja i rezultate pregleda dostupne literature.

Prikaz bolesnika. Prvi bolesnik je muškarac u dobi 40 godina kojem je, nakon postavljanja dijagnoze PAH, naknadno potvrđen i SjS prema EULAR/ACR kriterijima. Višegodišnje liječenje provedeno je dvojnomo vazodilatacijskom terapijom (sildenafil i bosentan), a trenutno se primjenjuje kombinacija riociguata i bosentana. Nedavno mu je, nakon duboke venske tromboze, dijagnosticiran antifosfolipidni sindrom. Drugi bolesnik je 41-godišnja žena sa SjS i teškom PAH potvrđenom kateterizacijom desnog srca. U anamnezi je imala ovisnost o opijatima, a dodatno su potvrđeni kronična infekcija HCV-om te kronična tromboembolijska bolest pluća. Unatoč terapijskom pristupu, ubrzo nakon postavljanja dijagnoze došlo je do iznenadne srčane smrti. Analizom dostupnih baza podataka utvrđeno je da je učestalost PAH u bolesnika sa SjS viša nego što se ranije smatralo. Terapijski pristup gotovo u svim prikazanim slučajevima slijedi kardio-pulmološke smjernice za PAH, s primjenom vazodilatacijske terapije (inhibitori fosfodiesteraze 5, antagonisti endotelinskih receptora, stimulatori gvanilat ciklaze). Međutim, podaci o potencijalnoj koristi imunosupresivnog liječenja ostaju oskudni i nedovoljno sustavno istraženi.

Zaključak. PAH je rijetka, ali ozbiljna i prognostički nepovoljna manifestacija SjS. S obzirom na mali broj opisanih slučajeva i nedostatak jasnih smjernica, postoji potreba za daljnjim istraživanjima, sustavnim prijavljivanjem bolesnika i razradom strategija liječenja koje bi integrirale reumatološki i kardiopulmonalni pristup dijagnostici i liječenju.

Ključne riječi: plućna arterijska hipertenzija, Sjogrenov sindrom

E-pošta glavnog autora: valentinajuraga@gmail.com

Izjava o sukobu interesa: nema sukoba interesa