https://doi.org/10.33004/reumatizam-supp-73-1-77

Zahvaćenost središnjeg živčanog sustava u primarnom Sjögrenovu sindromu: heterogena i dijagnostički zahtjevna manifestacija

Central nervous system involvement in primary Sjögren's syndrome: a heterogeneous and diagnostically challenging manifestation

Petra Šimac Prižmić [1], Mislav Radić [1,2], Katarina Borić [1], Dijana Perković [1,2]

[1]Klinika za unutarnje bolesti, Zavod za reumatologiju, alergologiju i kliničku imunologiju, Centar izvrsnosti za sistemsku sklerozu u Hrvatskoj, Klinički bolnički centar Split, 21000 Split, Hrvatska
[2]Medicinski fakultet, Sveučilište u Splitu, 21000 Split, Hrvatska

Uvod: Zahvaćenost središnjeg živčanog sustava (SŽS) rijetka je i heterogena ekstraglandularna manifestacija primarnog Sjögrenova sindroma (pSS). Podaci o učestalosti, kliničkom spektru, dijagnostici i liječenju znatno se razlikuju među studijama.
Ispitanici i metode: Provedena je strukturirana pretraga literature kombinacijom pojmova za pSS i manifestacije SŽS-a. Identificirano je 466 zapisa. Analizirane su relevantne originalne studije (n=15) odraslih bolesnika s pSS-om s izdvojenim podacima o učestalosti, kliničkom fenotipu, neuroradiološkim ili likvorskim nalazima, liječenju i ishodima. Isključeni su pojedinačni prikazi slučajeva, pregledni radovi, studije ograničene na periferni živčani sustav te radovi bez izdvojenih podataka za pSS.
Rezultati: Učestalost zahvaćenosti SŽS-a znatno je varirala među kohortama: 14/392 (3,6%) u prospektivnoj kohorti ASSESS, 34/437 (7,8%) u registru SjögrenSER, 42/412 (10,2%) u kineskoj kohorti te 14/93 (15,1%) u manjoj retrospektivnoj kohorti. Neurološke manifestacije prethodile su dijagnozi pSS-a u 9/14 (64%) bolesnika u potonjoj kohorti, dok su u kineskoj kohorti bile početna manifestacija u 14/42 (31,3%). Klinički spektar uključivao je cerebrovaskularne manifestacije, mijelitis/mijelopatiju, encefalitis/encefalopatiju, epileptičke napadaje, aseptički meningitis i demijelinizacijske prezentacije. MRI i likvorski nalazi bili su heterogeni i nespecifični, a dokazi o liječenju uglavnom se temelje na retrospektivnim studijama i malim serijama bolesnika.
Zaključak: Zahvaćenost SŽS-a relativno je rijetka, ali klinički značajna manifestacija pSS-a. Velike razlike u prijavljenoj učestalosti vjerojatno odražavaju heterogenost definicija CNS zahvaćenosti i ispitivanih populacija. Neurološke manifestacije mogu prethoditi dijagnozi pSS-a, što naglašava važnost razmatranja istih u diferencijalnoj dijagnozi neobjašnjenih neuroloških sindroma. Potrebni su standardizirani dijagnostički kriteriji i kvalitetne prospektivne terapijske studije.

Ključne riječi: primarni Sjögrenov sindrom, središnji živčani sustav, neurološke manifestacije, mijelitis
Keywords: primary Sjögren's syndrome, central nervous system, neurological manifestations, myelitis
E-mail adresa prezentirajućeg autora: psimacr@gmail.com
Izjava o sukobu interesa: nema sukoba interesa