



# Kompetansesenter for Sjögrens syndrom - eksempel til etterfølgelse

---

REDAKSJONELT

FØRRE ØT

---

Sjögrens syndrom finnes i en primær form og sekundært til andre autoimmune bindevevssykdommer, som systemisk lupus erythematosus, reumatoid artritt og sklerodermi (1). Mer enn 90% av pasientene er kvinner. Det dreier seg om en betennelsesaktig systemsykdom som kan affisere lunger, lever, nyrer og blodkar. Karakteristiske symptomer er keratoconjunctivitis sicca (tørre øyne), xerostomi (tørr munn) og noe man tidligere ofret lite oppmerksomhet - tørr vaginalslimhinne. Mange av pasientene har også fibromyalgiliknende symptomer. Malign lymfomutvikling sees hos ca. 5% av pasientene. En rekke faktorer indikerer en autoimmun patogenese for betennelsen ved Sjögrens syndrom.

Det finnes mange klassifikasjonskriterier for Sjögrens syndrom. Dette er et problem for både klinisk arbeid og forskning. Således bruker man i USA sine kriterier (2), mens man nylig har utviklet nye europeiske kriterier (3). Problemet illustreres av at man ved bruk av de nye europeiske kriteriene oppnår seks ganger så høy prevalens av Sjögrens syndrom som ved bruk av de amerikanske. Omvendt fører bruk av de europeiske klassifikasjonskriteriene til mer enn en halvering når det gjelder forekomsten av de viktige anti-SSA og anti-SSB autoantistoffene. Dette gjør det vanskelig å sammenlikne forskningsresultater omkring klinikk, etiologi og patogenese ved sykdommen. Det gjør det også vanskelig for helsemyndighetene å planlegge totalomsorgen for pasienter med Sjögrens syndrom.

Når man nevner prevalenstall av Sjögrens syndrom, må man også angi hvilke kriterier som brukes. Haga og medarbeidere (4) nevner i sin artikkel et prevalenstall på 2,7% i Sverige, uten å oppgi hvilke kriterier som ble brukt. Det er derfor viktig at man snarlig blir enig globalt om bruk av felles kriterier for Sjögrens syndrom.

Ved Haukeland Sykehus har man opprettet et kompetansesenter og register for diagnostikk, behandling og forskning omkring Sjögrens syndrom. Både reumatolog, øyelege, øre-nese-hals-lege, patolog og immunolog er tilknyttet senteret, noe som reflekterer multiorganaffeksjon og tilstandens kompleksitet hva gjelder patogenese og diagnostikk. Haga og medarbeidere (4) presenterte kliniske og laboratoriemessige funn hos 96 pasienter med primært Sjögrens syndrom, og kom med en grundig gjennomgang av de viktigste diagnostiske metoder, symptomer og laboratorieresultater. De gir god praktisk veiledning til hjelp i diagnostiseringen av Sjögrens syndrom.

Til tross for mye data om de immunologiske forhold ved Sjögrens syndrom, er årsaken til sykdommen fremdeles ukjent. Her vil kompetansesentre lik det som er etablert i Bergen,

med tilgang på molekylærbiologisk og immunologisk kompetanse samt gode klassifikasjonsregistre, være av stor verdi.

Ved Sjögrens syndrom og systemisk lupus erythematosus kan anti-SSA og anti-SSB autoantistoffer passere placenten og føre til spontanabort eller til at barn blir født med hjertebløkk. Haga og medarbeidere fant i sitt materiale fra Haukeland Sykehus 29 spontanaborter, noe som tilsvarte 10,6% av alle registrerte svangerskap. To barn ble født med hjertebløkk - begge mødrene hadde autoantistoffer mot SSA- og SSB-antigenene. Det er langt frem før man har klargjort patogenesen ved spontanabort og hjertebløkk i slike situasjoner og funnet frem til effektive behandlingsmetoder.

Kompetansesenteret og registeret for pasienter med Sjögrens syndrom i Bergen kan tjene som modell for hvordan man bygger opp kompetanse omkring en komplisert, alvorlig og sjelden forekommende tilstand. I dag behandles pasienter med sjeldne alvorlige og komplekse autoimmune systemiske bindevevssykdommer som sklerodermi, systemisk lupus erythematosus og dermatomyositt/polymyositt ved mange indremedisinske og reumatologiske avdelinger rundt omkring i landet, uten at dette fører til den kompetanseoppbygging som er nødvendig for å få til en optimal behandling. Det bør i stedet opprettes kompetansesentre og registre for slike tilstander. Slike kompetansesentre bør ha tverrfaglige team bestående av reumatologer, indremedisinere, immunologer, patologer, neurologer og hudleger.

Øystein Førre

---

#### LITTERATUR:

1. Tzioufas AG, Youinou P, Moutsopoulos HM. Sjögren's syndrome. I: Maddison PJ, Isenberg DA, Woo P, Glass D. Oxfordtextbook of rheumatology. Oxford: Medical Publications, 1998: 1301-17.
2. Fox RI, Robinson CA, Curd JG, Kozin F, Howell FV. Sjögren's syndrome: proposed criteria for classification. *Arthritis Rheum* 1986; 29: 577-85.
3. Vitalli C, Bombardieri S, Moutsopoulos HM, Balestrieri G, Bencivelli W, Bernstein RM et al. Primary criteria for the classification of Sjögren's syndrome. Results of prospective concerted action supported by the European Community. *Arthritis Rheum* 1993; 36: 340-7.
4. Haga HJ, Jacobsen H, Johannessen AC, Mjanger Ø, Jonsson R. Sjögrens syndrom. Nye synspunkter på diagnostikk. *Tidsskr Nor Lægeforen* 1997; 107: 2197-2200.

---

Publisert: 17. oktober 2018. *Tidsskr Nor Legeforen*. DOI:

© Tidsskrift for Den norske legeforening 2020. Lastet ned fra [tidsskriftet.no](http://tidsskriftet.no)