

# ***SJOGREN'S SYNDROME***

**Febtarini Rahmawati**  
**Bagian Patologi Klinik**  
**Dosen Fakultas Kedokteran Universitas Wijaya Kusuma Surabaya**

## **Abstrak**

*Sjogren's syndrome* merupakan salah satu jenis penyakit auto imun non spesifik organ yang sering terjadi secara bersamaan dengan penyakit auto imun lainnya. Sebagian besar diderita oleh wanita usia diatas 40 tahun, dengan gejala kelenjar air liur dan air mata kering. Pemeriksaan laboratorium penyangring penyakit auto imun adalah ANA (anti nuklir antibodi) *test*. Bila pemeriksaan ANA (anti nuklir antibodi) positif, dilanjutkan pemeriksaan konfirmasi auto antibodi *immunoblotting*, untuk mengetahui konsentrasi band antibodi anti-SSA/antibodi terhadap *sjogren's syndrome* antigen A (Ro) atau antibodi anti-SSB/antibodi terhadap *sjogren's syndrome* antigen B (La) yang positif.

**Kata kunci :** *Sjogren's syndrome*, Auto imun, ANA *test*, anti-SSA, anti-SSB

## **Abstract**

*Sjogren's syndrome* is one of non specific organ autoimmune disease. The most of patients are women more than 40 years old. Xerostomia, xerophthalmia, keratoconjunctivitis sicca are clinical manifestation. ANA test (Anti nuclear antibody test) is screening test for autoimmune disease. Immunoblotting test is confirmation test to know anti-SSA and anti-SSB concentration on band test.

**Keywords :** *Sjogren's syndrome*, Auto immune, ANA test, anti-SSA, anti-SSB.

## **PENDAHULUAN**

Seorang *ophthalmologist* dari Swedia *Henry Sjogren*, mendapati pasien dengan gejala klinis mata, mulut dan bibir yang kering di tahun 1993 karena kelainan *autoimmune* yang progresif perlahan/kronik, berkaitan dengan poliartritis dan bisa berkembang menjadi penyakit sistemik (Medifocus,2010). Keadaan ini merupakan proses inflamasi kelenjar eksokrin karena infiltrasi limfosit, monosit dan sel plasma ke kelenjar eksokrin dan jaringan

lainnya (file://G/sjogren's % 208. mht, 2010). *Sjogren's syndrome* atau *sicca complex* adalah penyakit inflamasi kronik yang menyerang epitel duktus kelenjar eksokrin. Pasien menunjukkan adanya faktor imunologis seperti *rheumatoid factor*, *antinuclear antibodies* dan antibodi terhadap epitel duktus salivari serta hipergamaglobulinemia yang mengarah kepada adanya aktivitas sel B yang berlebihan (Baratawidjaja,2004)

Ada dua macam *sjogren's syndrome*,

primer dan sekunder (file://G/sjogren's % 208. mht, 2010). *Sjogren's syndrome* primer adalah penyakit *autoimmune* sistemik dengan target kelenjar eksokrin tanpa didahului oleh penyakit *autoimmune* atau jaringan ikat lainnya dengan karakteristik : *xerostomia*, *xerophthalmia*, *keratoconjunctivitis sicca* disertai produksi *autoantibodies* spesifik untuk Ro RNA-binding protein. Prevalensi diperkirakan 50% dari semua kasus *Sjogren's syndrome* adalah *sjogren's syndrome* primer. *Sjogren's syndrome* sekunder didefinisikan sebagai *sjogren's syndrome* disertai penyakit *autoimmune* yang lain seperti *arthritis rheumatoid*, *systemic lupus erythematosus* atau *scleroderma* (John B.Z. 2009, Daniel P.S, Abba I.T, 1997). Tiga puluh persen pasien rematoid arthritis. Lupus eritematosus sistemik dan skleroderma menderita sindroma *Sjogren's* sekunder (Esselbacher et al. 2002).

Sembilan puluh persen penderita *sjogren's syndrome* adalah wanita, dengan perbandingan rasio wanita dan pria 9 : 1. Pada umumnya mulai terjadi di usia 40-an, rata-rata usia 52 tahun (Stephen J. M, 2008). Faktor resiko seseorang terkena *sjogren's syndrome* antara lain usia diatas 40 tahun, wanita, mempunyai keluhan yang berkaitan dengan penyakit *autoimmune* dan ada faktor keturunan *sjogren's syndrome* (Mayo clinic.com,2010). Diperkirakan 1-2% populasi (4 juta orang) di Amerika menderita gejala *sjogren's syndrome* (Medifocus, 2010). Hanya 50% yang tegak diagnosis karena gejala klinik di awal penyakit tidak spesifik, sering bertumpang tindih dengan penyakit reumatik lainnya. Nama lain dari *sjogren's syndrome* adalah *Mickulicz's*

*disease*, *Gougerot's syndrome*, *Sicca syndrome*, *autoimmune exocrinopathy* (Yuliasih, 2006).

## PATOGENESIS

Penyakit *autoimmune* adalah penyakit akibat kegagalan sistem imun untuk mengenal antigen *self* sehingga timbul respons imun terhadap jaringan tubuh sendiri. Penyakit ini ditandai oleh adanya antibodi terhadap jaringan tubuh sendiri (autoantibodi). *Sjogren's syndrome* merupakan penyakit *autoimmune* non spesifik organ (Oesman F, 2003). Reaksi imunologi pada *sjogren's syndrome* melibatkan sistem imun seluler dan humoral, ditandai dengan adanya hipergammaglobulinemia dan autoantibodi di sirkulasi. Kelenjar eksokrin dipenuhi dengan infiltrasi dominan limfosit T dan B, terutama daerah sekitar saluran kelenjar atau duktus. Limfosit T yakni sel T CD4+. Sel-sel ini memproduksi interleukin IL-2, IL-4, IL-6, IL-1a dan TNF-a. Sitokin merubah fungsi sel epitel dalam mempresentasikan protein dan merangsang apoptosis sel epitel kelenjar. Infiltrasi limfosit yang mengganti sel epitel kelenjar eksokrin menyebabkan menurunnya fungsi kelenjar sehingga menimbulkan gejala klinik. Pada kelenjar saliva dan mata menyebabkan keluhan mulut dan mata kering. Keradangan pada kelenjar eksokrin dijumpai pembesaran kelenjar. Faktor genetik, infeksi, hormonal serta psikologis berperan terhadap patogenesis sehingga sistem imun teraktivasi (Yuliasih, 2006).

Dua fenomena *sjogren's syndrome* yakni infiltrasi limfosit kelenjar eksokrin dan hiperreaktivitas limfosit B. Proses sel B

oligomonoklonal ditandai oleh adanya rantai ringan monoklonal dalam darah dan urine serta immunoglobulin monoklonal yang dapat mengendap pada keadaan dingin (*cryoprecipitable*). Serum pasien mengandung autoantibodi (Esselbacher et al) :

Antibodi spesifik organ : autoantibodi kelenjar saliva, tiroid, mukosa gaster, eritrosit, pancreas, prostat dan serat saraf. Autoantibodi ini dijumpai pada 60% pasien

*sjogren's syndrome*.

Antibodi non spesifik organ : faktor reumatoid, ANA, anti-Ro(SSA), anti La(SSB).

*Sjogren's syndrome* berhubungan dengan faktor genetik HLA-B8-DRB1 03 (B8 DR3) haplotype, HLA-DQA1 0501/ DQB1 0201 dengan deret asam amino yang bervariasi dari HLA-DQ  $\alpha$  dan HLA-DQB. Retrovirus berperan terhadap terjadinya *sjogren's syndrome* (Peakman M. Vergani D. 2009).

Gambar 1. Patogenesis *sjogren's syndrome* karena teraktivasinya sistem imun oleh infeksi virus. (<http://www.nature.com/nrrheum/journal/v2/n5/fig-tab/ncprheum0173-F4.html>. Nov 28, 2010)

Autoantigen-antibodi kompleks dipresentasikan dipermukaan sel dendritik plasmasitoid, merangsang produksi interferon alfa. Sitokin mengaktifasi sel dendritik, sel T dan dengan bantuan T helper sel B juga teraktivasi serta menghasilkan autoantibodi. Proliferasi sel B yang berlebihan,

memproduksi autoantibodi antinuklir yang berlebihan pula. Kompleks imun yang menumpuk di suatu jaringan, akan menyebabkan kerusakan jaringan / penurunan fungsi jaringan tersebut. Pada *Sjogren's syndrome* targetnya adalah kelenjar eksokrin, sehingga penumpukan antibodi antinuklir di

kelenjar eksokrin akan menurunkan fungsi kelenjar eksokrin. Dalam hal ini yang terkena adalah kelenjar air mata dan kelenjar air liur, sehingga terjadi penurunan produksi air mata dan penurunan produksi air liur.

## GEJALA KLINIK

Gambaran klinik *sjogren's syndrome* sangat luas, berupa eksokrinopati (xerostomia, xerotrakea, keratokonjungtivitis *sicca*) disertai gejala sistemik dan ekstraglandular. Manifestasi ekstraglandular bisa mengenai

paru-paru, ginjal, pembuluh darah maupun otot. Manifestasi ekstraglandular lainnya tergantung pada penyakit sistemik yang terkait misalnya SLE, AR, sklerosis sistemik. Gejala sistemik seperti pada penyakit *autoimmune* lainnya seperti demam, nyeri otot, poliartritis non erosif. *Raynaud's phenomena* merupakan gangguan vaskular, biasanya tanpa disertai teleektasis atau ulserasi. Meskipun *sjogren's syndrome* termasuk penyakit *autoimmune* jinak, sindrom ini bisa berkembang menjadi suatu keganasan karena adanya transformasi sel B (Yuliasih, 2006).

Gambar 2. Manifestasi klinis *sjogren's syndrome*. (sumber : Abbas, 2010)

Gejala pada mata berupa *xerophthalmia* / mata kering dan terasa seperti berpasir, disebut sebagai *keratokonjungtivitis sicca*, *xerostomia*/mulut kering disertai atropi papilla filiformis dorsum lingua. Mulut kering dengan

produksi air liur yang sedikit memicu terjadinya karies gigi, juga terjadi pembesaran kelenjar air liur karena infiltrasi limfosit, monosit dan sel plasma

## PEMERIKSAAN LABORATORIUM

### HEMATOLOGI

Gambaran hematologi tidak spesifik seperti pada penyakit autoimmune disease lainnya. Pemeriksaan rutin laboratorium hematologi didapatkan anemia ringan. Sepuluh persen penderita dengan leukopenia, peningkatan LD dan 80% hipergamaglobulinemia.

### IMUNOLOGI

Pemeriksaan laboratorium untuk mendeteksi adanya autoantibodi berguna untuk menunjang diagnosis penyakit *sjogren's syndrome*, yakni (Harrison, 2002):

- a. *Antinuclear antibodies* (ANA)
- b. *Rheumatoid factor* (RF)
- c. Antibodi yang spesifik untuk *sjogren's syndrome*: Anti-SS-A/Ro dan Anti-SS-B/La
- d. HLA-DR sel kelenjar

***Antinuclear antibody* (ANA) dan antibodi spesifik *sjogren's syndrome*.**

*Antinuclear antibody* (ANA) adalah antibodi terhadap komponen inti sel antara lain DNA, RNA-protein *complex*, *histone* dan *centromere*. Pemeriksaan untuk mendeteksi ANA dilakukan dengan *Immunofluorescence assay* (IFA) atau *Enzym Linked Immunosorbent Assay* (ELISA). Hasil ANA positif dengan cara ELISA, dilanjutkan dengan IFA untuk melihat pola pewarnaan homogen, perifer, *speckled*, nukleolar atau *centromere*. Pola pewarnaan menggambarkan autoantibodi yang terdapat dalam serum. Pola pewarnaan pada *sjogren's syndrome* adalah pola *speckled* adanya anti Ro

(SS-A) atau anti La (SS-B). Anti Ro (SS-A) dan anti La (SS-B) berikatan dengan hYRNA. Anti Ro dan Anti La sangat berguna sebagai petunjuk bila ANA dan anti ds-DNA negatif. Anti Ro mempunyai hubungan dengan keadaan klinis seperti fotosensitif, trombositopenia dan *subacute cutaneous LE rash*. Wanita yang menderita SLE dengan anti Ro positif mempunyai resiko terjadinya SLE neonatal bila wanita tersebut hamil (Oesman F., 2003).

Gambar 3. Prinsip uji imunofluoresens tak langsung (indirect). (Handojo. I., 2003).

Autoantibodi terhadap Ro (SS-A) merupakan ribonukleoprotein yang terdiri dari hYRNA dan 60 kDa protein sedangkan anti-La (SS-B) suatu partikel ribonukleoprotein yang berhubungan dengan RNA polymerase III transkrip (Yuliasih, 2006).

Kira-kira 60% autoantibodi yang terdeteksi pada penderita *sjogren's syndrome* adalah anti-SS-A dan 40% anti-SS-B. Berdasarkan berat molekul proteinnya, anti-Ro (SS-A) terdiri dari Ro60 dan Ro52. Anti-La (SS-B) adalah protein 47-kDa berhubungan dengan RNAs *synthesized* oleh RNAP III. Anti-SS-A dan SS-B bisa dideteksi dengan immunopresipitasi dan immunoblot (Rose N. R., 2002). Presipitasi antibodi SS-A/Ro terjadi pada 65-95% pasien dan lebih dari 90% penderita *sjogren's syndrome* terdeteksi anti-

SS-A/Ro dengan pemeriksaan metode ELISA (Henry's, 2007).

sesuai berat molekul dalam satuan kilodalton (sumber: Euroline, 2010)

### FAKTOR REMATOID

Faktor rematoid merupakan antibodi terhadap determinan antigenik pada fragmen Fc dari immunoglobulin (Sudoyo W. et al. 2006). Untuk mengukur antibodi digunakan uji aglutinasi pasif, bisa dengan cara *nephelometry* atau uji ELISA (Handoyo. I. 2004). Faktor rematoid cukup sensitif untuk Arthritis rematoid tetapi kurang spesifik karena dapat dijumpai pada penyakit *autoimmune* lain (SLE, *sjogren's syndrome*), penyakit infeksi bakteri atau virus dan orang sehat (Oesman F. 2003). Sekitar 60-70% pasien *sjogren's syndrome* terdeteksi faktor rematoid positif (

#### Uji aglutinasi pasif.

Antigen yang digunakan adalah Ig G yang larut, sehingga untuk menimbulkan aglutinasi, antigen tersebut (Ig G) perlu diikatkan atau disalutkan pada suatu partikel pengangkut (*carrier*) berupa :

- a. Sel darah merah domba pada uji *Rose-Waaler* atau
- b. Partikel lateks pada uji aglutinasi lateks

Gambar 3. Autoantibodi terhadap Ro (SS-A) dan La (SS-B).

(sumber: euroline immune, 2010)

Pemeriksaan antinuklir antibodi dengan ANA *test* digunakan untuk skrining penyakit autoimun, dan pemeriksaan konfirmasi dengan metode imunoblot, tampak *band-band* autoantibodi terhadap autoantigen komponen inti sel pada strip (Mc. Pherson, R. A. Pincus MR, 2007).

Gambar 4. Pemeriksaan autoantibodi dengan immunoblot, tampak pitapitayan menunjukkan adanya autoantibodi tertentu

Gambar 4. Penentuan uji faktor rematoid dengan cara aglutinasi pasif. (Indro Handoyo, 2004)

### **Deteksi faktor rematoid dengan cara Nephelometry**

Mengukur sinar yang terpancar oleh adanya agregat dalam larutan yang disebabkan oleh ikatan Ig G dengan faktor rematoid yang terdapat dalam sampel penderita.

### **Uji ELISA**

Menentukan faktor rematoid dengan metode ELISA menggunakan ELISA tak langsung dengan Ig G yang dilapiskan pada permukaan dalam sumuran lempengan polisteren sebagai antigen dan antihuman globulin atau Ig M berlabel enzim (konjugat) sebagai detektor. Selanjutnya ditambahkan substrat yang berkromogen dan ditentukan absorbennya dengan *microELISA reader* (Handoyo I, 2004).

Sumber : Handoyo I, 2004

## **PEMERIKSAAN MATA**

### **Tes Schirmer's**

Tes ini untuk mengevaluasi produksi kelenjar air mata. Tes dilakukan dengan menggunakan kertas filter dengan panjang 30 mm. Kertas diletakkan di kelopak mata bagian bawah, dibiarkan selama 5 menit. Setelah 5 menit kemudian dilihat seberapa panjang pembasahan air mata pada kertas filter. Bila

pembasahan kurang dari 5 mm dalam 5 menit tersebut, maka tes positif.

Gambar 5. *Schirmer's test* untuk mengevaluasi produksi air mata (<http://www.gulfmd.com/dr-articles/dryeyes-dr-Sandip-mitra.asp>)

### **Rose Bengal Staining**

Keratokonjungtivitis merupakan *sequela* di kornea dan konjungtiva karena menurunnya air mata. Pencegatan *Rose Bengal* menggunakan anilin yang mewarnai epitel kornea dan konjungtiva. Dengan pengecatan, keratokonjungtivitis *sicca* tampak sebagai keratitis puntata, dilihat dengan *slit lamp*. *Score* pemeriksaan mata dengan *Rose Bengal staining* adalah 0 – 3 pada setiap mata, kemudian hasil mata kanan ditambahkan dengan mata kiri, maksimal nilai 9. Dikatakan positif bila hasil penjumlahan kedua mata lebih dari 4.

Gambar 6. *Rose Bengal staining*, tampak ada daerah mata yang tercat merah (<http://www.gulfmd.com/dr-articles/dryeyes-dr-Sandip-mitra.asp>)

### **Sialometri**

Sialometri adalah mengukur kecepatan produksi kelenjar air liur tanpa adanya rangsangan pada kelenjar parotis, submandibula, sublingual. Pada *sjogren's's syndrome* terjadi penurunan kecepatan sekresi.

### **Sialografi**

Pemeriksaan secara radiologis untuk menetapkan kelainan anatomi saluran kelenjar eksokrin.

Gambar 7. Pemberian kontras melalui saluran kelenjar parotis. Pada *sjogren's syndrome* didapatkan sialektasis yang difus berupa puntata, *cavitary* atau pola destruksi, tanpa obstruksi duktus

(sumber :<http://medlineplus.gov>, 2010)

### **Skintigrafi**

Untuk mengevaluasi kelenjar dengan menggunakan <sup>99m</sup>Tc. Melihat ambilan <sup>99m</sup>Tc di mulut selama 60 menit setelah diinjeksi intravena.

**Biopsi kelenjar eksokrin, tampak gambaran infiltrasi limfosit.**

Gambar 8. Infiltrasi limfosit di kelenjar eksokrin (kelenjar air mata, kelenjar air liur)

(sumber :<http://www.steadyhealth.com/articles/SS>)

### **DIAGNOSIS SJOGREN'S SYNDROME**

Kriteria diagnosis *Sjogren's syndrome* adalah ( Wallach J., 2007) :

#### ***Sjogren's syndrome* primer :**

- a. Gejala dan tanda penurunan sekresi kelenjar air liur, mulut, mata kering. Dilakukan pemeriksaan pada mata, kelenjar saliva serta biopsi kelenjar ludah minor.
- b. Peningkatan titer faktor reumatoid  $\geq 1:320$
- c. Peningkatan titer ANA  $\geq 1:320$
- d. Anti-SS-A(Ro) atau SS-B (La) antibodi positif.
- e. Tidak didapatkan penyakit *autoimmune* yang lain

#### ***Sjogren's syndrome* sekunder :**

- a. SLE didapatkan pada 4% – 5% pasien *sjogren's syndrome* dan *sjogren's syndrome* ditemukan pada 50 – 98% pasien SLE
- b. FR didapatkan pada  $\leq 75\%$  pasien dengan *sjogren's syndrome* dan *sjogren's syndrome* ditemukan pada 20% – 100% pasien RA.
- c. Sirosis biliar primer didapatkan 3% pada pasien *sjogren's syndrome* dan *syogren's syndrome* didapati pada 50%-100% pasien sirosis biliar.
- d. *Sjogren's syndrome* pada *polymyositis*,



skleroderma.

- e. Tidak ada sarkoidosis, HIV, HTLV, HBV, HCV, *preexisting lymphoma*, *fibromyalgia*, pembesaran kelenjar saliva lain dan penyebab keratitis *sicca* lainnya.

Diagnosis awal sulit karena gejala tidak spesifik dan sering baru terdeteksi *Sjogren's syndrome* setelah gejala lengkap muncul rata-rata setelah 6,5 tahun. Klasifikasi internasional

*Sjogren's syndrome* tahun 2002 adalah (<http://www.medicalcriteria.com>) :

1. Minimal satu gejala mata berikut ini :
  - a. Mata kering lebih dari tiga bulan
  - b. Mata terasa seperti berpasir
  - c. Menggunakan tetes mata lebih dari tiga kali sehari
2. Minimal satu gejala mulut berikut ini :
  - a. Mulut kering lebih dari tiga bulan
  - b. Kelenjar air liur bengkak
  - c. Sulit menelan bila makan makanan kering
3. Pemeriksaan mata :
  - a. *Schirmer's test* :  $\leq 5$  mm
  - b. *Rose Bengal staining* : *score*  $\geq 4$
4. Histopatologi : sialodentitis limfositik fokal di kelenjar air liur minor (*score*  $\geq 1$ ) Lebih dari 50 limfosit per  $4 \text{ mm}^2$  jaringan kelenjar.
5. Pemeriksaan kelenjar air liur :
  - a. Pemeriksaan sialometri didapatkan kelenjar saliva yang tidak menghasilkan air liur (air liur  $\leq 1,5$  ml selama 15 menit)
  - b. Pemeriksaan sialografi kelenjar

parotis, ada sialektasis yang difus berupa puntata, *cavitary* atau pola yang destruksi (tanpa obstruksi duktus mayor)

- c. Pada pemeriksaan skintigrafi didapatkan pengambilan isotop yang perlahan dan ada sisa atau ekskresi kelenjar yang lama.

6. Adanya autoantibodi terhadap SS-A (Ro) atau SS-B (La).

Diagnosis *Sjogren's syndrome* primer bila :

1. Tidak didapatkan penyakit autoimun yang lain
2. Empat dari keenam kriteria diatas positif  
Kriteria nomer empat (histopatologi) atau nomer enam (serologi) positif
3. Tiga dari empat kriteria ini positif (nomer 3, 4, 5 dan 6)

Diagnosis *Sjogren's syndrome* sekunder adalah :

1. Ada penyakit autoimun yang lain
2. Satu atau dua dari kriteria diatas positif ditambah dua kriteria nomer 3, 4 dan 5 positif

## KOMPLIKASI

Komplikasi SS meliputi komplikasi gigi dan mulut (karies gigi, infeksi jamur), gangguan penglihatan, *pneumonitis*, penurunan fungsi ginjal, hepatitis kronis non A non B (karena penyakit *autoimmune*) atau sirosis hati, *lymphoma*, gangguan neurologi dan vaginitis (Mayo clinic.com,2010). Atropi papilla filiformis pada dorsum lidah, penurunan sekresi kelenjar mukosa saluran

napas, saluran cerna, *gastroesophageal reflux disease*, artritis non erosif, nefritis interstitialis, pneumonitis interstitial, vaskulitis sistemik, limfoma dan makroglobulinemia (Esselbacher et al). Seorang wanita penderita *sjogren's syndrome*, didapatkan peningkatan kadar anti-SS-A, kemungkinan mengandung janin dengan neonatal lupus atau kasus yang jarang terjadi yakni dapat menyebabkan *congenital heart block* dan defisiensi homozigot C2 & C4 (Rose N. R. 2002, Mc Pherson R. A. 2007). Secara umum prognosis sjogren's syndrome baik. Prognosis menjadi buruk bila *sjogren's syndrome* disertai komplikasi organ ekstra kelenjar atau keganasan limfoma *non hodgkin's* ( [http : emedicine](http://emedicine.com), Dec 4 2010).

### PENATALAKSANAAN

Terapi sindroma *Sjogren's* ditujukan untuk membantu menurunkan gejala dan membatasi efek merusak dari proses penurunan sekresi mukosa, yaitu dengan memberikan cairan pengganti. Pemberian tetes mata siklosporin, terisol, *liquifilm* metilselulosa 0,5%, *hypotears*. Bromheksin 48 mg/ hari m e m p e r b a i k i m a n i f e s t a s i s i k a . Hidroksiklorokuin 200 mg/hari memperbaiki p a r s i a l h i p e r g a m a g l o b u l i n e m i a d a n menurunkan antibodi Ig G terhadap La/SSB, meningkatkan hemoglobin dan menurunkan laju endap darah. Glukokortikoid dan obat immunosupresif diindikasikan pada manifestasi ekstrakelenjar misalnya adanya keterlibatan ginjal atau paru dan vaskulitis sistemik. Gel asam propionat dapat digunakan untuk mengatasi kekeringan vagina. Pasien dianjurkan banyak minum. Diagnosis dan

pengobatan lebih awal untuk mencegah terjadinya komplikasi. (Esselbacher et al. 2002, M c P h e r s o n R . A . 2 0 0 7 . <http://emedicine.medscape.com>).

### KESIMPULAN

Sindroma *Sjogren's* adalah suatu penyakit autoimun kronik progresif lambat yang ditandai dengan adanya serbukun limfositik kelenjar eksokrin dan menimbulkan gejala mata keratokonjungtivitis *sicca* dan oral berupa *xerostomia* sehingga penderita sulit menelan makanan kering, rasa terbakar, karies gigi meningkat dan lidah kering serta pembesaran kelenjar air liur. Sepertiga pasien datang dengan manifestasi ekstrakelenjar dan sejumlah kecil mengalami limfoma maligna. Sembilan puluh persen pasien *sjogren's syndrome* adalah wanita. Penyakit dapat timbul tersendiri (sindroma *sjogren's* primer) atau berkaitan dengan penyakit autoimun lainnya seperti artritis reumatoid, lupus eritematosus sistemik atau skleroderma (sindroma *sjogren's* sekunder).

Serum pasien sindroma *sjogren's* mengandung autoantibodi terhadap antigen non spesifik organ misalnya immunoglobulin, faktor reumatoid serta antigen sitoplasma dan inti Ro/SSA, La/SSB. Autoantigen Ro/SSA berikatan dengan RNA HY1, HY3 dan HY4, sedangkan protein La/SSB berikatan dengan transkrip RNA III polimerase. Autoantibodi terhadap spesifik organ misalnya sel duktus kelenjar liur, sel kelenjar tiroid dan mukosa lambung.

Pemeriksaan laboratorium berupa *Anti-Nuclear Antibody (ANA test)*, *Rheumatoid*

*Factor* (RF), SS-A(Ro) dan SS-B(La), laju endap darah yang meningkat dan peningkatan imunoglobulin. Pemeriksaan mata dilakukan *Schirmer test*, *Rose Bengal test* serta pemeriksaan kelenjar saliva baik produksi saliva, skintigrafi dan biopsi untuk melihat adanya infiltrasi imfositik pada kelenjar saliva minor.

Penatalaksanaan untuk membantu mengurangi gejala mata dan mulut yang kering yakni dengan memberikan cairan buatan dan menstimulus sekresi kelenjar air liur serta membatasi komplikasi ekstrakelenjar lebih lanjut.

#### DAFTAR PUSTAKA

Abbas A.K., Lichtman A.H., 2010. Basic Immunology Functions and Disorders of the Immune System, 3th edition. Saunders Elsevier. 173-187.

Baratawidjaja. K.G. 2004. 6<sup>th</sup> edition. Basic Immunology. Indonesia University press. 238.

Esselbacher et al. 2002. Harrison. Interna Principal. 13<sup>th</sup> Edition. EGC. 1855-1857.

G:/Medifocus Guidebook on Sjogren's syndrome.mht, 2010).

<http://www.mayoclinic.com/health/sjogren'ssyndrome/D500147/DSECTION=risk-factors, complications.> November 14, 2010.

Handoyo I. 2004. Imunoasai Terapan Pada Beberapa Penyakit Infeksi. Airlangga

University Press.264-267.

<http://emedicine.medscape.com/article>, 4 Dec 2010.

[http://www.gulfmd.com/dr\\_articles/dryeyes\\_drSandip-mitra.asp](http://www.gulfmd.com/dr_articles/dryeyes_drSandip-mitra.asp), 22 Dec 2010.

<http://medlineplus.gov>, 22 Dec 2010.

<http://www.medicalcriteria.com>, 4 January, 2011.

Mc PHEE S.J., Papadakis M.A., 2008. Current Medical Diagnosis And Treatment, 47<sup>th</sup> edition, The Mc Graw Hill Companies. New York. 735-738.

Mc Pherson R.A., Pincus M.R., 2007. Henry's Clinical Diagnosis and Management by Laboratory Methods. 21th edition, saunders Elsevier. 917-929.

Matsuda M. et al. 2007. Seronegative Sjogren's syndrome with asymptomatic autoimmune sclerosing pancreatitis. Clinical Rheumatology. 26: 117-119.

<mhtml:file://G:/sjogren's%208.mht>. November 14, 2010.

Nordmark G. et al. 2006. Mechanisms of Disease : Primary Sjogren's syndrome and type 1 Interferon system. Natclin Pract Rheumatol 2 : 262 – 269 doi:10. <http://www.nature.com/nrrheum/journal/v2/n5/fig-tab/ncprheum0173-F4.html>. Nov 2010.

Oesman. F. 2003. Laboratory Diagnosis of Autoimmune disease. Indonesia University press.60-73.

Peakman M. Vergani D. 2009. Basic and Clinical Immunology. Second Edition. Churchill Livingstone Elsevier. 184-185.

Rose N. R. et al. 2002. Manual of Clinical Laboratory Immunology. Sixth edition. Second book. ASM Press. Washington, DC. 943-953.

Stites D.P., Terr A.I., Parslow T.G., 1997. Medical Immunology, 9<sup>th</sup> edition, Appleton & Lange Stamford, Connecticut. 456-468.

Sellam J. et al. 2008. Is Inhibitor of differentiation 3 involved in human primary Sjogren's syndrome? Rheumatology. 47:437-441.

[www.euroimmune.de](http://www.euroimmune.de) , November 11, 2010.

Wallach J. 2007. Interpretation of Diagnostic Tests. Eighth edition. Lippincott Williams & Wilkins. 1040.

Yuliasih, 2006. [www.interna.or.id](http://www.interna.or.id). Sjogren's syndrome. Fourth edition. Indonesia University.1193 – 1195.

Zabriskie. J.B. 2009. Essential Clinical Immunology. Cambridge University press. [www.cambridge.org](http://www.cambridge.org). 187-189.

Reviewer : **Dr. Dorta Simamora. M.Si**