

# Sjögrenův syndrom

## Úvod

**Sjögrenův syndrom (SjS)** je definován jako porucha funkce žláz se zevní sekrecí, zejména slinných a slzných. Projevuje se nedostatečnou tvorbou jejich sekretů a suchostí ústní sliznice (xerostomie) a spojivek (xeroftalmie). Provází často revmatická a systémová onemocnění. Postiženy mohou být i pankreas, potní žlázy a hlenové žlázy střev, bronchů a pochva u žen. Sjögrenův syndrom je charakterizován výraznou hyperreaktivitou B lymfocytů, spojenou s produkcí autoprotilátek, cirkulujících imunitních komplexů a kryoglobulinů.

Onemocnění je 10x častější u žen než u mužů a objevuje se ve věkovém rozpětí 15-65 let.

Přesná příčina onemocnění není známa. Může se uplatňovat imunopatologická autoimunitní aktivita organismu, působení virových agens včetně viru Epstein-Barrové a retrovirů.

## Klasifikace onemocnění

**Primární** Sjögrenův syndrom ("sicca syndrom", "sicca komplex") - dochází pouze ke klinickým projevům hypofunkce či afunkce exokrinních žláz. Jedná se o samostatné onemocnění.

**Sekundární** Sjögrenův syndrom - Sjögrenův syndrom je spojen se známkami jiného autoimunitního systémového onemocnění, nejčastěji s revmatoidní artritidou (RA), systémovým lupus erythematos (SLE), méně často s dermatomyozitidou, systémovou sklerózou, CREST syndromem, primární biliární cirhózou, chronickou aktivní hepatitidou a dalšími onemocněními.

## Projevy onemocnění

Porucha funkce očních žláz: vzniká, když atrofie sekrečního epitelu slzných žláz způsobí vysychání rohovky a spojivky. Subjektivně je pociťována jako pocit pálení nebo cizího tělesa v oku, světloplachost. Obtíže se objevují již u pacientů, kteří mají ještě zachovanou tvorbu slz při pláči nebo po vystavení určitým stimulům (např. cibule, křen). Objektivně se jedná o suchou keratokonjunktivitidu. Suchost očí mohou zhoršovat další faktory. Např. snížená vzdušná vlhkost (v letadle, v intenzivně klimatizovaných místnostech) nebo při pobytu na suchém povětří. U některých pacientů mohou oční potíže dominovat. Problematické je odlišení izolované suché keratokonjunktivitidy objevující se bez spojitosti se Sjögrenovým syndromem.

Porucha funkce slinných žláz: často bolestivé zduření po obou stranách tváří. Pacienti si stěžují na suchost v ústech a suchost rtů, polykací obtíže, poruchy chuti, nesnášenlivost kyselého a kořeněného jídla, neschopnost jíst suchou potravu nebo mluvit déle než 5 minut. Nedostatečná produkce slin se projevuje zejména při její

zvýšené potřebě při jídle (postižený jedinec sousto ukousne a rozkouše, avšak nespolkne bez zapíjení).

Nedostatkem sliny trpí i ústní sliznice zbavená ochranného mucinového krytu, jež se stává zranitelnější a citlivější. Chybějící samoočistivací účinek sliny se podílí na extrémně zvýšené kazivosti zubů, vedoucí bez intenzivní stomatologické péče k úplnému rozpadu chrupu během několika let. Porucha funkce slinných žláz je také spojena s výskytem mykotických infekcí v dutině ústní. Výrazně snižuje lokální obranyschopnost a zvyšuje riziko mechanického poškození.

Kloubní příznaky typu revmatoidní artritidy (objevují se až u třetiny nemocných).

Raynaudův fenomén.

Snížená tvorba potu se projevuje nápadnou suchostí kůže. Mohou se objevit známky vaskulitidy, hypergamaglobulinemické purpury.

Ojedinele se objevuje pankreatitida, epiteloskleróza vagíny a vulvy a další výrazné subjektivní potíže plynoucí z postižení ledvin, dýchacích cest a plic, jícnu a žaludku, jater a štítné žlázy. Leukopenie, trombocytopenie.

Výrazná je u Sjögrenova syndromu celková únavnost snižující fyzickou výkonnost a druhotně se promítající do jejich psychické sféry.

## Diagnostika

Diagnostika onemocnění vyžaduje spolupráci stomatologa, oftalmologa, imunologa, otorhinolaryngologa, internisty či revmatologa.

Podezření na Sjögrenův syndrom vyvolává suchost očí a úst doplněná zánětem kloubů.

Diagnostika poruchy funkce slinných žláz je založena na klinickém vyšetření dutiny ústní a velkých slinných žláz, na sialometrických testech a na histopatologickém vyšetření excidovaných drobných slinných žlázek.

Oční potíže jsou diagnostikovatelné Schirmerovým testem, testem s bengálskou červení a vyšetřením pomocí štěrbinové lampy.

## Terapie

Součástí terapie je:

### 1. Substituce chybějících slz

Slzné náhrady je třeba aplikovat pravidelně a dlouhodobě, opakovaně několikrát denně. Výběr vhodného přípravku závisí na snášenlivosti a účinnosti. Většina přípravků obsahuje i konzervační látky, které mohou vést k iritaci. V současné době jsou k dispozici dvě základní skupiny slzných náhrad: na bázi celulózy a jejich derivátů (hypromelóza) a polyvinylalkoholu a jeho derivátů.

### 2. Stimulace sekrece slin

U pacientů se zachovalou reziduální funkcí slinných žláz je často účinná chuťová stimulace mentolovými výrobky bez cukru např. žvýkačkami nebo pastilkami. Důležité je vyhýbat se podávání přípravků, které snižují sekreci slin (např. antihistaminika)

### 3. Profylaxe a terapie komplikací poruchy funkce slinných žláz

V rámci profylaxe je důležitá úzkostná hygiena dutiny ústní. Použití správné techniky čištění zubů včetně masáže dásní.

Mezi nejčastější komplikace patří rozvoj **ústní mykotické infekce a zvýšené riziko vzniku zubního kazu**. Léčba je obzvláště složitá u pacientů s umělým chrupem, protože u nich dochází k soustavné exkoriaci slizničního povrchu. Důležité je zvolit taková lokální antimykotika (nystatin, chlortrimazol), která neobsahují koncentrovanou glukózu (ke zlepšení chuti), aby nedocházelo ke zvyšování rizika vzniku zubního kazu. Při léčbě je třeba odstranit zubní protézu, aby byl umožněn kontakt léku s celým slizničním povrchem. Stopy mykotické infekce je třeba odstranit také ze zubní protézy. V krajním případě je třeba zavést krátkodobě celkovou perorální antimykotickou léčbu (ketokonazol, flukonazol).

Progredující postižení chrupu vede u pacientů ke zvýšené potřebě stomatologických výkonů. Ztráta chrupu a nutnost zubní protézy může mít závažné emocionální důsledky a ekonomický dopad.

### 4. Celková protizánětlivá terapie

Uplatňuje se především při sekundárním Sjögrenově syndromu (nesteroidní antiflogistika, kortikosteroidy).

### 5. Podpůrná psychoterapie

6. Kromě pravidelných klinických kontrol (očních, interních, stomatologických aj.) je třeba alespoň jednou ročně provádět podrobná kontrolní laboratorní vyšetření imunologická ke stanovení aktivity choroby a potřeby celkové terapie.

Autor: PharmDr. Jana Peřinová, Zdroj: [www.medon-solutio.cz](http://www.medon-solutio.cz)

### Literatura

*Kolektiv autorů: Solutio 1999, Medon, Staufen 1999*

*Olejárová, M.: Terapie Sjögrenova syndromu, Diagnóza 48/99, Alberta Plus, Praha 1999*

*Krejsek, J., Slezák, R.: Sjögrenův syndrom - polysystémové onemocnění, Diagnóza 22/99, Alberta Plus, Praha 1999*

*Vokurka, M., Hugo, J.: Praktický slovník medicíny, 5. rozšířené vydání, Maxdorf, Praha 1998*

*Klener P. et al.: Vnitřní lékařství, Galén, Praha 1999*

*Kolektiv autorů: Repetitorium praktického lékaře, Galén, Praha 1995*

*Kolektiv autorů: MSD Kompendium klinické medicíny, X-Egem, Praha 1996*