

Sjögrenův syndrom

skupina pomalu progredujících autoimunitních onemocnění postihující exokrinní žlázy

9x > ženy

primární

sekundární- doprovází jinou systémovou chorobu pojiva-RA, SLE, polymyositidě, systémové sklerodermie

možná asociace s maligními lymfomy

etiologie- neznámá- nejspíš genetická predispozice v HLA v interakci s virovým onemocněním

patogeneze- lymfocytární infiltrace postupně nahrazuje funkční epitel žláz → ↓ až vymizení sekrece (Sicca syndrom)

projev

oční symptomatologie- *keratoconjunctivitis sicca*

suchost, pocit cizího tělesa (písek, štěrk)

dráždivost, fotofobie, svědění, únava

další glandulární symptomatologie

GIT- xerostomie, ↑ slinných žláz, dysfagie, gastritis s achlorhydrií, pankreatopatie

nedostatek slin → ↑ kazivost zubů

ORL- suchost v nose, epistaxe, rhinopharyngitis

DCD- chronická bronchitida, dráždivý kašel

gynekologické záněty, dyspareunie

kožní- xeroderma, pruritus, ekzém, hyperpigmentace

extraglandulární projevy

celkové příznaky- ÚNAVA

neerozivní nedeformující artritida- napodobuje RA

Raynaudův fenomén

periferní neuropatie

autoimunitní tyreoiditida

hepatomegalie, lymfadenopatie

kožní vaskulitida

intersticiální pneumonitida

diagnóza

laboratoř

hypergamaglobulinémie- polyklonální charakter, pokud se začne měnit v monoklonální → uvažujeme o lymfomu

autoprotilátky proti Ag Ro/SSA a La/SSB

pomocná vyšetření

Schirmerův test- pozitivita nasákavost < 5mm

páska filtračního papírku měří zvlhčení slzami ve spojivkovém vaku

barvení bengálskou červení- obarvení poškozeného povrchu rohovky- není specifický

sialometrie- detekce slin

sialografie- RTG vyšetření slinných žláz

biopsie slinných žláz- lymfocytární infiltráty

fokus score- shluk alespoň 50 lymfocytárních buněk

scintigrafie slinných žláz

diagnostická kritéria

suchá keratokonjunktivitida prokázaná objektivním testem

suchost úst- xerostomie s objektivně ↓ produkcí slin

bioptický průkaz lymfocytárních infiltrátů v drobných slinných žlázkách rtů

autoprotilátky proti Ro/SSA a La/SSB

diferenciální diagnóza

infekční parotitidy

myeloproliferativní onemocnění

sarkoidóza

DM II. typu

Waldenströмова makroglobulinémie

léčba

glandulární projevy- SYMPTOMATICKÁ

oční kapky, časté pití, žvýkačky, lubrikační gely, zvlhčující mléka
extraglandulární projevy

metotrexát

prednison + cyklofosfamid