

SOUČASNÝ POHLED NA DIAGNOSTIKU A LÉČBU SYSTÉMOVÉ SKLERODERMIE A SJÖGRENHOVA SYNDROMU

doc. MUDr. Radim Bečvář, CSc.

Revmatologický ústav, Praha

Systémová sklerodermie (SSc) je generalizované onemocnění pojivové tkáně nejasného původu, které se projevuje fibrózou a sklerotizací kůže, stěny cév a parenchymu viscerálních orgánů. Postihuje častěji ženy v mladším a středním věku. Postižení pohybového ústrojí signalizují myalgie, artralgie, artritidy a třecí šelesty šlachových pouzder. Postižení trávicího traktu je časté a objevuje se ve všech jeho částech. Plicní postižení má formu intersticiálního procesu nebo plicní hypertenze. Postižení srdce se manifestuje dušností, poruchami rytmu a převodními bloky. Nejsou k dispozici žádné léky s účinkem na průběh SSc a tedy léčba je převážně symptomatická. Sjögrenův syndrom (SS) je charakterizován postižením žláz s vnější sekrecí, kdy dochází k lymfoplazmocytární infiltraci jejich parenchymu s následnou poruchou funkce. Onemocnění může být primární nebo provázet jiné autoimunitní choroby. Postihuje zejména ženy ve středním věku. Bývají postiženy žlázy slzné, slinné, trávicího traktu, dýchacích cest, kůže a vaginální sliznice. Mohou se i objevit extraglandulární projevy jako artritidy, vaskulitida, Raynaudův fenomén, renální abnormality a neuropatie, vzácný je přechod v maligní lymfom. Léčba glandulární nemoci je symptomatická, při mimožlázových manifestacích je indikována imunosupresivní terapie.

Klíčová slova: systémová sklerodermie, Raynaudův fenomén, fibróza, Sjögrenův syndrom, keratokonjunktivitis sicca, xerostomie.

Med. Pro Praxi 2008; 5(3): 109–112

Systémová sklerodermie

Definice a výskyt

Systémová sklerodermie (SSc) je definována jako difúzní choroba pojivové tkáně nejasného původu postihující kůži a některé vnitřní orgány. Je charakterizována fibrotickou sklerotizací periferních a viscerálních cév. Je provázena výskytem specifických autoantikörperů. Postiženy bývají obvykle ženy (4–8krát častěji než muži) ve věku 35–55 let. Prevalence dosahuje 3–10 nemocných na 100 000 obyvatel a incidence SSc podle různých autorů kolísá mezi 2–10 novými případy na milión obyvatel. Základní klasifikační kritéria SSc zaručující určitou srovnatelnost výsledků klinických hodnocení byla publikována v r. 1988 (tabulka 1) (10). Tato klasifikační kritéria však plně nevystihují pestrý obraz této nemoci.

Etiologie a patogeneze

Etiologie nemoci je neznámá. Sekundární SSc může být vyvolána dlouhodobou prací s vibračními nástroji, organickými rozpouštědly a oxidem křemíku. Generalizovaný charakter a podobnost strukturálních změn v **patogeneze** svědčí pro významnou úlohu určitých látek cirkulujících v oběhu a některých buněk, jako jsou endotelie, buňky hladké svaloviny, lymfocyty, monocyty, eozinofily a mastocyty (7). Významnou úlohu mají interakce mezi buňkami a extracelulární matrix, buď přímé nebo zprostředkované cytokiny a jejich receptory. Výsledkem těchto složitých interakcí je aktivace fibroblastů zprostředkovaná transformujícím růstovým faktorem-beta a růstovým faktorem odvozeným od destiček, která vede k jejich zvýšené proliferaci a syntéze složek mezibuněčné hmoty. Tvoří se především kolageny

vlákna, která jsou ukládána ve stěnách cév a parenchymu řady orgánů.

Klinický obraz

Klinický obraz SSc má obvykle celkové projevy – hubnutí, únavnost a reaktivní deprese. **Cévní abnormality**, ke kterým patří zejména Raynaudův fenomén postihují až 96% nemocných SSc. Tento příznak je definován jako epizodické barevné změny od bílé až po fialovou vyvolané chladem nebo stresem. Kromě prstů se objevuje na uších, nose a jazyku. Při SSc vzniká však i strukturální zúžení cév, které může způsobit úplný uzávěr lumen. Na závažnosti Raynaudova fenoménu také závisí ischemické změny prstů, dochází ke vzniku ulcerací a někdy k nekróze až gangréně. Raynaudův fenomén ve vnitřních orgánech (plicích, srdci a ledvinách) vede k vazivovým změnám jejich hlavních tepen. **Kožní postižení** je nejtypičtější projev SSc. V počáteční fázi dochází k difúznímu edému na prstech rukou, který je vnímán jako artralgie a ranní ztuhlost. Následuje fáze indurace – sklerodermické ztluštění, kdy je pokožka lesklá, ztrácí adnexa a může svědit. Obličej nabývá

maskovitého vzhledu, ztrácí se mimika a objevují se radiální rýhy kolem úst. Postižení **trávicího ústrojí** je nejčastějším viscerálním projevem SSc. Jde především o postižení jícnu, které se projevuje dysfagií a rozvíjí se nedostatečnost dolního svěrače vyvolávající reflux žaludečního obsahu a úporné pálení žáhy. Může vzniknout erozivní ezofagitida s krvácením a následnou pozánětlivou strikturou (3). Postižení žaludku je časté, ale většinou asymptomatické. Postižení tenkého střeva se manifestuje nadýmáním, křečemi, intermitentními nebo chronickými průjmy a projevy malabsorpce. Méně častým příznakem je adynamický ileus s dystenzií. Hypomotilita tlustého střeva vyvolává střídavé stolice, po delším průběhu se může vyvinout divertikulóza s obstrukcí, někdy i perforací. Insuficience análního sfinkteru vyvolává chronickou inkontinenci. **Plicní postižení** je nejčastější příčinou smrti nemocných SSc. Rozlišujeme dva typy plicního postižení – intersticiální plicní proces neboli fibrotizující alveolitidu a primární plicní vaskulární chorobu (20). Klinickým projevem intersticiálního procesu je pomalu progredující dušnost a suchý dráždivý kašel. Nejčastější poslechové nálezem je

Tabulka 1. Klasifikační kritéria systémové sklerodermie (10)

I. Difúzní sklerodermie – ztluštění kůže na obličeji, trupu a celých končetinách.
II. Ohraničená sklerodermie – ztluštění kůže omezené na místa distálně od loktů a kolen, ale postihující také obličej a krk. Synonymum – CREST syndrom (C – Calcinosis, R – Raynaudův fenomén, E – porucha motility ezofagu, S – Sklerodaktylie, T – Teleangiektazie).
III. Sklerodermia sine scleroderma – bez klinicky manifestního postižení kůže (s výjimkou obličeje), ale s charakteristickými změnami na vnitřních orgánech, cévními projevy a laboratorními odchylkami.
IV. Překryvný syndrom – systémová sklerodermie splňující zároveň kritéria systémového lupus erythematoses, revmatoidní artritidy nebo polymyozitidy.
V. Nediferencované onemocnění pojivové tkáně – Raynaudův fenomén s klinickými a/nebo laboratorními změnami systémové sklerodermie. K těmto známám patří anticentromérové autoantikörpery, změny mikrovaskulatury (kapilaroskopie), otok prstů a ischemické defekty.

inspirační krepitus při bazích, dále se může zachytit pleurální třecí šelest a omezené dechové exkurze. Plicní arteriální hypertenze je velmi závažným projevem, kdy nemocní se stěžují na dušnost, únavnost a bolesti na hrudi. Auskultačně pozorujeme akcentaci druhé ozvy nad arteria pulmonalis a krepitus při bazích. **Muskuloskeletální příznaky** zahrnují artralgie drobných ručních kloubů s ranní ztuhlostí, specifickým příznakem jsou třecí šelesty šlachových pouzder. U překryvných syndromů vidíme slabost proximálních svalových skupin. **Postižení srdce** se klinicky projevuje nevykonností, palpitacemi a dušností. Objektivní vyšetření prokazuje poruchy rytmu a známky městnaného selhávání. Postižení myokardu se manifestuje na vodivém systému poruchami srdečního rytmu a bloky (6). **Renální manifestace** SSc se zjišťuje u 8–10 % nemocných. Jedná se buď o rychle progredující selhání u normotenzních nemocných, nebo o progredující renální selhání u jedinců s náhle vzniklou maligní hypertenzí a/nebo benigní proteinurií s azotémií s chronickým průběhem (17). Nejzávažnější formou je sklerodermická renální krize s náhle vzniklou hypertenzí a rychlým rozvojem anurie. **Neurologická manifestace** zahrnuje nejčastěji periferní mononeuropatie nebo polyneuropatie, někdy se manifestuje syndrom karpálního tunelu.

Laboratorní vyšetření

V laboratorním obraze obvykle zjišťujeme mírnou normochromní normocytovou anémii, často trombocytopenii, vzácně hemolytickou anémii. Hodnoty reaktantů akutní fáze bývají lehce zvýšené nebo normální, a tedy nevystihují aktivitu choroby (18). Z imunologických vyšetření se popisuje přítomnost revmatoidních faktorů a kryoglobulinů až u 40 % nemocných. **Antinukleární protilátky** jsou pozitivní až v 90 % případů obvykle se zrnitým typem imunofluorescence (19). Specifickým testem je přítomnost anticentromerových protilátek, které bývají pozitivní u 70 % nemocných s kožně limitovanou formou choroby. Naproti tomu až u 40 % nemocných s kožně difúzní formou se zjišťují protilátky proti DNK topoizoméráze I označované jako anti-Scl-70.

Obrázek 1. Kapilaroskopický obraz systémové sklerodermie



Pomocná vyšetření

Při nevyhraněném **kožním nálezu** se provádí kožní excize s histologickým vyšetřením včetně imunofluorescenčního vyšetření. K objektivnímu hodnocení kožních změn se obvykle užívá modifikované Rodnanovo skóre. Poruchy mikrocirkulace je vhodné ověřit již v časně fázi kapilaroskopickým vyšetřením nehtových valů prstů horních končetin, kde pozorujeme dezorganizaci, chybění a dilatace kapilár (obrázek 1) (11). K diagnostice postižení **trávicího ústrojí** se provádí radiologické vyšetření pasáže pomocí baryové kontrastní látky, gastrofibroskopie, scintigrafie jícnu, scintigrafie jícnu pomocí radionuklidu ^{99m}Tc, nativní skiagram břicha, výpočetní tomografie, analýza stolice a testy na malabsorpci. **Muskuloskeletální postižení** může dobře dokumentovat skiagrafičké vyšetření rukou s obrazem resorpce distálních falang prstů horních končetin a podkožních kalcifikací. Ke zjištění rozsahu a závažnosti **plicního postižení** se provádí kromě základního fyzikálního vyšetření funkční vyšetření plic včetně DLCO. Nezbytný je skiagram hrudníku a vysokorozlišovací výpočetní tomografie. Při nálezech svědčících pro zánětlivý proces se provádí bronchoskopické vyšetření s bronchoalveolární laváží a cytologickým vyšetřením získané tekutiny. Pro odhad stupně plicní hypertenze je rozhodující dopplerovské echokardiografické vyšetření. O plicní hypertenzi hovoříme, když tlak v plicnici v klidu je vyšší než 20 mm Hg nebo při zátěži vyšší než 30 mm a současné zvýšení plicní rezistence nad 3 Woodovy jednotky. K definitivnímu průkazu slouží pravostranná katetrizace srdce s hemodynamickým vyšetřením. Pro postižení **srdce** svědčí patologický EKG záznamu, který vždy doplňujeme echokardiografickým vyšetřením a při zjištění dyzrytmie také monitorováním EKG podle Holtera. **Renální** změny signalizuje nález významné proteinurie s arteriální hypertenzí. Tento nález je nutno verifikovat bioticky, kdy v histologickém obraze nacházíme zánětlivé změny na interlobárních tepnách a aferentních arteriolách.

Průběh a prognóza nemoci

Průběh SSc je značně variabilní, obvykle pozorujeme období nízké aktivity, která střídají fáze exacerbace. U některých nemocných však k dochází k progresivním zhoršováním funkcí jednotlivých orgánů. Byly vybrány faktory zhoršení SSc (tabulka 2)

Tabulka 2. Faktory zhoršení systémové sklerodermie (2, 12)

Recentní zvýšení modifikovaného kožního skóre podle Rodnana
Mnohočetné třecí šelesty šlachových pochev
Pozitivita autoprotilátek proti DNA-topoizoméráze-I, U1RNP a U3RNP
Zvýšená plazmatická hladina solubilního receptoru pro interleukin-2
Histologický průkaz dermosklerózy
Vysoké sérové hladiny kreatinínázy
Pokles hemoglobinu, zvýšení FW
RNP – ribonukleoprotein

(2, 12). Prognóza nemocných je většinou dána závažností plicního postižení – intersticiální proces vede pomalu k rozvoji globální respirační insuficience s fatálním koncem. Plicní arteriální hypertenze se naopak vyznačuje rychlou progresí s velmi špatnou prognózou. Renální postižení nezřídka nastupuje akutně po obrazem sklerodermické renální krize, která mívá fatální vyústění. Velmi špatná prognóza bývá také u jedinců s pokročilým multiorgánovým postižením.

Terapie

Základem léčby je edukace nemocného a vysvětlení základních **režimových opatření**. Je nutný zákaz kouření, práce s vibračními nástroji, organickými rozpouštědly, silikonem a halogenovodíky a pobyt v prašném prostředí s částicemi křemíku. **Medikamentózní léčba** se dělí na celkovou a lokální. Ovlivnit základní proces se zpravidla nedaří, u většiny léků byl pozorován účinek jen na kožní složku onemocnění. V současnosti se užívají nejčastěji dvě léčebná schémata. V edematózní fázi choroby se podává prednison spolu s d-penicilaminem. Při rozsáhlejší aktivní alveolitidě podáváme dlouhodobě prednison a cyklofosamid ve formě intravenózních pulzů po 3–5 týdnech. Při multiorgánovém postižení se nadějnou metodou jeví autologní transplantace kmenových buněk (1). Další postupy mají pouze symptomatický efekt. Raynaudův fenomén může zmírnit dlouhodobé podávání pentoxyfylinu, blokátorů kalciových kanálů, inhibitorů angiotenzinkonvertujícího enzymu a antiagregancií. Lokální léčbu trofických změn na akrech obvykle vylepší širokospektrální antibiotika, infuze prostanoidů s následnou hyperbaroxickou terapií. Poruchy pasáže trávicím traktem, dyspeptické obtíže a gastroezofageální reflux zmírňují antacida, prokinetika a blokátory protonové pumpy. K léčbě plicní hypertenze užívají prostanoidy a antagonisté receptorů pro endotelin. Sklerodermická renální krize se léčí pomocí inhibitorů ACE, často je nutná hemodialyzační léčba. **Lokální terapie** zahrnuje aplikace masť s antibiotiky, vitamínem E, pantoténem, prostředky ke krytí ran a různá emmolientia. **Chirurgická intervence** je nutná u nehojících se nekrotických a gangrenózních změn a k vynětí podkožních kalcifikací. Mezi další opatření patří speciál-

ni rehabilitační léčba, stomatologická péče, paruky a další pomůcky.

Kdy je třeba uvažovat o diagnóze SS?

Na toto onemocnění je třeba pomyslet u nemocného s déletrvajícím Raynaudovým fenoménem, u něhož se objeví difúzní otok prstů a hřbetů rukou spojené bolestmi drobných kloubů a ranní ztuhlostí. Časným příznakem bývá také pyróza, vážnutí soust suché potravy a námahová dušnost. Pocity tuhosti v rukou a předloktích, únavnost, palpitace, dráždivý kašel a nauzea jsou již známkami pokročilejší choroby.

Sjögrenův syndrom

Definice a výskyt

Sjögrenův syndrom (SS) představuje skupinu autoimunitních onemocnění, jež jsou charakterizována společnými chorobnými projevy v popředí se zánětem a destrukcí exokrinních žláz, zvláště slinných a slzných (**sicca syndrom**). Bývají postiženy i pokožka, pankreas, potní žlázy a hlenové žlázy jícnu, střev, bronchů a genitálu žen. Dělí se na primární formu (**Sjögrenova choroba**), jestliže je samostatným onemocněním a sekundární formu, jestliže provází jiné autoimunitní onemocnění, jako je revmatoidní artritida, systémový lupus erythematosus nebo řidčeji polymyozitida, systémová sklerodermie, primární biliární cirhóza či chronická aktivní hepatitida. SS se pokládá za druhé nejčastější autoimunitní revmatické onemocnění. Prevalence není známa, neboť někteří nemocní mají tak mírné příznaky, že nepokládají za nutné vyhledat lékaře. Je 9krát častější u žen a objevuje se ve věkovém rozpětí 15 až 65 let.

Etiologie a patogenese

Etiologie je neznámá. Hlavní patologické změny, jež jsou dostupné vyšetření, jsou lokalizovány ve slinných žlázách. Proto se zpočátku zkoumaly sialotropní viry, zvláště cytomegalovirus a virus Epstein-Barr, jako možní původci zánětu a následné autoimunitní odpovědi ve tkáni těchto žláz. V biotických vzorcích slinných žláz se dále prokázaly neobvyklé typy genomické DNK vyvolávající atypické imunitní odpovědi k více virovým proteinům, např. HIV a viru hepatitidy C (9). Imunogeneticky se prokázaly asociace SS se znakem HLA-B8, později se znaky HLA II DR3 a při sekundární formě s DR4, dále pro obě formy s DRW-52, včetně pohotovosti k tvorbě specifických autoprotilátek. Morfologickým základem je difúzní chronický zánět žláz s vnější sekrecí.

Klinický obraz

SS má **celkové projevy**, jako je únava, slabost, malátnost a zvýšené teploty. K nespecifickým příznakům patří Raynaudův fenomén, lymfadenopa-

tie, a hepatosplenomegalie. Onemocnění prakticky může postihnout všechny žlázy s vnější sekrecí, jak je uvedeno v tabulce 3. Postižení **slinných žláz** se týká jak velkých, tak drobných žláz. Nemocní si stěžují na suchost v ústech, suchost rtů a vážnutí soust. Postižením průdušných žláz se projeví bolestivým zduřením jedné nebo obou tváří. Při SS však nedochází ke zničení struktury žlázy. **Oční postižení** je následkem nedostatečné tvorby slz ze slzných a slizničních žláz spojivky vlivem chronického zánětu. Je výrazně redukována vodná složka slz, sekret je zahuštěný a neplní svou lubrikační funkci. Nemocní mají pocity pálení, řezání, popisují přítomnost písku až štěrku v očích, někdy až filmu v zorném poli. Zrak je značně únavný a pacienti trpí světloplachostí. Tomuto obrazu odpovídá objektivní nález suché keratokonjunktivitidy (16). Onemocnění **dýchacích cest** bývá nejzávažnější v nazofaryngu, průdušnici a průduškách. Projevuje se častou epistaxí a suchým dráždivým kašlem až atypickou chronickou bronchitidou. Postižení dolních cest dýchacích ve formě pneumonitidy je naštěstí vzácné. **Postižení pokožky** se projevuje suchostí, sníženou tvorbou potu, svěděním, po delší době ekzémy a poruchami pigmentace. Postižení mazových žláz zevního zvukovodu vyvolává **chronickou otitis externa**. **Postižení genitálu** bývá ve formě epitelosklerózy vagíny a vulvy, jež u žen v období před menopauzou vyvolává chronické záněty a dyspareunii. **Gastrointestinální manifestace** má formu atrofické gastritidy s achlohydrií a ojedinělé případy pankreatitidy s deficitem lipáz a proteáz.

U SS se vykytují i některé **mimožlázové projevy** postihující řadu orgánů (tabulka 4). Raynaudův fenomén je typický na akrech bez trofických změn. Artritida bývá polyartikulární, je nedestruktivní, a tedy nevede ke vzniku deformit. Občas pozorujeme myalgie, vzácněji zánětlivou myopatii. Vaskulitida je obvykle kožní na dolních končetinách ve formě purpury, papulózních erupcí, urtikarie, ulcerací, erythema multiforme nebo erythema nodosum (15). Renální abnormality jsou buď pod obrazem intersticiální nefritidy, vzácněji glomerulonefritidy (13). Postižení nervového systému nacházíme častěji na periférii pod obrazem mono- nebo polyneuropatie, vzácněji fokální nebo difúzní postižení mozku nebo myelopatie. Monoklonální transformace vyvolává lymfom nejčastěji maligní nonhodgkinského typu, méně často benigního lymfom či pseudolymfom (5). Častá je asociace SS s autoimunitní tyreoiditidou.

Laboratorní vyšetření

V aktivním stadiu zjišťujeme v laboratorním obraze zvýšenou rychlost sedimentace, ale normální hodnoty nemoc nevylučují. V krevním obraze nacházíme anémii, leukopenii a trombocytopenii na autoi-

Tabulka 3. Postižení exokrinních žláz u Sjögrenova syndromu

Orgán, systém	Onemocnění
Oči	Keratokonjunktivitis sicca
Slinné žlázy	Sialoadenitida
Žaludek	Atrofická gastritida
Horní dýchací cesty	Chronická rinofaryngitida, bronchitida
Dolní dýchací cesty	Intersticiální pneumonitida
Kůže	Ekzém
Genitál	Kolpitida

Tabulka 4. Extraglandulární projev Sjögrenova syndromu

Manifestace	Četnost %
Raynaudův fenomén	33
artritidy	25
vaskulitida	20
funkční renální abnormality	15
neuropatie	12
transformace v benigní/maligní lymfom	2, 5

Obrázek 2. Schirmerův test u Sjögrenova syndromu



munitním podkladě. Poměrně častá hypergamoglobulinémie s polyklonální, vzácněji monoklonální aktivací. U primárního i sekundárního SS lze prokázat revmatoidní faktor více než v 90 % ve vysokých titrech, antinukleární protilátky až v 70 %. Největší diagnostický význam se připisuje dvěma specifickým autoprotilátkám ze skupiny extrahovatelných jaderných antigenů a to anti-SS-A a anti-SS-B. Orgánové specifické autoprotilátky zaměřené proti tkáním slinných a slzných žláz byly opakovaně prokázány u primární i sekundární formy nemoci.

Pomocná vyšetření

K objektivizaci očních příznaků slouží funkční oftalmologické testovací metody: Schirmerův test (obrázek 2), při kterém se pomocí standardního páska filtračního papíru měří jeho zvlhčení slzami ze spojivkového vaku a tzv. wetting time. K hodnocení změn kvality povrchu oka se provádí barvení bengálskou červení nebo fluoresceinem. Dále pak se stanovuje složení slz a vyšetření epitelu rohovky ve světle šterbinové lampy.

Stupeň a rozsah postižení slinných žláz se hodnotí pomocí funkčních testů na salivaci, kdy se měří nestimulovaná a stimulovaná tvorba slin. K hodnocení strukturálních změn slinných žláz slou-

ží ultrazvukové a scintigrafické vyšetření. Užitečnou metodou je sialografie, kde se nastříkuje rtg kontrastní látka do vývodu slinné žlázy. Z modernějších metod se uplatňují také CT a nukleární magnetická rezonance. Potvrdit diagnózu lze biotickým vyšetřením drobné slinné žlázy. V histologickém obraze obvykle nacházíme masivní lymfocytární a plazmatická infiltraci, proliferaci lymfoidních folikulů ve vývodech a parenchymu žláz (8).

Průběh a prognóza nemoci

Průběh a prognóza nemoci jsou dány především přítomností extraglandulárních projevů onemocnění. Čistě žlázová forma je relativně benigní, naproti tomu přechod do maligního lymfomu má prognózu nejistou. Také vícečetné orgánové manifestace zkracují významně délku života nemocných (14).

Terapie

Léčebné postupy se také zásadně liší podle přítomnosti mimožlázových manifestací. Samotné onemocnění exokrinních žláz se léčí symptomaticky, neboť nemáme k dispozici žádný prostředek k ovlivnění imunopatologického procesu (4). Základem terapie jsou režimová opatření – zvlhčování úst a čas-

té zapíjení soust, zákaz kouření a pobytu v prašném prostředí. Nemocní, kteří žijí a pracují v klimatizovaném prostředí nebo s centrálním vytápěním, by měli používat zvlhčovače vzduchu, důležitá je také hygiena spánku. Další metody spočívají ve stimulaci zbylých žláz a náhradě chybějících sekretů.

Keratokonjunktivitida sicca se zmírňuje umělými slzami většinou na bázi celulózy, mukolytiky a zvlhčujícími látkami na bázi glykolů a polysacharidů. Důležitá je léčba blefaritidy a doplňující metodou je okluze puncta lacrimalia různými zátkami (želatina, silikon), případně elektroauterizací. Xerostomie se může zmírnit vyloučením léků vyvolávajících suchost, nutná je prevence kazů, pečlivá orální hygiena a zvýšená stomatologická péče. Dále se provádějí časté výplachy dutiny ústní. Ke stimulaci tvorby slin se používají speciální žvýkačky, kyselé ovoce, z léků pak pilokarpin a neostigmin. K dispozici jsou též umělé sliny a nutná je prevence a léčba kandidózy. V oblasti horních cest dýchacích se zdůrazňuje léčba a prevence obstrukce nosní, hydratace a ochranné prostředky na rty. Na kůži je vhodné aplikovat zvlhčující mléka a koupelové přípravky, používat vaginální lubrikans, olej s vitamínem E. Přínosný bývá též hormonální substituce žen po menopauze.

Při kloubních projevech se podávají nesteroidní antirevmatika, při polyartritidě obvykle metotrexát. Při dalších extraglandulárních viscerálních projevech bývá nutná imunosupresivní léčba. Podávají se kortikoidy, popřípadě v kombinaci s cytostatiky. U méně aktivních případů ordinujeme azathioprin a leflunomid, při postižení ledvin nebo multiorgánových projevech cyklofosfamid ve formě intravenózních pulzů nebo cyklosporin A.

Kdy je třeba uvažovat o diagnóze SS?

Na diagnózu SS je třeba pomýšlet při déle trvajících xeroftalmii s příznaky suchosti v trávicích a dýchacím traktu po vyloučení běžných příčin. Opakované zduření příušních žláz a lymfadenopatie s kloubními příznaky mohou svědčit pro rozvinuté onemocnění.

Tato přehledná práce byla připravena za podpory Výzkumných záměrů MZd ČR č. 00000023728.

doc. MUDr. Radim Bečvář, CSc.
Revmatologický ústav
Na Slupi 4, 128 50 Praha 2
e-mail: becv@revma.cz

Literatura

1. Bečvář R, Kozák T, Forejtová Š et al. Autologní transplantace kmenových buněk u nemocné systémovou sklerodermií s refrakterním intersticiálním plicním procesem. Čes Revmatol 2005; 13: 73–76.
2. Bečvář R, Štork J, Pešáková V et al. Clinical correlations of potential activity markers in systemic sclerosis. Ann NY Acad Sci 2005; 1051: 404–412.
3. Clements PJ, Bečvář R, Drosos AA, Ghattas L, Gabrielli A. Assessment of gastrointestinal involvement. Clin Exp Rheumatol 2003; 21 (Suppl. 29): S15–S18.
4. Coaccioli S, Giuliani M, Puxeddu A. The therapy of Sjogren's syndrome: a review. Clin Ter. 2007 158; 453–456.
5. Dong L, Masaki Y, Takegami T et al. Clonality analysis of lymphoproliferative disorders in patients with Sjögren's syndrome. Clin Exp Immunol. 2007; 150: 279–284.
6. Follansbee WP, Miller TR, Curtis EI et al. A controlled clinicopathologic study of myocardial fibrosis in systemic sclerosis (scleroderma). J Rheumatol 1990; 17: 656–662.
7. Furst DE, Clements PJ. Pathogenesis of scleroderma. In: Clements PJ, Furst DE. Systemic sclerosis. Baltimore: Williams&Wilkins 1996: 275–286.
8. Guevara-Gutiérrez E, Tlacuilo-Parra A, Minjares-Padilla LM. Minor salivary gland punch biopsy for evaluation of Sjögren's syndrome. J Clin Rheumatol 2001; 7: 401–402.
9. Hansen A, Lipsky PE, Dörner T. New concepts in the pathogenesis of Sjögren syndrome: many questions, fewer answers. Curr Opin Rheumatol 2003; 15: 563–570.
10. LeRoy EC, Black C, Fleischmajer R et al. Scleroderma (systemic sclerosis): classification, subsets and pathogenesis. J Rheumatol 1988; 15: 202–205.
11. Maricq HR. Widefield capillary microscopy. Technique and rating scale for abnormalities seen in scleroderma and related disorders. Arthritis Rheum 1981; 24: 1159–1165.
12. Munves EF, Schur PH. Antibodies to Sm and RNP. Prognosticators of disease involvement. Arthritis Rheum 1983; 26: 848–859.
13. Ren H, Wang WM, Chen XN et al. Renal involvement and followup of 130 patients with primary Sjögren's syndrome. J Rheumatol 2008; 35: 278–84.
14. Skopouli FN, Dafni U, Ioannidis JP, Moutsopoulos HM. Clinical evolution, and morbidity and mortality of primary Sjögren's syndrome. Semin Arthritis Rheum 2000; 29: 296–304.
15. Soy M, Piskin S. Cutaneous findings in patients with primary Sjogren's syndrome. Clin Rheumatol 2007; 26: 1350–1352.
16. Srinivasan S, Slomovic AR. Sjögren syndrome. Compr Ophthalmol Update 2007; 8: 205–212.
17. Steen VD. Organ involvement: renal. In: Clements PJ, Furst DE. Systemic sclerosis. Baltimore: Williams&Wilkins 1996: 425–440.
18. Štork J, Bečvář R. Hodnocení závažnosti a aktivity systémové sklerodermie. Čes-slov Derm 2004; 70: 213–217.
19. Tan EM, Rodnan GP. Profile of antinuclear antibodies in progressive systemic sclerosis (PSS). Arthritis Rheum 1975; 18: 430–442.
20. Zatloukal P, Bečvář R, Štork J et al. Plicní postižení u progresivní systémové sklerózy. Čes Revmatol 1999; 7: 16–21.