

Sjögrenin oireyhtymä (primaarinen)

Lääkärikirja Duodecim

20.9.2022

Sisätautien ja reumasairauksien erikoislääkäri Heikki Julkunen



- Yleistä
- Primaarisen Sjögrenin syndrooman oireet
- Primaarisen Sjögrenin syndrooman toteaminen
- Primaarisen Sjögrenin syndrooman itsehoito
- Primaarisen Sjögrenin syndrooman hoito
- Ehkäisy ja ennuste
- Kirjallisuutta

Keskeistä

- Primaarinen eli itsenäinen Sjögrenin oireyhtymä (syndrooma) on reumasairauksiin kuuluva krooninen autoimmuunitauti, jonka luonteenomainen piirre on avoeritteisten rauhasten, kuten sylki- ja kyynelrauhasten, krooninen tulehdus.
- Silmien ja suun kuivuus ovat taudin yleisimmät oireet. Muita tavallisia oireita ovat väsymys ja nivelsäryt. Vaikeammat sisäelinten komplikaatiot ovat harvinaisia.
- Autovasta-aineiden, kuten reumafaktorin, tumavasta-aineiden ja tarkemmissa määrytyksissä todettavien SS-A ja SS-B- vasta-aineiden esiintyminen on taudille tyypillistä.
- Kuivia limakalvoja hoidetaan paikallisesti. Muita oireita voidaan hoitaa glukokortikoideilla, hydroksiklorokiinilla ja immuunivastetta muuntavalla lääkityksellä.
- Suurimmalla osalla sairastuneista tauti on lievä ja sen ennuste hyvä.

Yleistä

Primaarisen Sjögrenin oireyhtymän ensioireet alkavat useimmiten 40–50 vuoden iässä, ja valtaosa (> 90 %) potilaista on naisia. Taudin esiintyvyyttä ei tarkkaan tunneta, mutta sitä pidetään nivelreuman jälkeen yleisimpänä reumaattisena [autoimmuunitautina](#). Yli 50-vuotiailla naisilla esiintyvyys voi olla jopa 1–2 %. Silmien ja suun kuivuutta voi esiintyä myös muissa autoimmuunitaudeissa, kuten [nivelreumassa](#) ja [systeemisessä lupus erytematosuksessa \(SLE\)](#), jolloin puhutaan sekundaarisesta Sjögrenin syndroomasta.

Primaarisen Sjögrenin syndrooman oireet

Limakalvojen kuivusoireet ovat yleisiä. Silmien kuivuminen voi aiheuttaa kirvelyä, roskaa ja hiekan tunnetta, kutinaa, punoitusta ja valonarkuutta. Suu on usein päivittäin häiritsevän kuiva, mikä vaikeuttaa ateriointia ja puhumista ja häiritsee nukkumista. Korvanalussylikirauhaset voivat olla toistuvasti tai jatkuvasti turvoksissa, ja alentunut syljeneritys aiheuttaa hampaiden reikiintymistäipumusta. Maku- ja hajuaisti voivat heikentyä. Hengitysteiden limakalvojen kuivuus voi aiheuttaa yskää ja emättimen kuivuus yhdyntäkipuja.

Poikkeava väsymys ja lihas- ja nivelkivut ovat tavallisia, mutta niveltulehdus on harvinainen. Alaraajoissa voi esiintyä pystyasennossa pahenevaa punatäpläistä ihottumaa (purppura) (Kuva [1](#)). Osalla potilaista esiintyy poikkeavia reaktioita

auringonvalolle. Kylmäsormisuus (valkosormisuus eli [Raynaudin oire](#)) on lievää. Rasitushengenahdistus ja astman kaltaiset oireet ovat mahdollisia.



Kuva 1. Purpura leukocytoclastica säärissä. Purpura leukocytoclastica (huono nimi: p. allergica) on melko yleinen pienten suonten vaskuliittitauti alaraajoissa. Syy jää yleensä auki. Jos muutokset ovat palpoitavissa, tarkista ettei vaskuliitti affisioi munuaisia. Koepalan merkitys diagnostiikassa ja hoidossa on enemmän puuhastelun luontoinen.

Kuva: Raimo Suhonen

Suurena ja pienennä napsauttamalla kuvaa

Harvinaisia ja vaikeampia primaariseen Sjögrenin oireyhtymään liittyviä komplikaatioita ovat keuhkojen sidekudoksen tulehdusmuutokset, keskushermoston tai ääreishermoston tulehdus, munuais- tai haimatulehdus ja pahanlaatuinen imukudossairaus ([lymfooma](#)).

Primaarista Sjögrenin oireyhtymää sairastavilla potilailla on melko usein myös muita autoimmuunitauteja. Jopa 10 %:lla potilaista todetaan [keliakia](#) tai [kilpirauhasen vajaatoiminta](#).

Primaaria Sjögrenin syndroomaa sairastavan naisen raskauden ennuste on yleensä yhtä hyvä kuin terveillä naisilla. Äidin korkeisiin SS-A ja SS-B vasta-aineisiin liittyy hyvin harvinaisena ilmiönä sikiön sydäntulehdus ja johtoratahäiriö (harva pulssi). Sen esiintyvyys on raskauden aikana n. 2 %. Jos aiemmalla lapsella on ollut johtoratahäiriö, on riski seuraavien raskauksien yhteydessä n. 15 %. Vastasyntyneelle lapselle joudutaan asettamaan yleensä pysyvä sydämen tahdistaja.

Primaarisen Sjögrenin syndrooman toteaminen

Epäily Sjögrenin oireyhtymästä herää yleensä limakalvojen kuivumisen mutta joskus myös muiden oireiden ja poikkeavien laboratoriolöydösten perusteella. Silmien ja suun kuivuus voivat alkuvaiheessa olla lieviä ja vaihtelevia, ja ne ovat useimmiten vaivanneet potilaita jo vuosia ennen diagnoosin asettamista.

Taudin määrittäminen tehdään yleensä erikoissairaanhoidossa reumatautien poliklinikalla. Kuivat silmät ja kuiva suu voidaan todeta, paitsi tarkennetun oirekyselyn perusteella, myös mittaamalla alentunut kyynelten erityis silmäluomelle asetettavalla testiliuskalla (Schirmerin testi). Leposyljen erityis voidaan mitata myös poliklinikkakäynnin yhteydessä. Korvanalussylikirauhasissa voidaan todeta tulehdusmuutoksia ultraäänitutkimuksella. Kajoavia toimenpiteitä kuten alahuulesta otettavaa

kudosnäytettä pyritään välttämään, jos diagnoosi muilla tutkimuksilla varmentuu.

Limakalvojen kuivuus voi johtua paitsi Sjögrenin syndroomasta myös ikääntymisestä, vaihdevuosista, monista lääkkeistä, ihotaudeista ja allergioista. Kuiva suu voi liittyä myös masennukseen ja epätasapainossa olevaan diabetekseen.

Primaarisen Sjögrenin oireyhtymän diagnoosia tukevat poikkeavat laboratoriotulokset. Tulehdusarvoista [lasko](#) on useimmiten koholla mutta [CRP](#) normaali, anemia on lievää ja valkosolut voivat olla matalat. Lähes kaikilla potilailla on veressään autoantivastoaineita. Tumorivastoaineita ja reumafaktori todetaan n. 80 %:lla potilaista. Tumorivastoaineiden tarkemmassa erittelyssä (ENA-vastoaineet) tavataan taudille tyypillisiä SS-A (70–90 %) ja SS-B vastaaineita (50–70 %). Kaikkien näiden vastaaineiden puuttuminen puhuu vahvasti primaaria Sjögrenin oireyhtymää vastaan.

Joillakin potilailla on tyypillisiä oireyhtymään liittyviä poikkeavia laboratoriotuloksia (esim. korkeat SS-A ja SS-B vastaaineet), mutta heillä ei välttämättä ole mitään oireita tai ne ovat hyvin vähäisiä. Oireet voivat kehittyä vasta vuosien aikana.

Diagnoosin varmistumisen jälkeen on jatkotutkimuksin syytä selvittää, missä elimissä sairaus on mahdollisesti aiheuttanut vaurioita. Aiemmin mainittujen laboratoriotutkimusten lisäksi määritetään maksa-arvot ja tehdään tarkemmat munuaisten toimintakokeet. Kaikilta potilailta tulisi määrittää myös [keliakia](#)- ja kilpirauhasvastoaineet. Oireiden ja löydösten perusteella tehdään erikoissairaanhoidossa vielä lisätutkimuksia.

Primaarisen Sjögrenin syndrooman itsehoito

[Kuivien silmien](#) kostutukseen käytetään keinokyyneleitä, silmävoiteita tai silmälamelleja, joita saa apteekista myös ilman reseptiä. Suojasilmälasista voi olla myös hyötyä, ja vaikeissa oireissa voi silmälääkäri asentaa kyyneleihin silikonitulpat. Mahdollisuuksien mukaan pyritään välttämään tuulta, pölyä ja voimakasta koneellista ilmastointia.

[Suun kuivuutta](#) helpottavat kostuttavat geelit, suihkeet ja ksylitolipurukumi. Suuta voi kostuttaa vedellä, mutta happoa ja sokeria sisältäviä juomia on syytä välttää. Kuiva suu lisää hampaiden reikiintymisen riskiä, joten vähintään vuosittaiset käynnit hammaslääkärillä ja suuhygienistillä ovat suositeltavia.

Kuivia nenän limakalvoja hoidetaan kostuttavilla suolaliuossuihkeilla, A-vitamiinitipoilla tai muilla limakalvoja voitelevilla öljypitoisilla suihkeilla. Emättimen limakalvoja hoidetaan liukastus- ja estrogeenivoiteilla.

Primaarisen Sjögrenin syndrooman hoito

Nivelkipuja voi hoitaa tulehduskipulääkkeillä. Lievien yleisoireiden, niveltulehdusten ja iho-oireiden hoitoon käytetään hydroksiklorokiinia, johon voidaan yhdistää pieni annos glukokortikoidia suun kautta. Tautiin liittyviä vaikeampia elinoireita voidaan hoitaa glukokortikoideilla ja solunsalpaajilla (mm. metotreksaatti, atsatiopriini). Biologisten lääkkeiden käyttö ei ole vakiintunut. Raynaudin oireen hoidossa tärkeitä on suojata sormet, varpaat ja koko vartalo kylmältä ja välttää tupakointia. Verisuonia laajentavaa lääkitystä voi myös käyttää tarpeen mukaan.

SS-A ja SS-B-positiivisen primaaria Sjögrenin syndroomaa sairastavan naisen raskautta ja sikiön sydäntä on syytä seurata kaikututkimuksella raskausviikolta 16 alkaen. Jos todetaan viitteitä sydäntulehduksesta, voidaan sitä hoitaa deksametasonilla. Raskauden aikana käytetty hydroksiklorokiini voi estää sikiön sydämen johtoradan vaurioitumisen.

Vaikeaa primaarista Sjögrenin oireyhtymää sairastavia potilaita hoidetaan ja seurataan erikoissairaanhoidossa, useimmiten reumatologian erikoislääkärien toimesta. Lievässä taudissa seuranta voi tapahtua harvoin välein terveysasemalla.

Ehkäisy ja ennuste

Primaarista Sjögrenin oireyhtymää kuten monia muitakaan autoimmuunitauteja ei voida ehkäistä. Taudin syitä tai lausevia tekijöitä ei tunneta.

Suurella osalla potilaista oireet ovat lieviä ja sisäelinten sairastuminen harvinaista. Joillakin potilailla limakalvojen kuivuusoireet voivat olla kiusallisia, mutta taudin elinajan ennuste on hyvä.

Aiemmat kirjoittajat: Sisätautien erikoislääkäri Pertti Mustajoki

Artikkelin tunnus: dlk00690 (016.007)

© 2023 Kustannus Oy Duodecim