



SJÖGRENOVA NEMOC V DĚTSKÉM VĚKU



Autor: **Gáborová S.** Školitel: **Bouchalová K., prof. MUDr. Ph.D.**

Dětská klinika LF UP v Olomouci & FNOL

ÚVOD

Sjögrenova nemoc (SjN) je chronické systémové autoimunitní onemocnění charakterizované zánětem slinných a slzných žláz vedoucím k sicca symptomům a extraglandulárním projevům. V dětském věku je onemocnění vzácné a představuje přibližně 1 % všech pacientů se SjN. Klinická manifestace se však často liší od dospělé populace a může zahrnovat nespecifické systémové projevy či recidivující parotitidu. V současnosti stále chybí konsenzuální diagnostická a klasifikační kritéria specifická pro pediatrickou populaci.

CÍLE

Cílem je charakterizovat klinickou manifestaci SjN u pediatrických pacientů se zaměřením na iniciální příznaky onemocnění, poukázat na heterogenitu klinických projevů a zdůraznit potřebu specifických pediatrických diagnostických kritérií.

METODIKA

Studie byla provedena jako retrospektivní analýza série případů čtyř pediatrických pacientů se SjN sledovaných na Dětské klinice FN Olomouc. Soubor zahrnoval pacienty s primární i sekundární formou onemocnění. Hodnoceny byly sicca projevy, laboratorní nálezy a extraglandulární manifestace v době stanovení diagnózy.

VÝSLEDKY

Soubor tvořili čtyři pacienti (3 dívky, 1 chlapec) s mediánem věku při stanovení diagnózy 14,5 roku (8–18). Klinická manifestace byla v našem souboru heterogenní. Primární forma onemocnění se manifestovala výraznějšími systémovými příznaky, včetně horečky, lymfadenopatie a renálního postižení. Naopak u pacientů se sekundární formou byly projevy méně nápadné a ve dvou případech byla SjN zachycena při rutinní revmatologické kontrole. Typické sicca symptomy byly

přítomny u všech pacientů, avšak pouze u jednoho se současně manifestovala xeroftalmie a xerostomie. Anti-Ro byly pozitivní pouze u jednoho pacienta.

ZÁVĚR

Pediatrická SjN může probíhat s nespecifickými systémovými projevy nebo být zachycena v rámci sledování jiného autoimunitního onemocnění, často pouze s mírnými sicca symptomy. Tři ze čtyř pacientů v našem souboru splňovali klasifikační kritéria používaná u dospělé populace. Variabilní klinická prezentace však poukazuje na možná omezení těchto kritérií u pediatrických pacientů. Naše pozorování podporují potřebu vytvoření diagnostických a klasifikačních kritérií specifických pro dětskou populaci.

Reference:

1. Zeng W, Thatayatikom A, Winn N, et al. The Florida Scoring System for stratifying children with suspected Sjögren's disease: a cross-sectional machine learning study. *Lancet Rheumatol.* 2024;6(5):e279-e290.
2. Tucker L, Ciurtin C. Sjögren Syndrome and Immunoglobulin-G4 Disease. In: Petty RE, Laxer RM, Lindsley CB, et al. *Textbook of Pediatric Rheumatology.* Philadelphia: Elsevier Books; 2021: p. 417-424

| Pacient | Pohlaví | Věk v čase dg. | Forma SjN | Asociované prim. onemocnění | Oční symptomy (xeroftalmie) | Orální symptomy (xerostomie) | Pozitivní Schirmerův test | Pozitivní Škachův test | Zvětšení slinných žláz | Anti-Ro | Pozitivní biopsie, UZV slin.žlázy | Extraglandulární manifestace |
|---------|---------|----------------|------------|-----------------------------|-----------------------------|------------------------------|---------------------------|------------------------|------------------------|---------|-----------------------------------|---|
| 1 | M | 15 | Primární | - | ✓ | ✗ | ✓ | - | ✓ | ✗ | ✓ | Horečka, kašel, lymfadenopatie, ren.postižení |
| 2 | Ž | 8 | Sekundární | SLE | ✓ | ✓ | ✗ | ✓ | ✓ | ✓ | - | Souběžná primo-manifestace SLE |
| 3 | Ž | 18 | Sekundární | AI hypotyreóza | ✗ | ✓ | ✓ | ✓ | ✗ | ✗ | ✓ | - |
| 4 | Ž | 14 | Sekundární | JIA | ✓ | ✗ | ✓ | - | ✗ | ✗ | - | Artralgie |

Tab. 1: Charakteristika souboru – klinické projevy, laboratorní nálezy a výsledky diagnostických metod u pediatrických pacientů se Sjögrenovou nemocí při manifestaci onemocnění.