

Для коментарів чи іншого зворотного зв'язку заповніть форму:  
[форма зворотного зв'язку щодо цієї версії настанови](#)

Версія цього документу для друку: <http://guidelines.moz.gov.ua/documents/2918?id=ebm00448&format=pdf>

Настанови на засадах доказової медицини.  
Створені DUODECIM Medical Publications, Ltd.

# Настанова 00448. Первинний синдром Шегрена

Автор: Heikki Julkunen

Редактор оригінального тексту: Anna Kattainen

Дата останнього оновлення: 2016-11-09

## Основні положення

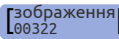
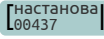
- Первинний або есенціальний синдром Шегрена є аутоімунним захворюванням, що характеризується хронічним лімфоцитарним запаленням екзокринних залоз, що призводить до їх гіпофункції і сухості слизових оболонок.
- До первинних симптомів належать синдром сухого ока (сухий кератокон'юнктивіт) і сухість у роті (ксеростомія).
- Для захворювання характерна наявність аутоантитіл (РФ, ANA, антитіла до екстрагованих ядерних антигенів - ENA). Їх відсутність у пацієнтів із синдромом сухості в очах і роті свідчить проти діагнозу синдрому Шегрена.
- Лікування легкого ступеня синдрому Шегрена є симптоматичним. Тяжкі і ускладнені випадки лікують в спеціалізованих відділеннях за допомогою глюкокортикоїдів і імуносупресивних лікарських засобів.
- Вторинний синдром Шегрена може спостерігатися у пацієнтів з іншими аутоімунними захворюваннями.

## Поширеність

- З урахуванням чітких діагностичних критеріїв поширеність синдрому Шегрена серед дорослого населення становить близько 0,1%.

- Поширеність легкого або субклінічного перебігу захворювання точно невідома, але вона, ймовірно, є набагато вищою від поширеності захворювання з урахуванням чітких критеріїв.
- У жінок постменопаузального віку поширеність може досягати 1–2%.
- Перші симптоми виникають зазвичай у віці 30–50 років. Більшість пацієнтів (> 90%) є жінки.
- Середній час від появи перших симптомів (зазвичай сухість очей, сухість у роті або рецидивуючий паротит) до встановлення діагнозу становить 7 років.
- Гіпофункція екзокринних залоз різного ступеня вираженості також зустрічається у пацієнтів з іншими аутоімунними захворюваннями. При вторинній формі захворювання симптоми сухості менш виражені, ніж при первинному захворюванні.

## Симптоми і клінічні прояви

- Щоденна сухість, відчуття стороннього тіла або піску в очах з чутливістю до світла
- Кожен день турбує сухість у роті, що ускладнює прийом їжі і розмови, порушує сон
- Періодичне або постійне припухання слинних залоз
- Велика кількість каріозних зубів і швидкий розвиток карієсу
- Порушення смакової та нюхової чутливості. Можливе утворення виразок у кутах рота.
- Респіраторні симптоми, такі як сухий подразливий кашель, задишка при фізичному навантаженні та інфекції дихальних шляхів. Рідко зустрічаються плеврит і інтерстиціальна пневмонія.
- Шкіра є сухою. Можлива пурпура на нижніх кінцівках (лейкоцитокластичний васкуліт, рисунок ). Легкі прояви синдрому Рейно (настанова ). У деяких пацієнтів спостерігаються аномальні реакції шкіри на сонячне світло.
- Сухість вульви і піхви, диспареунія.
- Часто зустрічаються втома, розлади сну, міалгії, артралгії. Спостерігаються легкі форми артриту.

- Рідко - гострий панкреатит [настанова L00208 |Гострий панкреатит], інтерстиціальний нефрит і нирковий канальцевий ацидоз, гломерулонефрит [настанова L00229 |Гломерулонефрити] та інтерстиціальний цистит [настанова L01005 |Больовий синдром сечовог...].
- Полінейропатія [настанова L00781 |Полінейропатії], мононевропатія і симптоми з боку ЦНС зустрічаються рідко.
- У деяких пацієнтів наявні органоспецифічні аутоімунні захворювання. Часто зустрічаються аутоімунний гіпотиреоз (10%) [настанова L00512 |Аутоімунний тиреоїдит] та целиакія (10%) [настанова L00192 |Целиакія]. Рідко, але можуть виникнути супутній атрофічний гастрит, хронічний активний гепатит [настанова L00217 |Аутоімунний гепатит] або первинний біліарний цироз [настанова L00218 |Первинний біліарний хола...].
- Існує підвищений ризик розвитку лімфом [настанова L00329 |Лімфоми]. Лімфому можна запідозрити при збільшенні та ущільненні привушних залоз або збільшенні лімфатичних вузлів, що є підставою для біопсії. Оскільки поширеність лімфом на популяційному рівні є низькою, лімфоми рідко спостерігаються і в пацієнтів з первинним синдромом Шегрена, попри підвищений ризик (більше, ніж в 40 разів).

## Лабораторні дослідження

- Рівень ШОЕ зазвичай підвищений, СРБ у нормі.
- При хронічній формі захворювання можливі легка анемія і низькі рівні лейкоцитів (лімфопенія) та тромбоцитів.
- Антинуклеарні антитіла, виявлені за допомогою імунофлуоресценції (ANA), зустрічаються у більше 80% пацієнтів, і близько 50% є позитивними за РФ.
- З антинуклеарних антитіл (ENA) виявляють анти-SS-A (70–90%) та анти-SS-B (50–70%).
- Поліклональна гіпергамаглобулінемія (S-Prot-Fr)
- Рівні компонентів комплементу C3 і C4 можуть бути низькими. Кріоглобулінемія спостерігається приблизно у 10% пацієнтів.
- У загальному аналізі сечі може спостерігатися незначна протеїнурія.
- Визначення аутоантитіл та інші лабораторні дослідження дозволяють виявити ознаки будь-якого супутнього органоспецифічного аутоімунного захворювання.

- Усім пацієнтам проводять дослідження на предмет целиакії і визначення антитиреоїдних антитіл (АТПО). При позитивних результатах показана біопсія дванадцятипалої кишки або визначення рівнів ТТГ і Т4.
- При постійному підвищенні рівнів АЛТ і ЛФ, окрім інших показників функції печінки, слід перевірити наявність антитіл до гладкої мускулатури і антимитохондріальних антитіл (АМА)
- Нирковий канальцевий ацидоз (креатинін, калій, кислотно-лужний баланс венозної крові, рН сечі)

## Діагностика

- Діагноз встановлюють у спеціалізованому відділенні за наявності чотирьох з нижчеперелічених критеріїв. До критеріїв виключення належать лімфома, ВІЛ-інфекція, саркоїдоз і реакція “трансплантат проти хазяїна”.
  - Симптоми з боку очей: сухість очей більше 3 місяців, відчуття піску чи стороннього тіла в оці або використання крапель “штучних сліз” кілька разів на день
  - Симптоми з боку ротової порожнини: сухість у роті більше 3 місяців, постійна припухлість привушних залоз або потреба частого запивання рідиною під час вживання сухої їжі
  - Офтальмологічні прояви: під час тесту Ширмера смужка паперу зволожується на менше 5 мм за 5 хвилин (щодо виконання тесту див. [\[Настанова 00809\]](#) [Синдром сухого ока]) або аномальне фарбування бенгальським рожевим
  - Біопсія слинних залоз нижньої губи: фокальний сіалоаденіт (патологоанатом повинен визначити кількість осередків, яка повинна становити > 1)
  - Зміни в слинних залозах: зменшення секреції слини у стані спокою (щодо вимірювання див. [\[Настанова 00146\]](#) [Ксеростомія]), аномальна структура залози або сіалоектазія, виявлені за допомогою УЗД (сіалографію або сцинтиграфію в даний час проводять рідко).
  - Аутоантитіла: анти-SS-A, анти-SS-B, антинуклеарні антитіла або ревматоїдний фактор
- Для встановлення остаточного діагнозу синдрому Шегрена необхідні зміни у біопсії слинних залоз або позитивні антитіла до SS.

- За можливості слід уникати інвазивних діагностичних досліджень (біопсія і сіалографія слинних залоз).
- Клінічний діагноз зазвичай можна встановити за наявності аутоантитіл і симптомів сухості, і в такому випадку наявність всіх необхідних критеріїв не є обов'язковою. Тест Ширмера [настанова 00809] Синдром сухого ока і дослідження саливації у спокої і при стимуляції [настанова 00146] Ксеростомія можна провести в кабінеті лікаря.
- Крім вищевказаних діагностичних критеріїв, у пацієнтів із вторинним синдромом Шегрена можуть мати місце деякі інші аутоімунні захворювання, як системні (наприклад, ревматоїдний артрит [настанова 00456] Rheumatoid arthritis), СЧВ [настанова 00446] Системний червоний вовчак...], так і неспецифічні (наприклад, РС [настанова 00801] Розсіяний склероз (РС)], цукровий діабет 1 типу [настанова 00486] Цукровий діабет: визначення...]).

## Диференційна діагностика

- Інші причини синдрому сухого ока: вікові зміни, менопауза, лікарські засоби, велика кількість шкірних захворювань, алергії, гіпотиреоз
- Інші причини сухості в роті: вікові зміни, лікарські засоби, менопауза, променева терапія на слинні залози, анорексія, депресія, лабільний цукровий діабет
- На практиці відсутність аутоантитіл і нормальні результати інших лабораторних досліджень (ШОЕ, загальний аналіз крові, тромбоцити, відсутність гіпергамаглобулінемії) у пацієнта зі скаргами на сухість в очах і/або роті виключають первинний синдром Шегрена.
- У пацієнтів з припуханням привушних залоз, особливо одностороннім, слід розглянути можливість IgG4-асоційованого захворювання або бактеріальної інфекції.

## Лікування

- Лікування синдрому сухого ока - див. [настанова 00809] Синдром сухого ока]
- Лікування сухості в роті — див. [настанова 00146] Ксеростомія]
- Для лікування сухості в роті застосовують пілокарпін. Доза становить 5 мг чотири рази на добу. Але препарат має багато побічних ефектів і витрати не компенсуються страховими компаніями.

*Коментар експерта.* Лікарський засіб пілокарпін станом на 30.05.2019 в Україні зареєстрований лише у лікарській формі краплі очні.

- Гідроксихлорохін (зазвичай 300 мг 1 раз на добу) використовують в першу чергу для лікування легких системних симптомів, а також проявів з боку суглобів та шкіри. До схеми лікування можна додати низькі дози преднізону (5–7,5 мг один раз на добу).

*Коментар експерта.* Лікарський засіб преднізон станом на 30.05.2019 в Україні зареєстрований лише у лікарській формі супозиторії ректальні по 100 мг.

- Важчі системні прояви за межами ендокринних залоз лікують в умовах спеціалізованої медичної допомоги за допомогою глюкокортикоїдів і імуносупресантів (азатиоприн, метотрексат, циклоспорин, мікофенолат і циклофосфамід).
- Біологічні препарати не застосовують. В особливих випадках призначають ритуксимаб.

## Спостереження

- Легкий і неускладнений первинний синдром Шегрена: без регулярного контролю або контроль кожні 1–2 роки в первинній медичній допомозі
  - Основні симптоми і цілеспрямоване клінічне обстеження, контроль артеріального тиску
  - ШОЕ, СРБ, загальний аналіз крові з підрахунком кількості тромбоцитів, креатинін, АЛТ, загальний аналіз сечі, ТТГ і Т4 (дослідження функції щитоподібної залози кожні 2-3 роки при АТПО)
- Захворювання з тяжкими симптомами або ускладненнями: спостереження у фахівця

## Вагітність

- Ризик ускладнень вагітності (викидень, передчасні пологи, низька маса плода, прееклампсія) не підвищений; антифосфоліпідні антитіла виявляються дуже рідко.
- Ризик вродженої атріовентрикулярної блокади серця складає 1–2% за наявності анти-SS-A і 2–4% при високому рівні анти-SS-A і анти-SS-B.

- Якщо в однієї дитини була атріовентрикулярна блокада, ризик виникнення цієї патології у наступних дітей становить 16–20%.
- Ризик атріовентрикулярної блокади може знизити прийом гідроксихлорохіну. Початок лікування на ранніх строках вагітності обговорюють із пацієнткою з урахуванням наявних ризиків.
- Спостереження за станом матері і дитини проводять як в поліклініці, так і в центральній/університетській лікарнях

## Джерела інформації

R1. Ramos-Casals M, Tzioufas AG, Stone JH et al. Treatment of primary Sjögren syndrome: a systematic review. JAMA 2010;304(4):452-60. [PubMedID|20664046]

R2. Brito-Zerón P, Izmirly PM, Ramos-Casals M et al. The clinical spectrum of autoimmune congenital heart block. Nat Rev Rheumatol 2015;11(5):301-12. [PubMedID|25800217]

R3. Ramos-Casals M, Tzioufas AG, Stone JH et al. Treatment of primary Sjögren syndrome: a systematic review. JAMA 2010;304(4):452-60. [PubMedID|20664046]

## Настанови

- [Настанова 00437](#). Синдром Рейно та акроціаноз.
- [Настанова 00208](#). Гострий панкреатит.
- [Настанова 00229](#). Гломерулонефрити.
- [Настанова 01005](#). Больовий синдром сечового міхура (інтерстиційний цистит).
- [Настанова 00781](#). Полінейропатії.
- [Настанова 00512](#). Аутоімунний тиреоїдит.
- [Настанова 00192](#). Целиакія.
- [Настанова 00217](#). Аутоімунний гепатит.
- [Настанова 00218](#). Первинний біліарний холангіт (ПБХ).
- [Настанова 00329](#). Лімфоми.
- [Настанова 00809](#). Синдром сухого ока.
- [Настанова 00146](#). Ксеростомія.
- [Настанова 00456](#). Rheumatoid arthritis.
- [Настанова 00446](#). Системний червоний вовчак (СЧВ).
- [Настанова 00801](#). Розсіяний склероз (РС).



- [Настанова 00486](#). Цукровий діабет: визначення, диференційна діагностика і класифікація.

## Зображення

- [Зображення 00322](#). Purpuric lesions in leukocytoclastic vasculitis.



Автори та власники авторських прав: Duodecim Medical Publications Ltd Raimo Suhonen

Авторські права на оригінальні тексти належать Duodecim Medical Publications, Ltd.

Авторські права на додані коментарі експертів належать МОЗ України.

Published by arrangement with Duodecim Medical Publications Ltd., an imprint of Duodecim Medical Publications Ltd., Kaivokatu 10A, 00100 Helsinki, Finland.

---

Ідентифікатор: [ebm00448](#)    Ключ сортування: 021.043    Тип: EBM Guidelines

---

Дата оновлення англomовного оригіналу: 2016-11-09

---

Автор(и): [Heikki Julkunen](#)    Автор(и) попередніх версій статті: [Markku Hakala](#)    Редактор(и): [Anna Kattainen](#)  
Лінгвіст(и)-консультант(и) англomовної версії: [Hilkka Salmén](#)    Видавець: Duodecim Medical Publications Ltd  
Власник авторських прав: Duodecim Medical Publications Ltd

---

Навігаційні категорії  
[EBM Guidelines](#)    [Internal medicine](#)    [Rheumatology](#)    [Ophthalmology](#)



Ключові слова індексу

mesh: Sjogren's Syndrome keratoconjunctivitis sicca Sjögren's syndrome Sjogren syndrome Sjögren syndrome  
Sjogren Sjögren autoimmune exocrinopathy sicca complex xerophthalmia dry eye disease dry eye syndrome  
sicca symptoms mesh: SSB-antibody mesh: Xerostomia mesh: Salivary Glands mesh: Schirmer's test  
mesh: SSA-antibody mesh: Xerophthalmia speciality: Internal medicine icpc-2: L99 speciality: Ophthalmology  
speciality: Rheumatology