Ontstaan van MALT-lymfomen bij het syndroom van Sjögren

Samenvatting. Belangrijke kenmerken van het syndroom van Sjögren zijn het gevoel van een droge mond, een verminderde speekselsecretie en recidiverende zwellingen van de grote speekselklieren, meestal de parotiden. Patiënten met het syndroom van Sjögren hebben ook een sterk verhoogde kans op het ontwikkelen van een non-Hodgkin-lymfoom, meestal een zogenoemd *mucosa associated lymphoid tissue* (MALT)-lymfoom. Dit lymfoom ontwikkelt zich vaak in de glandula parotidea. In 2 casussen presenteren zich patiënten met recidiverende zwellingen van de parotiden die zowel het syndroom van Sjögren als een MALT-lymfoom in beide parotiden ontwikkelden.

Vissink A, Meij EH van der, Spijkervet FKL. Ontstaan van MALT-lymfomen bij het syndroom van Sjögren
Ned Tijdschr Tandheelkd 2020; 127: 543-550
doi: <https://doi.org/10.5177/ntvt.2020.10.20033>

INLEIDING

Het syndroom van Sjögren is een systemische auto-immuunziekte die wordt gekenmerkt door de aanwezigheid van lymfocytair infiltraten in de speeksel- en traanklieren. Het syndroom van Sjögren is een ziekte met vele facetten en kan zich presenteren met een breedspectrum aan symptomen. Naast droogheid van de mond en ogen kunnen patiënten last hebben van een droge huid en vagina, ernstige vermoeidheid, pijn in de spieren en pezen, gewrichtsontstekingen en betrokkenheid van diverse organen. Systemische manifestaties ontwikkelen zich in circa 30-40% van de patiënten (afb. 1) (Mariette en Criswell, 2018).

Het syndroom van Sjögren kan worden onderscheiden in een primaire en secundaire vorm. Bij het primaire syndroom van Sjögren is alleen sprake van een droog gevoel in de ogen, het gevoel van een droge mond en/of recidiverende zwellingen van de speekselklieren. Het syndroom van Sjögren wordt secundair genoemd wanneer er tevens sprake is van een andere auto-immuunziekte, bijvoorbeeld reumatoïde artritis of systemische lupus erythematosus. Tegenwoordig wordt de term secundair syndroom van Sjögren steeds meer verlaten en wordt liever gesproken van een syndroom van Sjögren geassocieerd met een andere auto-immuunziekte waarbij de betreffende auto-immuunziekte wordt benoemd (Mariette en Criswell, 2018).

Een droog gevoel in de mond komt bij het overgrote deel van de patiënten met het syndroom van Sjögren voor (afb. 1).

Of en wanneer deze klacht optreedt, is mede afhankelijk van de duur van de ziekte. Daarnaast kan de toename in monddroogheid sterk variëren gedurende het ziekteproces. Zo kunnen monddroogheidsklachten al vroeg in het ziekteproces aanwezig zijn en daarna jaren van een constant niveau zijn of pas later op de voorgrond treden. In het begin van de ziekte staat vooral de afname in de bijdrage van de glandulae submandibulares en sublinguales op de voorgrond. Naarmate de ziekte voortschrijdt, wordt de afname in de bijdrage van parotisspeeksel aan totaalspeeksel steeds belangrijker (afb. 2) (Pijpe et al, 2007). Aangezien de bijdrage van parotisspeeksel aan rustspeeksel vrijwel nihil is, klagen de patiënten in een vroeg stadium van hun ziekte vooral over een droog gevoel in de mond gedurende de nacht en in rust. Eten gaat in deze periode nog redelijk aangezien er dan nog een voldoende bijdrage van parotisspeeksel aan de totale hoeveelheid speeksel in de mond is. Als de bijdrage van de parotiden aan totaalspeeksel ook verder afneemt, ondervindt de patiënt steeds meer hinder van een droog gevoel gedurende de dag en bij eten (intermezzo 1).

Patiënten met het syndroom van Sjögren hebben een 15-20 maal verhoogde kans op het ontwikkelen van een maligne lymfoom. Meestal betreft het laaggradige non-Hodgkin B-cel-lymfomen van *mucosa associated lymphoid tissue* (MALT-lymfoom, zie intermezzo 2). De meeste van deze MALT-lymfomen ontwikkelen zich in de glandulae

parotidae. Circa 5-10% van de patiënten ontwikkelt een dergelijk lymfoom in de loop van hun ziekte (Nocturne en Mariette, 2015).

In deze bijdrage aan het thema 'Speeksel' worden 2 casussen beschreven van patiënten met recidiverende zwellingen van de parotiden die in de loop van de tijd zowel het syndroom van Sjögren als een MALT-lymfoom ontwikkelden.

CASUS 1

Een patiënt die 25 jaar gevolgd werd door middel van een regelmatige controle.

Gegeven en anamnese

Een 25-jarige man werd in 1992 door zijn tandarts wegens een zwelling van beide gl. parotidea verwezen naar een afdeling Mondziekten, Kaak- en Aangezichts chirurgie (afb. 3). De zwelling aan de rechterzijde nam soms toe, en was op die momenten ook pijnlijk. Er was geen relatie met maaltijden. De patiënt voelde zich verder goed. Hij had een aantal jaren geleden mononucleosis infectiosa (ziekte van Pfeiffer) gehad en was sindsdien eigenlijk nooit meer helemaal fit geweest. Hij had geen last van droge ogen of een droge mond.

Diagnostiek en behandeling

Bij extraoraal onderzoek werd een vastelastische, diffuse zwelling waargenomen van beide parotiden. Noduli werden niet gevoeld. Bij intraoraal onderzoek kon secretie van helder speeksel uit beide parotiden en glandulae submandibulares worden opgewekt. Sialometrisch/-chemisch onderzoek toonde een verminderde secretie van beide parotiden en een subnormale secretie van de glandulae submandibulares/sublinguales. Het speeksel bevatte verhoogde concentraties natrium, chloride en totaaleiwit: kenmerken van een sialoadenitis. Sialografisch onderzoek toonde eveneens een beeld passend bij een chronische sialoadenitis. Serologisch konden geen auto-antistoffen tegen SS-A en SS-B worden aangetoond. Het parotisbiopt toonde wel een beeld passend bij het syndroom van Sjögren. De patiënt werd op het klinisch beeld gediagnosticeerd als lijdend aan het syndroom van Sjögren, hoewel hij op dat moment nog niet aan de classificatie criteria voor het syndroom van Sjögren voldeed (Vitali et al, 1993; Vitali et al, 2002; Shiboski et al, 2017). De chronische sialoadenitis werd behandeld met massage van de parotiden (van oor richting oroficium) aangevuld met gustatoire stimulatie van de speekselsecretie. De patiënt bleef onder controle van een internist-immunoloog.

Illustrator: Serge Steenen

Afb. 1. Manifestaties van het primaire syndroom van Sjögren (naar Mariette en Criswell, 2018 en Sjögren's foundation, 2020).

Beloop

Begin 1997 werd de patiënt op verzoek van de internist opnieuw gezien op de afdeling Mondziekten, Kaak- en Aangezichtschirurgie in verband met een toegenomen zwelling van de rechter glandula parotidea (afb. 4). Een half jaar eerder had de patiënt forse klachten van de rechter glandula parotidea gehad, die verdwenen na een antibioticumkuur. Hij had op het moment van bezoek aan de polikliniek geen klachten, maar stoorde zich wel aan de gezwollen parotiden. Bij extraoraal onderzoek werden diffuus gezwollen parotiden gezien waarbij de rechter glandula parotidea meer gezwollen was dan de linker. Er werden geen noduli gevoeld. Bij intraoraal onderzoek werd secretie van helder speeksel uit beide parotiden waargenomen. De patiënt zelf wenste verwijdering van de parotiden. Gezien de morbiditeit van een dergelijke ingreep werd dit te prematuur geacht.

Eind 1998 presenteerde de patiënt zich weer aan de mka-chirurg vanwege een recidief van de zwelling van vooral de rechter glandula parotidea. Deze zwelling reageerde onvoldoende op het ingestelde antibioticumbeleid (cefradine 3 dd 500 mg). Het antibioticumbeleid werd daarop aangevuld met metronidazol (3 dd 250 mg) waarna de klachten en zwelling afnamen. In de loop van 1999 traden weer recidiverende zwellingen op van de rechter glandula parotidea. Gezien het frequent recidiveren van de klachten werd eind 1999 alsnog besloten tot een oppervlakkige parotidectomie van de rechter glandula parotidea. Het histopathologisch beeld toonde het beeld van een laaggradig B-cel lymfoom van het MALT-type. Aangezien de aandoening niet was gedissemineerd, werd de oppervlakkige parotidectomie als afdoende beschouwd en was aanvullende therapie niet nodig. De patiënt was inmiddels ook serologisch positief voor auto-antilichamen tegen SS-A en SS-B, hetgeen het beeld van het syndroom van Sjögren bevestigde.

INTERMEZZO 1. 'ORALE' VERSCHIJNSELEN VAN HET SYNDROOM VAN SJÖGREN

Soortgelijke verschijnselen, in meer of mindere mate, kan men ook bij de overige oorzaken van een verminderde speekselsecretie aantreffen.

- Speekselklierzwellingen
- Monddroogte
- Problemen met slikken, eten en praten
- Dorst
- Smaakstoornissen
- Branderig gevoel
- Progressief verlopende cariës
- Protheseklachten
- Veranderingen in de orale mucosa
- Veranderingen in de orale microflora
- Slaapstoornissen

Tussen 1999 en 2006 bezocht de patiënt iedere 6 maanden een mka-chirurg voor controle. Hij ontwikkelde regelmatig zwellingen van de linker glandula parotidea en de submandibulaire speekselklieren. Deze zwellingen waren goed beheersbaar door middel van massage en gustatoire stimulatie, zo nodig ondersteund met antibiotica. In de tweede helft van 2006 ontwikkelde de patiënt een forse zwelling van de linker glandula parotidea die niet op conservatieve therapie reageerde (afb. 5). Daarop werd besloten een biopsie te nemen van de linker glandula parotidea. Uit het biopsie kwam naar voren dat opnieuw sprake was van een extranodaal marginaal zone B-cel-lymfoom. Op basis van het vigerende behandelprotocol werd door de hematoloog gestart met een behandeling met 8 RCP-kuren (rituximab, cyclofosfamide en prednisolon). Het lymfoom ging in volledige regressie. In maart 2008 ontwikkelde de patiënt

Afb. 2. Verband tussen de ziekte duur (de periode tussen het voor het eerst hinder ondervinden van een droog gevoel in de mond of de ogen en het moment van verwijzen van de patiënt voor Sjögrendiagnostiek) en de speekselsecretie (ml/min, gemiddelde $\pm$ SEM) in patiënten met het primaire syndroom van Sjögren (Bron: Pijpe et al, 2007).

INTERMEZZO 2. MALT-LYMFOOM

De meeste maligne lymfomen die zich ontwikkelen in patiënten met het syndroom van Sjögren zijn laaggradige, lymfomen van het marginale zone type (MALT-lymfoom). Deze lymfomen ontwikkelen zich in organen waar het syndroom van Sjögren actief is, vooral in de speekselklieren. Dit worden primaire MALT-lymfomen genoemd. De vijfjaarsoverleving is hoog, progressie naar een agressief lymfoom treedt in minder dan 10% van de casus op. Wanneer er sprake is van recidiverende zwellingen van de speekselklieren en/of palpabele purpera van de huid, en er tevens in serum cryoglobulinen aanwezig zijn met een verlaging van de complement C4-waarde, moet men bedacht zijn op de ontwikkeling of aanwezigheid van een MALT-lymfoom. Patiënten met een verhoogde kans op het ontwikkelen van een MALT-lymfoom worden 6 maandelijks, naast controle bij de mka-chirurg, door een reumatoloog en/of hematoloog voor controle gezien (Mariette en Criswell, 2018; Delli et al, 2019).

echter een recidief van het MALT-lymfoom in het diepe deel van de rechter glandula parotidea, waarvan in 1999 het oppervlakkig deel chirurgisch was verwijderd. Daarom werd besloten om de afwijking lokaal te bestralen met 2x2 Gy. Het lymfoom reageerde hier goed op. De jaren daarop werd de patiënt periodiek nauwgezet ge-

controleerd op de afdelingen hematologie, systeemziekten en reumatologie, en mondziekten, kaak- en aangezichtschirurgie. In 2013 ontwikkelde de patiënt opnieuw zwelling en een nodus in de linker glandula parotidea (afb. 6). Daarop werd ook deze speekselklier lokaal bestraald met 2x2 Gy, wederom met een goede respons. Tevens werd gestart met een onderhoudsbehandeling met rituximab gedurende 3 jaar (eerste cluster 2 x 1000 mg, vervolgens 2 x 500 mg elke 6 maanden).

Tot op heden is geen recidief meer opgetreden of nieuw lymfoom ontstaan. Wel ondervindt de patiënt nog steeds veel hinder van zijn droge ogen en droge mond. Daarnaast ondervond de patiënt steeds meer hinder van vermoeidheid, waren zijn spierkracht en conditie verminderd en ontwikkelde hij een neuropathie. De langdurige ziekteactiviteit had ook een negatieve invloed op het psychisch welbevinden van de patiënt. Hij volgde met succes een revalidatietraject om een betere balans te vinden tussen zijn activiteiten en het nemen van rust. Zijn conditie verbeterde daarop.

CASUS 2**Gegeven en anamnese**

Een 75-jarige vrouw werd in 2018 door een kno-arts verwezen naar een afdeling Mondziekten, Kaak- en Aangezichtschirurgie vanwege een ongeveer half jaar bestaande zwelling van beide parotiden. Deze zwellingen waren con-

Afb. 3. Klinische foto van de patiënt op het moment van verwijzing naar de afdeling in 1992. Er is sprake van een zwelling van beide gl. parotidea waarbij de zwelling van de rechter gl. parotidea het grootst is.

Afb. 4. Klinische foto van de patiënt uit 1997. Er is wederom sprake van een forse zwelling van de rechter gl. parotidea.

Afb. 5. MRI van de patiënt uit 2009 toont een beeld passend bij een MALT-lymfoom van beide parotiden. Vooral in de linker gl. parotidea, maar ook in het nog resterende deel van de rechter gl. parotidea, zijn meerdere noduli te zien (kleuren wit aan).

Afb. 6. MRI van de patiënt uit 2013 toont een beeld passend bij een MALT-lymfoom van de linker gl. parotidea. In deze klier zijn meerdere noduli te zien (kleuren wit aan).

tinu aanwezig en namen niet toe tijdens maaltijden. Zij had vooral veel last van een pijnlijk, gespannen gevoel. Bij navraag gaf de patiënt aan dat beide parotiden de afgelopen jaren soms gezwollen waren, maar dat deze zwellingen nooit langer dan enkele dagen duurden. Ruim 10 jaar geleden was zij door een reumatoloog beoordeeld vanwege droogheidsklachten van mond en ogen, en was de diagnose syndroom van Sjögren geassocieerd met sclerodermie gesteld. De patiënt was daarna niet onder controle gebleven. De droogheidsklachten van vooral de mond waren in de loop van de tijd duidelijk in ernst toegenomen. Ten slotte gaf zij aan toenemend hinder te ondervinden van een gevoel van moeheid en lusteloosheid.

Diagnostiek en behandeling

Bij extraoraal onderzoek werden forse, vastaanvoelende, niet-palpatiepijnlijke parotiden waargenomen (afb. 7). Aan de hals werden beiderzijds tevens multipole licht vergrote lymfekliertjes gepalpeerd. Bij intraoraal onderzoek was een opvallend droge mucosa te zien. Na massage van de glandulae parotidea en submandibulares kwam uit het ostium van de ductus Stenoni en Whartoni beiderzijds ingedikt, gelig en pusvormig speeksel (afb. 8). Op een aanvullend vervaardigde MRI-scan werden fors vergrote parotiden gezien met hierin enkele cysten passend bij het beeld van het syndroom van Sjögren. Er waren geen duidelijke aanwijzingen voor een afgrensbare massa duidend op een MALT-lymfoom. Bij histopathologisch onderzoek van een parotisbiopsie van de linker glandula parotidea werd echter wel het beeld gezien van een (zich ontwikkelend) MALT-lymfoom. De patiënt werd derhalve verwezen naar de hematoloog. Er werd gestart met immunosuppressieve therapie (8 RCP-kuren) waarna de zwelling van de parotiden en de hiermee gepaard gaande klachten in de loop van de behandeling geheel verdwenen (afb. 9). De patiënt is in-

middels ruim een jaar klachtenvrij.

Beschouwing

De bovenstaande casussen illustreren hoe het beloop van het syndroom van Sjögren in de tijd kan zijn. Lang niet alle patiënten met het syndroom van Sjögren vertonen een progressie van hun ziekte zoals beschreven in de bovenstaande casuïstiek, maar een dergelijk beloop is geen uitzondering. Het is dus van belang om patiënten met het syndroom van Sjögren intensief te volgen zodat vroegtijdig kan worden geïntervenieerd wanneer zich een systemische manifestatie ontwikkelt. Ondanks vele initiatieven daartoe, bestaat er helaas nog steeds geen therapie voor het syndroom van Sjögren en beperkt de behandeling zich hoofdzakelijk tot preventie en symptomatische therapie.

Recent zijn richtlijnen gepubliceerd hoe het syndroom van Sjögren te behandelen (Ramos-Casals et al, 2020). Deze richtlijnen behelzen 3 overkoepelende (droogheid, vermoeidheid en pijn; systemische manifestaties; lymfomen) en 12 specifieke aanbevelingen (zie intermezzo 3). Met betrekking tot de orale component wordt in deze richt-

Afb. 7. Forse, vast-aanvoelende zwelling van beide parotiden.

Afb. 8. Uit het ostium van de ductus Whartoni (a) en ductus Stenoni (b) komt ingedikt, pussig speeksel vrij. De orale mucosa imponeert zeer droog.

lijnen aangegeven dat de behandeling hiervan moet worden gebaseerd op het niveau van de speekselsecretie en niet zozeer op de mate van droogheid zoals de patiënt deze ervaart (afb. 10). Deze aanbeveling berust op het gegeven dat er bij veel patiënten een discrepantie bestaat tussen het niveau van de speekselsecretie en het klachtenpatroon van de patiënt. Als grondregel geldt dat in geval van een milde speekselklierdysfunctie primair moet worden gekozen voor een gustatoire en/of mechanische stimulatie van de speekselsecretie (suikervrije snoepjes, suikervrije kauwgom enzovoorts), voor een farmacologische stimulatie in geval van een matige dysfunctie (pilocarpine) en voor speekselsubstituten in geval van een ernstige dysfunctie (gel, mondspoeling). Patiënten met een nog redelijke speekselsecretie vinden het gebruik van een speekselsubstituut namelijk vaak onaangenaam, omdat een speekselsubstituut een plakkerig gevoel geeft in de mond en daarmee juist de droogheid wat kan benadrukken. Bij deze patiënten kan het wel zinvol zijn om voor de nacht een gel te gebruiken en/of overdag een speekselsubstituut waaraan bijvoorbeeld appelzuur als stimulans is toegevoegd. Recent zijn ook tabletten beschikbaar gekomen die tegen de mucosa kunnen worden geplakt en gedurende langere tijd xylitol en cellulose gom afgeven. Hierdoor ontstaat een slijmerig laagje op de orale mucosa waarvan patiënten

Regelmatige controle van groot belang bij patiënten met Sjögren

regelmatig aangeven dit prettig te vinden. Van groot belang is verder dat dentate patiënten frequent door een mondzorgverlener worden gezien, bijvoorbeeld elke 3 maanden. Dentate patiënten met het syndroom van Sjögren hebben namelijk een sterk verhoogd risico op het ontwikkelen van een snel voortschrijdende vorm van cariës. Deze patiënten moet dagelijks spoelen met een neutrale natriumfluoride-mondspoeling worden geadviseerd; als de mond erg droog is dan moet dit regiem worden omgezet in het dagelijks appliceren van een neutrale natriumfluoridegel met behulp van een fluoridekap.

De patiënt in casus 1 ontwikkelde in de loop van de tijd een aantal MALT-lymfomen, de patiënt in casus 2 een MALT-lymfoom met gelijktijdige manifestatie in beide parotiden. Het is altijd de vraag of, wanneer en

hoe deze lymfomen behandeld moeten worden. Bij de patiënt in casus 1 werd een oppervlakkige parotidectomie uitgevoerd. Dit is een behandeling die tegenwoordig niet meer wordt uitgevoerd, aangezien er inmiddels bewezen goede medicamenteuze alternatieven zijn met een geringere morbiditeit. Afwachten en frequente controles, het *watchful waiting*, wordt tegenwoordig aangeraden voor patiënten met een asymptomatisch MALT-lymfoom van de glandula parotidea (Pollard et al, 2011). Dit zijn veelal patiënten bij wie bij toeval een MALT-lymfoom is ontdekt in een parotisbiopsie dat is genomen in het kader van de diagnostiek naar het syndroom van Sjögren, of patiënten met een zwelling van de speekselklieren zonder andere tekenen van ziekteactiviteit. Het MALT-lymfoom blijft bij deze patiënten vaak lang asymptomatisch. Serologische kenmerken voor het actief worden van het MALT-lymfoom zijn de aanwezigheid van cryoglobulinen en een lage complement C4-spiegel (Delli et al, 2019). Bij patiënten met een symptomatisch MALT-lymfoom (persisterende zwelling van de glandula parotidea) en een lage ziekteactiviteit van het syndroom van Sjögren kan worden volstaan met een lokale radiotherapie in lage dosis van de betrokken speekselklier met 2 fracties van 2 Gy, zoals ook bij de patiënt uit casus 1 is gedaan op een moment dat er wel sprake was van een zwelling van een glandula parotidea en de ziek-

Afb. 9. De zwelling van beide parotiden is na immunosuppressieve therapie geheel verdwenen.

Illustrator: Frans Hessels

Afb. 10. Algoritme voor de interpretatie van de speekselklierfunctie en hoe dit om te zetten in een symptomatische behandeling van de monddroogheidsklachten van patiënten met het syndroom van Sjögren (naar Ramos-Casals et al, 2020).

teactiviteit laag was. Bij patiënten met een MALT-lymfoom en een hoge ziekteactiviteit van het syndroom van Sjögren, zoals op een ander moment bij de patiënt in casus 1 en bij de patiënt in casus 2 ook het geval was, is een intensieve behandeling met een immunosuppressieve therapie nodig, namelijk een behandeling met een combinatie van rituximab, cyclofosfamide en prednisolon (RCP-kuur).

INTERMEZZO 3. AANBEVOLEN PRODUCTEN OF MEDICATIE BIJ SYNDROOM VAN SJÖGREN

- Lokale hulpmiddelen
 - Mond: speekselsubstituten, fluoride
 - Oog: kunsttranen, lokale NSAID's, lokale corticosteroiden, cyclosporine A-oogdruppels, serum oogdruppels
- Muscarine agonisten: pilocarpine, cevimeline
- Hydroxychloroquine
- Orale glucocorticoiden
- Synthetische immunosuppressiva: cyclofosfamide, azathioprine, methotrexaat, leflunomide, mycophenolaat
- Biologische therapie: rituximab, abatacept, belimumab (Ramos-Casals et al, 2020)

CONCLUSIE

Het syndroom van Sjögren kan een niet-agressief en mild maar ook progressief beloop hebben zoals in de beschreven casussen. Van belang is dat patiënten bij wie het syndroom van Sjögren is gediagnosticeerd routinematig voor controle worden gezien door in ieder geval de behandelend reumatoloog, en bij voorkeur ook door een oogarts en een mka-chirurg, zodat tijdig deelspecialismen, bijvoorbeeld de hematoloog, kunnen worden ingeschakeld mocht de patiënt problemen ontwikkelen. Uiteraard moeten patiënten met het syndroom van Sjögren, gezien het sterk verhoogde risico op het ontwikkelen van cariës en orale infecties, met grote regelmaat worden gezien door een mondzorgverlener.

LITERATUUR

- * Delli K, Villa A, Farah CS, et al. World Workshop on Oral Medicine VII: Biomarkers predicting lymphoma in the salivary glands of patients with Sjögren's syndrome - A systematic review. Oral Dis 2019;25 Suppl 1: 49-63.
- * Mariette X, Criswell LA. Primary Sjögren's syndrome. N Engl J Med 2018; 378: 931-939.
- * Nocturne G, Mariette X. Sjögren Syndrome-associated lymphomas: an update on pathogenesis and management. Br J Haematol 2015; 168:

317-327.

- * Pijpe J, Kalk WW, Bootsma H, Spijkervet FK, Kallenberg CG, Vissink A. Progression of salivary gland dysfunction in patients with Sjögren's syndrome.' Ann Rheum Dis 2007; 66: 107-112.
- * Pollard RP, Pijpe J, Bootsma H, et al. Treatment of mucosa-associated lymphoid tissue lymphoma in Sjögren's syndrome: a retrospective clinical study. J Rheumatol 2011; 38: 2198-2208.
- * Ramos-Casals M, Brito-Zerón P, Bombardieri S, et al. EULAR recommendations for the management of Sjögren's syndrome with topical and systemic therapies. Ann Rheum Dis 2020; 79: 3-18.
- * Shiboski CH, Shiboski SC, Seror R, et al. 2016 American College of Rheumatology/European League Against Rheumatism classification criteria for primary Sjögren's syndrome: A consensus and data-driven methodology involving three international patient cohorts. Ann Rheum Dis 2017; 76: 9-16.
- * Sjögren's foundation. Ways Sjögren's can affect the body. <https://www.sjogrens.org/home/about-sjogrens/symptoms> (geraadpleegd 29 maart 2020).
- * Vitali C, Bombardieri S, Moutsopoulos HM, et al. Preliminary criteria for the classification of Sjögren's syndrome. Results of a prospective concerted action supported by the European Community. Arthritis Rheum 1993; 36: 340-347.
- * Vitali C, Bombardieri S, Jonsson R, et al. Classification criteria for Sjögren's syndrome: a revised version of the European criteria proposed by the American-European Consensus Group. Ann Rheum Dis 2002; 61: 554-558.

SUMMARY

Development of MALT-lymphoma in Sjögren syndrome

Important characteristics of Sjögren syndrome include a sensation of dry mouth, reduced saliva secretion and swelling of the large salivary glands, usually the parotids. Sjögren patients also run a significantly increased risk of developing a non-Hodgkin lymphoma, generally a so-called mucosa associated lymphoid tissue (MALT) lymphoma. Such a MALT lymphoma often develops in the parotid gland. In 2 cases patients presented with recurrent swellings of the parotid glands who developed both Sjögren syndrome and a MALT lymphoma in both of their parotid glands.

AUTEURSINFORMATIE

A. Vissink¹, E.H. van der Meij², F.K.L. Spijkervet¹

Uit ¹de afdeling Mondziekten, Kaak- en Aangezichts chirurgie van het Universitair Medisch Centrum Groningen/Rijksuniversiteit Groningen en ²de afdeling Mondziekten, Kaak- en Aangezichts chirurgie van het Medisch Centrum Leeuwarden

Datum van acceptatie: 25 mei 2020

Adres: prof. dr. A. Vissink, UMC Groningen, postbus 30.001, 9700 RB Groningen

avissink@umcg.nl