

□ Απόψεις για το πόσον είναι ακριβής ο όρος □ σύνδρομο Sjögren

Το **σύνδρομο Sjögren (SS)** □ είναι μια χρόνια φλεγμονώδης διαταραχή αγνωστης αιτιολογίας [1], □ το οποίο όμως σήμερα περιγράφεται ως μια αργά εξελισσόμενη αυτοάνοση νόσος [3].



Δρ Γέλης Ν. Δημήτριος

Ιατρός, Ωτορινολαρυγγολόγος, Οδοντίατρος, Διδάκτωρ της Ιατρικής Σχολής του Πανεπιστημίου Αθηνών

ΙΔΙΑΙΤΕΡΑ ΕΝΔΙΑΦΕΡΟΝΤΑ: Βιολογία και βιοχημεία του καρκίνου, Συμπληρωματική Ιατρική, Κληρονομικές ασθένειες
Δαμασκηνού 46, Κόρινθος 20101, Τηλ: 2741026631, 6944280764 pharmage@otenet.gr www.gelis.g

Ιατρική, Κληρονομικές ασθένειες

www.pharmagel.gr

Εξαιτίας της κλινικής εικόνας και εξέλιξης του συνδρόμου Sjögren δημιουργείται το ερώτημα, αν αυτό που περιγράφηκε ως σύνδρομο Sjögren, τελικά είναι ορθό και ακριβές να χαρακτηρίζεται ως σύνδρομο ή ως νόσος.

Σύγχρονες απόψεις για το σύνδρομο Sjögren (Μέρος Β')©

Συντάχθηκε απο τον/την Δρ Δημήτριος Ν. Γκέλης, Ιατρός, Οδοντίατρος, Ωτορινολαρυγγολόγος, Διδάκτωρ Πανεπιστημίου Αθηνών - Τελευταία Ενημέρωση Τρίτη, 26 Ιούνιος 2018 21:51

Το επίθετο **σύνδρομος** προέρχεται από τις λέξεις **συν** και **δρόμος** (τρέξιμο), δηλαδή αυτός που τρέχει μαζί . Κατ' επέκταση σύνδρομο σημαίνει το σύνολο των συμπτωμάτων που συνοδεύουν μια νόσο.

Όμως **τι σημαίνει ο όρος νόσος**; Ως νόσος χαρακτηρίζεται μια παθολογική οντότητα που χαρακτηρίζεται από δύο από τα παρακάτω κριτήρια: Έναν αναγνωρισμένο αιτιολογικό παράγοντα και από αναγνωρίσιμο σύνολο συμπτωμάτων και σημείων ή επίμονες παθολογοανατομικές αλλοιώσεις. Συνεπώς το σύνδρομο Sjögren είναι νόσος, αφού συνίσταται από αναγνωρισμένα συμπτώματα και σημεία, καθώς και παθολογοανατομικές αλλοιώσεις από διάφορα όργανα ή συστήματα.

Προς το παρόν, ακόμη χρησιμοποιείται ο όρος σύνδρομο Sjögren, διότι χαρακτηρίζεται μεν από σημεία και συμπτώματα και επίμονες παθολογοανατομικές αλλοιώσεις από διάφορα όργανα ή συστήματα, αλλά παραμένει άγνωστη η αιτιολογία του.

Ο όρος σύνδρομο Sjögren υπάρχει από την εποχή που τον περιέγραψε ο Σουηδός οφθαμίατρος Henrik Sjögren [(1899-1986)[2].

Το σύνδρομο Χαρακτηρίζεται από λεμφοκυτταρική διήθηση των εξωκρινών αδένων και κυρίως των σιελογόνων και των δακρυικών. Αυτό έχει ως αποτέλεσμα τον περιορισμό των εκκρίσεων του σιέλου (**ξηροστομία**) και των δακρύων (**ξηροφθαλμία**). Το σύνδρομο μπορεί να εκδηλωθεί μόνο του, ως

πρωτοπαθές □ σύνδρομο Sjögren

[primary SS (pSS)] μέσα στα πλαίσια μιας νόσου του συνδετικού ιστού και ως

δευτεροπαθές σύνδρομο Sjögren

[secondary SS (sSS)]. Ενώ η παθογένεση του συνδρόμου παραμένει ακαθόριστη, εν τούτοις φαίνεται ότι για την εκδήλωσή του μεσολαβούν περιβαλλοντικοί, γενετικοί και ορμονικοί παράγοντες.

Σύγχρονες απόψεις για το σύνδρομο Sjögren (Μέρος Β')©

Συντάχθηκε απο τον/την Δρ Δημήτριος Ν. Γκέλης, Ιατρός, Οδοντίατρος, Ωτορινολαρυγγολόγος, Διδάκτωρ Πανεπιστημίου Αθηνών - Τελευταία Ενημέρωση Τρίτη, 26 Ιούνιος 2018 21:51

Τα κλινικά συμπτώματα του συνδρόμου σύνδρομο Sjögren αναπτύσσονται βραδέως και δεν υπάρχουν διαγνωστικές δοκιμασίες που να επιτρέπουν την έγκαιρη διάγνωση του [4].

Το σύνδρομο εκδηλώνεται συχνότερα στις γυναίκες από τους άνδρες και σε αναλογία γυναικών προς άνδρες 9:1 [3].

□

Συμπτώματα και σημεία του συνδρόμου □ Sjögren

Τα πιο ευδιάκριτα σημεία και συμπτώματα του ΣS είναι αυτά που περιέγραψε αρχικά ο **Henrik Sjögren**

, δηλαδή η ξηροστομία (συνεπεία μη παραγωγής σιέλου) και η ξηροφθαλμία (συνεπεία μη παραγωγής δακρύων)

[2]

.

Εξαιτίας της ξηροστομίας ο ασθενής παραπονείται για δυσχερή μάσηση της τροφής, δυσκαταποσία, δυσχέρεια διάρθρωσης του λόγου και δυσφωνία συνεπεία της απουσίας λείανσης του βλεννογόνου των φωνητικών χορδών. Με την πάροδο του χρόνου σταδιακά ο πάσχων εμφανίζει τερηδονισμένους οδόντες. Εξαιτίας της ξηροφθαλμίας ο ασθενής παραπονείται ως να έχει άμμο στους επιπεφυκότες των οφθαλμών (ξένα σώματα), τρίβει με τα χέρια του τους οφθαλμούς του, οι οποίοι είναι εξέρυθροι και παρουσιάζει αυξημένη ευαισθησία προς το φως, πράγμα που μπορεί να επηρεάσει τη μελέτη κειμένου ή την πρατεταμένη παρακολύθηση της τηλεόρασης. Στο σύνδρομο ΣS προκαλούνται και συμπτώματα και σημεία και από άλλα όργανα του σώματος που παράγουν εκκρίσεις υπό μορφή βλέννας. Στα όργανα αυτά περιλαμβάνεται ο βλεννογόνος της ρινικής κοιλότητας, του ρινοφάρυγγα, του φάρυγγα, του λάρυγγα, του γυναικείου κόλπου και του δέρματος. Η παραπάνω κλινική σημειολογία από αυτά τα όργανα δεν περιλαμβάνεται στον ορισμό της νόσου. Όπως και κάθε άλλη χρόνια φλεγμονώδης νόσος συνοδεύεται από χρόνια και βαθιά κόπωση και κατάθλιψη, η οποία μπορεί να χρειάζεται ψυχολογική υποστήριξη ή ψυχιατρική φροντίδα [5].

Τα τελευταία συμπτώματα δεν περιλαμβάνονται στον ορισμό του συνδρόμου Sjögren.

Σημαντικά ορολογικά σηματοδοτικά διαγνωστικά κριτήρια του πρωτοπαθούς συνδρόμου Sjögren είναι το αντίσωμα αντι-SS-A/Ro αντίσωμα (SS-A) και αντι-SS-B/La αντίσωμα (SS-B). Συχνά ανευρίσκεται θετικό για SS το αντι-κεντρομεριδιακό αντίσωμα [anti-centromere antibody (ACA)-positive SS] [6].

Έχει βρεθεί επίσης ότι το αντίσωμα Anti-c2M3RP είναι υψηλής ειδικευσης για τους ασθενείς με πρωτοπαθές SS (pSS) και δείχνει ότι το c2M3RP μπορεί να δράσει ως ένα αυτοαντιγόνο που μπορεί να παίξει ρόλο στην παθογένεση του pSS [7].

Κατά τη διάρκεια των τελευταίων ετών , ακαταμάχητες ενδείξεις υποδεικνύουν κάποιο κρίσιμο ρόλο του επιθηλίου στην ενορχήστρωση της ανοσοαπόκρισης στις ιστοπαθολογικές βλάβες του συνδρόμου του Sjögren και έχει προταθεί ο όρος **“αυτοάνοση επιθηλίτις”**

ως ένας αιτιολογικός όρος. Αν και οι κλινικές εκδηλώσεις του **πρωτοπαθούς □ συνδρόμου Sjögren**

είναι αυτές με εκείνες μιας αυτοάνοσης εξωκρινοπάθειας, εν τούτοις σχεδόν οι μισοί από τους ασθενείς αναπτύσσουν εξωαδενική νόσο, που μπορεί να εκδηλωθεί , είτε ως επιθηλιακή λεμφοκυτταρική εισβολή του πνεύμονος, του ήπατος ή των νεφρών (με πρόκληση διάμεσης νεφρίτιδας) ή με δερματική αγγειίτιδα, περιφερική νευροπάθεια, σπειραματονεφρίτιδα και χαμηλά επίπεδα C4

[3, 8]

.

□

Τα τελευταία αντανακλούν την παρουσία νόσου που δημιουργείται με τη μεσολάβηση ανοσοσυμπλεγμάτων και παρέχει αυξημένο κίνδυνο κατά 16% ανάπτυξης λεμφώματος (**μη -Hodgkin'□ λεμφώματος, διάχυτα λεμφώματα Β-κυττάρων και λεμφώματα του λεμφικού ιστού που σχετίζονται με το βλεννογόνο**

, κλπ.[

9].

Το ύποπτο για σύνδρομο Sjögren άτομο θα πρέπει να αντιμετωπίζεται οργανωμένα από

Σύγχρονες απόψεις για το σύνδρομο Sjögren (Μέρος Β')©

Συντάχθηκε απο τον/την Δρ Δημήτριος Ν. Γκέλης, Ιατρός, Οδοντίατρος, Ωτορινολαρυγγολόγος, Διδάκτωρ Πανεπιστημίου Αθηνών - Τελευταία Ενημέρωση Τρίτη, 26 Ιούνιος 2018 21:51

ειδικούς ιατρούς που αλληλοσυνεργάζονται και συναποφασίζουν για την τελική διάγνωση και θεραπευτική αντιμετώπιση. Σ' αυτούς τους γιατρούς περιλαμβάνονται: Ωτορινολαρυγγολόγος, Οδοντίατρος, Οφθαλμίατρος και ρευματολόγος. Έτσι μπορεί νασ γίνει ασφαλώς η βιοψία μονήρους σιελογόνου αδένου, θα ερευνηθεί η ξηροφθαλμία και θα οργανωθεί η φαρμακοθεραπεία του ασθενούς και η αντιμετώπιση των πιθανών παρενεργειών, ποπου πιθανόν να προκληθούν από ττα φάρμακα που θα παίρνει ο ή η ασθενής [10].

Περισσότερα για το σύνδρομο Sjögren βέπε στο **Σύγχρονες απόψεις για το σύνδρομο Sjögren (Μέρος Β')©**

Βιβλιογραφία

1. [Hansen A](#) , [Dörner T](#) . [Sjögren syndrome]. [Internist \(Berl\)](#). 2010 Oct;51(10):1267-79; quiz 1280.
2. Sjögren H. Zur Kenntnis der ξηρή κερατοεπιπεφυκίτιδα .Διδακτορική διατριβή, 1933.
3. [Mavragani CP](#) , [Moutsopoulos HM](#) . The geoepidemiology of Sjögren's syndrome. [Autoimmun Rev.](#) 2010 Mar;9(5):A305-10. Epub 2009 Nov 10.
4. [Delaleu N](#) , [Nguyen CQ](#) , [Peck AB](#) , [Jonsson R](#) . Sjögren's syndrome: studying the disease in mice. [Arthritis Res Ther.](#) 2011 Jun 13;13(3):217. [Epub ahead of print]
5. [Champey J](#) , [Corruble E](#) , [Gottenberg JE](#) , [Buhl C](#) , [Meyer T](#) , [Caudmont C](#) , [Berge E](#) , [Pellet J](#) , [Hardy P](#)

[Mariette X](#)

. Quality of life and psychological status in patients with primary Sjogren's syndrome and sicca symptoms without autoimmune features.

[Arthritis Rheum.](#)

2006 Jun 15;55(3):451-7.

6. [Kitagawa T](#) , [Shibasaki K](#) , [Toya S](#) . Clinical significance and diagnostic usefulness of anti-centromere antibody in Sjögren's syndrome.

[Clin](#)

[Rheumatol.](#)

2011 Jun 14.

7. [He J](#) , [Guo JP](#) , [Ding Y](#) , [Li YN](#) , [Pan SS](#) , [Liu Y](#) , [Li ZG](#) . Diagnostic significance of measuring antibodies to cyclic type 3 muscarinic acetylcholine receptor peptides in primary Sjogren's syndrome.

[Rheumatolo](#)

[gy \(Oxford\).](#)

2011 May;50(5):879-84.

8. [Voulgarelis M](#) , [Tzioufas AG](#) , [Moutsopoulos HM](#) . Mortality in Sjögren's syndrome.

[Clin](#)

[Exp Rheumatol.](#)

2008 Sep-Oct;26(5 Suppl 51):S66-71.

9. [Solans-Laqué R](#) , [López-Hernandez A](#) , [Angel Bosch-Gil J](#) , [Palacios A](#) , [Campillo M](#) , [Vila rdell-Tarres M](#)

. Risk, Predictors, and Clinical Characteristics of Lymphoma Development in Primary Sjögren's Syndrome.

[Semin Arthritis Rheum.](#)

2011 Jun 10.

10. Mónica Fernandez Castro, Carlos Sánchez-Piedra, Jose Luis Andreu, Víctor Martínez Taboada, Alejandro Olivé, Jose Rosas, On behalf of SJOGRENSER Group, part of the Spanish Society of Rheumatology Systemic Autoimmune Diseases Study Group (EASSER). [Factors associated with severe dry eye in primary Sjögren's syndrome diagnosed patients](#)

. Rheumatol Int. 2018; 38(6): 1075–1082. Published online 2018 Mar

20. doi: 10.1007/s00296-018-4013-5

Σύγχρονες απόψεις για το σύνδρομο Sjögren (Μέρος Β')©

Συντάχθηκε απο τον/την Δρ Δημήτριος Ν. Γκέλης, Ιατρός, Οδοντίατρος, Ωτορινολαρυγγολόγος, Διδάκτωρ Πανεπιστημίου Αθηνών - Τελευταία Ενημέρωση Τρίτη, 26 Ιουνίου 2018 21:51

Το παρόν άρθρο ανανεώθηκε την 27 Ιουνίου 2018

