

Sindrome di Sjögren

Che cos'è la sindrome di Sjögren?

La sindrome di Sjögren è una malattia autoimmune del tessuto connettivo che interessa le ghiandole esocrine (prevalentemente le ghiandole lacrimali e salivari) ma che può avere un coinvolgimento sistemico con interessamento articolare e/o del sistema nervoso periferico.

La malattia è più frequente nel sesso femminile con un rapporto maschi:femmine di 1:20 e che interessa principalmente la fascia di età tra i 30 e i 50 anni.

Le cause della malattia non sono note, ma è probabile che sia scatenato da un evento infettivo che provoca una risposta infiammatoria contro le cellule dell'epitelio dei dotti ghiandolari portando a una progressiva perdita della funzionalità secretoria e ad un'alterazione qualitativa di lacrime e saliva.

Come si fa la diagnosi di sindrome di Sjögren e quali sono le principali manifestazioni cliniche?

Le manifestazioni cliniche della sindrome di Sjögren comprendono secchezza oculare (xerofthalmia) con sensazione di prurito o irritazione, e secchezza della mucosa orale (xerostomia) che può rendere difficoltosa la deglutizione di cibi solidi. I pazienti possono sviluppare tumefazione delle ghiandole salivari delle guance (parotidi) che possono divenire dolenti.

La sindrome di Sjögren può coinvolgere anche la cute e le mucose che rivestono naso, gola, tratto digerente, laringe, trachea, basse vie aeree, vulva e vagina.

In circa un terzo dei soggetti può essere presente infiammazione articolare (artrite), Fenomeno di Raynaud e marcata astenia.

I pazienti con Sindrome di Sjögren inoltre possono sviluppare un ingrandimento dei linfonodi di tutto il corpo e hanno una probabilità 40 volte superiore rispetto alla popolazione sana di sviluppare linfoma non-Hodgkin.

Altri sintomi meno comuni sono rappresentati da eruzioni cutanee, danno renale, problemi polmonari, pancreatite e vasculite che causa danni ai nervi periferici.

La diagnosi di Sindrome di Sjögren richiede la presenza dei sintomi e di due elementi tra:

- test di alterata secrezione lacrimale positivo (Test di Schirmer, BUT, Test al Verde di Lissamina)
- biopsia ghiandole salivari minori che dimostra la presenza di infiltrati di linfociti periduttali
- presenza di anticorpi come ANA a titolo > 1:320, anti-SSA, anti-SSB e il fattore reumatoide.

Qual è la gestione medica e il trattamento della sindrome di Sjögren?

Attualmente, non è ancora disponibile alcuna terapia risolutiva per la sindrome di Sjögren. La terapia correntemente impiegata si basa su misure comportamentali e sull'impiego di farmaci sintomatici quali sostituti salivari e lacrimali e ove indicato, farmaci che aumentano la secrezione di saliva e lacrime come la pilocarpina

Per controllare le manifestazioni sistemiche come le artralgie e l'astenia possono essere utilizzati gli antimalarici come l'idrossiclorochina, mentre corticosteroidi o rituximab sono riservati per sintomi gravi dovuti al danno degli organi interni o a complicanze ematiche.

Indipendentemente dal tipo di coinvolgimento i pazienti con sindrome di Sjogren devono sempre sottoporsi a monitoraggio periodico mediante visite mediche specialistiche, esami ematici e strumentali. Inoltre, le pazienti affette da Sindrome di Sjögren che presentano la positività di anticorpi anti-Ro/SSA e desiderano una gravidanza dovranno essere seguite presso Ambulatorio di gravidanze a rischio perché tali anticorpi possono portare al blocco cardiaco congenito del bambino, anche se in una piccolissima percentuale dei pazienti (circa 2%).