



**SERVIZIO SANITARIO REGIONALE
EMILIA-ROMAGNA**
Azienda Ospedaliera di Reggio Emilia

Istituto in tecnologie avanzate e modelli assistenziali in oncologia
Istituto di Ricovero e Cura a Carattere Scientifico

Arcispedale S. Maria Nuova

Dipartimento Medicina Interna e Specialità Mediche
Reumatologia

Dott. Carlo Salvarani - Direttore

SINDROME DI SJÖGREN

INFORMAZIONI PER I PAZIENTI



REGGIO EMILIA, MARZO 2015

DESCRIZIONE

La sindrome di Sjögren è una malattia che riduce la normale produzione di saliva e lacrime, ma che può estendersi ad altre aree dell'organismo ovunque ci siano ghiandole che producano secrezioni acquose che umidificano le mucose.

La conseguenza è una generalizzata secchezza della bocca, degli occhi e delle mucose carenti della secrezione acquosa protettiva.

La malattia è definita una sindrome perché può causare diversi sintomi tra i quali il dolore che origina dalle articolazioni (*artrite*) oppure dai nervi più sottili (*neurite*), difficoltà respiratorie per ispessimento della trama polmonare (*fibrosi polmonare*) e la comparsa di sbiancamento delle dita delle mani al contatto con il freddo (*Sindrome di Raynaud*).

Può essere una malattia isolata a sé stante, oppure presentarsi anche in associazione ad altre malattie reumatiche (*Sindrome di Sjögren secondaria*).

E' importante sapere che la secchezza oculare, della bocca e/o delle mucose è una manifestazione comune nella popolazione, soprattutto se di età maggiore dei 65 anni.

Per cui, circa 1 una persona su 3 può avere sintomi di secchezza oculare. Quindi, questa comune secchezza, dovuta all'esaurimento o invecchiamento delle ghiandole, deve essere distinta da quella dovuta alla sindrome di Sjögren, che invece è molto più rara e prevede come già detto, altri sintomi e alterazione degli esami.

Le donne sono affette 9 volte più spesso degli uomini.

QUANDO E' STATA SCOPERTA

La sindrome prende il nome dal medico oculista svedese che la descrisse nel 1933.

COME INIZIA

Ad oggi non è nota la causa d'innescio della malattia.

L'ipotesi è che un virus forse entrato nelle ghiandole salivari

risvegli una difesa immunitaria per eliminare il virus ed iniziare la riparazione delle zone ghiandolari danneggiate.

Questa difesa attivata dall'organismo è chiamata infiammazione ed è diretta da sostanze e cellule utili alla guarigione, ma che se non controllate adeguatamente, possono creare danni intorno agli organi in cui si sono infiltrate.

La persistenza inopportuna di questa infiammazione nelle ghiandole salivari, lacrimali e di altre mucose, ne riducono la funzione con produzione insufficiente ed alterata delle secrezioni.

La mancanza di secrezioni permette ad altri virus e batteri di infettare più facilmente le mucose, creando un circolo vizioso tra secchezza, infezioni ripetute, causa di infiammazione cronica delle mucose, a sua volta causa finale di secchezza cronica delle mucose.

La diagnosi richiede la dimostrazione della carenza di salivazione e lacrimazione con esami particolari ed eventualmente con la biopsia delle ghiandole salivari poste all'interno del labbro.

Inoltre un prelievo di sangue è necessario per cercare la presenza di tipici auto-anticorpi della malattia.

Vale la pena ricordare che nella Sindrome di Sjögren può essere positiva la ricerca del fattore reumatoide, similmente a quanto può accadere nell'artrite reumatoide o nell'infezione da virus dell'epatite C da cui quindi deve essere distinta.

DECORSO, PROGNOSI, ORGANI A RISCHIO

La malattia è generalmente riconosciuta con notevole ritardo (*mediamente 6 anni*) dall'inizio dei sintomi.

La malattia decorre blandamente con una lenta progressione, oppure stabile o con periodici aggravamenti dei vari sintomi.

La funzione dei polmoni soprattutto e poi quella della tiroide e dei reni dovrà essere tenuta sotto controllo.

Il pericolo maggiore è rappresentato dalla comparsa dei linfomi, molto più comuni nei pazienti con Sindrome di Sjögren.

Controlli periodici del sangue sono necessari una o due volte all'anno.

Più frequentemente solo se comparissero nuovi sintomi o peggioramento di quelli già presenti.

TERAPIA E CONSIGLI

La terapia è rivolta a contrastare i sintomi che di volta in volta si presentano.

Per i dolori articolari possono essere consigliate piccole dosi di cortisone, anti-infiammatori e plaquenil.

Per le mucose, mancando l'effetto di barriera antisettica delle secrezioni ghiandolari, il paziente dovrà dedicare molta attenzione alle norme igieniche e comportamentali: igiene orale e degli occhi, evitare il fumo ed i luoghi affollati durante le epidemie influenzali.

I vaccini anti-influenzali e immunizzanti con lisati batterici sono indicati.

Per la secchezza delle mucose devono essere date sostanze idratanti e lubrificanti: lacrime artificiali, gel orali.

Molto utile, l'utilizzo di caramelle senza zucchero, lievemente acidule e alla menta che più di altre, con la masticazione, stimolano la salivazione.

Per la tosse secca, da secchezza tracheo-bronchiale, sono utili i mucolitici.

Infine nei casi più gravi si può utilizzare la pilocarpina per stimolare la secrezione della saliva.