



ULSS 20
Servizi Sociali



Azienda Ospedaliera Universitaria Integrata
Verona



A.N.I.Ma.S.S. Onlus

Associazione Nazionale Italiana Malati Sindrome di Sjögren

Conoscere la Sindrome di Sjögren per curarla

*Se conosciamo
i diversi sintomi dolorosi
possiamo capire la loro sofferenza
dovuta ad una complessa
patologia degenerativa*

Con il contributo di



CENTRO SERVIZIO
PER IL VOLONTARIATO
DELLA PROVINCIA DI VERONA

Sindrome di Sjögren e sue complicanze

LA PATOLOGIA

La Sindrome di Sjögren (SS) è una malattia rara, autoimmune, sistemica e degenerativa, caratterizzata da infiltrazione linfocitaria delle ghiandole esocrine con conseguente xerostomia e xeroftalmia. Si distingue **una forma primaria**, in cui vengono colpiti vari organi (occhi, bocca, stomaco, fegato, reni, cuore, pelle, organi genitali, esofago, pancreas e polmoni ecc.) e possono essere aggrediti l'apparato osteo-articolare, l'apparato cardiovascolare e quello respiratorio e **una forma secondaria** se associata ad altre malattie immunomediate, per esempio l'artrite reumatoide (AR), il lupus eritematoso sistemico (LES) o la sclerosi sistemica. La **SS**, inoltre, può potenzialmente interessare qualunque organo e apparato con manifestazioni cliniche pleiomorfe.

La Sindrome di Sjögren determina un danno a carico delle ghiandole esocrine, ma può causare anche manifestazioni extraghiandolari, tra cui soprattutto artriti ed è tra le malattie autoimmuni quella col più alto rischio di linfoproliferazioni (44 volte superiore alla popolazione normale), e può degenerare in linfoma con una mortalità del 5/8%.

EPIDEMIOLOGIA E PATOGENESI

La malattia colpisce soprattutto le donne (9 a 1) e può colpire qualsiasi persona di qualsiasi età con due picchi di incidenza da 20 a 30 anni e durante la menopausa (40-50 anni). Colpisce inoltre anche la fascia pediatrica. Ha una prevalenza di 1 malato ogni 4.000 abitanti e in Italia le persone affette dalla Sindrome sono circa 16.000. La malattia ha una predisposizione genetica e quando subentrano fattori virali, fattori batterici, ormonali o ambientali, la risposta immunitaria viene alterata e i linfociti, come impazziti, si rivolgono contro l'organismo stesso.

SINTOMI

La Sindrome di Sjögren è difficile da diagnosticare perché può essere confusa con altre patologie ed è poco conosciuta anche per la complessità dei sintomi:

- **secchezza oculare** (xeroftalmia) da almeno 3 mesi;
- **sensazioni** ricorrenti **di sabbia negli occhi, bruciore, fotofobia**;
- frequenti infezioni e disagio come **congiuntiviti** e **blefariti**;
- **secchezza orale** (xerostomia), ulcere e afte nella bocca e nel cavo orale che creano difficoltà nell'alimentarsi e nel deglutire e forti danni alle gengive e ai denti;
- **secchezza della pelle** con dermatiti allergiche, desquamazione, ulcere e porpora;
- **secchezza vaginale** con vaginiti e ulcere;
- **secchezza dell'esofago**;
- **secchezza del naso, orecchie**;
- **dolori osteo-articolari**.

SUGGERIMENTI PER ALLEVIARE I SINTOMI

1. **Aumentare il livello di umidità dell'aria con un umidificatore.**
2. **Utilizzare occhiali protettivi quando c'è vento o luce intensa.**
3. **Applicare impacchi caldi sulle palpebre e lavare i bordi con lozioni idonee a stabilizzare la componente lipidica delle lacrime.**
4. **Fare delle pause frequenti durante la lettura, l'uso del computer o TV e utilizzare lacrime artificiali per equilibrare la deumidificazione oculare.**
5. **Cercare di smettere di fumare.**
6. **Bere più acqua.**
7. **Se ha la bocca asciutta, curare particolarmente l'igiene orale lavando i denti dopo ogni pasto e utilizzare un collutorio antisettico; se necessario si può anche usare saliva artificiale spray, consultare più frequentemente il dentista.**
8. **Per ovviare alla secchezza vaginale si può utilizzare gel lubrificante o saponi neutri.**

CONSIGLI UTILI

Molti farmaci riducono la produzione di lacrime: antidepressivi, antipertensivi (betabloccanti o diuretici), ansiolitici, antistaminici, antiparkinsoniani, anticolinergici, analgesivi, contraccettivi orali, tranquillanti: assumendone qualcuno parlarne con il medico.

Essendo la Sindrome di Sjögren, una malattia sistemica dove può spesso essere coinvolto l'apparato gastro-intestinale, è consigliabile una alimentazione corretta ed equilibrata a base di frutta, verdura e cercando di evitare grassi animali, fritture e le spezie che potrebbero irritare le mucose. Ogni persona poi adatterà l'alimentazione alle sue esigenze personali e alle risposte del suo organismo e in base anche alle eventuali allergie o intolleranze che si manifestano in corso di SS.

DIAGNOSI

Per la **Sindrome di Sjögren** non esistono criteri diagnostici definiti, ma solo diversi criteri classificativi. Recentemente l'American-European Consensus Group ha elaborato una serie di criteri classificativi che risultano quelli più impiegati allo stato attuale (tabella 1).

Tabella 1 - CRITERI CLASSIFICATIVI EUROPEO-AMERICANI per la Sindrome di Sjögren*

I. Sintomi oculari: una risposta positiva ad almeno una delle seguenti domande:

1. Ha una sensazione giornaliera e fastidiosa di secchezza oculare da almeno 3 mesi?
2. Ha una sensazione ricorrente di sabbia negli occhi?
3. Fa uso di lacrime artificiali più di 3 volte al giorno?

II. Sintomi orali: una risposta positiva ad almeno una delle seguenti domande:

1. Ha una sensazione giornaliera di secchezza da almeno 3 mesi?
2. Ha avuto in età adulta episodi ricorrenti e persistenti di tumefazione delle ghiandole salivari?
3. È costretto a bere frequentemente quando mangia cibi secchi?

III. Segni oculari: evidenza di impegno oculare documentato dalla positività di almeno uno dei seguenti test:

1. Test di Schirmer I (<5 mm in 5 min)
2. Test di Rosa Bengala (score >4 secondo van Bijsterveld)

IV. Istopatologia: un focus score > 1 nelle ghiandole salivari minori

V. Impegno delle ghiandole salivari: evidenza di impegno delle ghiandole salivari documentato dalla positività di almeno uno dei seguenti test:

1. Scintigrafia salivare
2. Scialografia parotidea
3. Flusso salivare non stimolato (<1,5 ml in 15 min)

VI. Autoanticorpi: presenza nel siero dei seguenti autoanticorpi: Anti-Ro (SSA) e/o Anti-La (SSB)

Note: * sensibilità 96,1% specificità 94,2%

MANIFESTAZIONI CLINICHE

I sintomi cardine sono rappresentati dalla xerostomia e dalla xeroftalmia, che in molti pazienti sono associati a un'estensione della "sindrome secca" alle altre ghiandole esocrine: della mucosa vaginale con dispareunia, delle vie respiratorie con conseguente xerotrachea, del tratto gastrointestinale con atrofia della mucosa dell'esofago, dello stomaco e del colon.

Le manifestazioni extraghiandolari si riscontrano in circa un terzo dei pazienti (tabella 2).

Tabella 2 - PRINCIPALI MANIFESTAZIONI EXTRAGHIANDOLARI IN CORSO DI SS

<i>Manifestazioni</i>	<i>%</i>
1. Artralgie / Artriti	60-70
2. Fenomeno di Raynaud	35-40
3. Linfadenopatia	15-20
4. Coinvolgimento polmonare	10-20
5. Coinvolgimento renale	10-15
6. Vasculite	5-10
7. Coinvolgimento epatico	5-10
8. Linfoma	5-8
9. Neuropatie periferiche	2-5
10. Miosite	1-2

Artriti possono colpire il 60/70% dei pazienti affetti da **SS**. Hanno caratteristiche simili a quella dell'AR anche se l'artrite non è erosiva. L'interessamento polmonare è stato recentemente descritto in numerosi studi clinici e sembrerebbe riguardare più la componente bronchiale e bronchiolare che

l'interstizio; non mancano situazioni di gravità respiratoria in soggetti che vengono curati con chemioterapici, la vasculite interessa in genere i piccoli vasi e determina una porpora palpabile, in associazione o meno con una crioglobulinemia. Più raramente si può avere una vasculite dei vasi di medio calibro o fenomeni di trombosi venosa e arteriosa.

Altre manifestazioni cutanee possono consistere in pelle disidratata con desquamazione, dermatiti atopiche, ulcere, porpora, alopecia, vitiligine e linfoma cutaneo.

COMPLICANZE RENALI NELLA SINDROME DI SJÖGREN*

Il coinvolgimento renale si riscontra in una percentuale variabile di pazienti che va dal 16 al 67%. Diverse ragioni possono spiegare questa discrepanza. La prima è che solo piccoli gruppi di pazienti con sindrome di Sjögren sono stati studiati in relazione al coinvolgimento renale. La seconda riguarda la mancanza di criteri ben definiti e comunemente accettati per la diagnosi di sindrome di Sjögren primitiva. Astenia, debolezza muscolare associati a ipopotassiemia ed acidosi metabolica, storia di coliche renali con nefrocalcinosi, poliuria, insufficienza renale e/o anomalie urinarie sono i sintomi che più frequentemente potrebbero condurre un paziente affetto da Sindrome di Sjögren all'attenzione del nefrologo. Tali manifestazioni, nella maggior parte dei casi, conseguono a difetti della funzione tubulare, che trovano il rispettivo equivalente istologico nel quadro di nefrite tubulointerstiziale cronica che può determinare acidosi tubulare. Sicuramente più raro e tardivo, ma comunque contemplato, è il coinvolgimento glomerulare.

* Contributo del Prof. Giambattista Capasso, Direttore di Nefrologia, Policlinico di Napoli e Presidente della SIN.

È stato inoltre riportato un singolo caso di amiloidosi secondaria (AA) associata a sindrome nefrosica ed insufficienza renale in paziente con Sindrome di Sjögren di lunga durata.

I Corticosteroidi rappresentano un pilastro nel trattamento della nefrite tubulo-interstiziale in associazione a supplementazione di bicarbonati o elettroliti; l'approccio con terapie immunosoppressive alternative è condizionato soprattutto dal reperto riscontrato alla biopsia renale.

INTERESSAMENTO GASTROENTEROLOGICO

A livello gastroenterologico è ampiamente documentata una associazione con la cirrosi biliare primitiva ed è descritta una maggiore prevalenza di malattia celiaca rispetto alla popolazione generale; si può avere inoltre, atrofia della mucosa gastro-esofagea secondaria a deficit secretivo; con interessamento del colon che risulta in molti pazienti irritabile.

I pazienti con **SS** hanno un elevato rischio di sviluppare una linfoproliferazione maligna con un rischio relativo pari a circa 35.

In conclusione: tutti i sintomi esposti: secchezza oculare, secchezza orale, secchezza della pelle, secchezza vaginale, colon irritabile con le conseguenti sintomatologie dolorose e spesso con l'associazione di altre malattie autoimmuni o con il coinvolgimento dell'apparato osteo-articolare, gastrointestinale e del morbo di Raynaud finiscono con il creare oltre ad una sofferenza fisica cronica un disagio profondo psichico con manifestazioni ansiose, depressive e con attacchi di panico e difficoltà di relazione con gli altri.

A causa di continui malesseri il malato rischia di perdere anche il lavoro, essendo spesso in malattia trattandosi di una patologia molto invalidante, sistemica e degenerativa. A ciò va aggiunto che non ci sono farmaci specifici in quanto non c'è ricerca di base ma solo palliativi con forti controindicazioni ed effetti collaterali. Ne deriva che la qualità di vita delle persone colpite dalla Sindrome di Sjögren è molto scadente.

La forma istologica più frequente è il linfoma della zona marginale e cellule B che può svilupparsi sia a livello d'organi linfatici che a livello extralinfatico.

Una neuropatia periferica può coinvolgere sia i nervi cranici, soprattutto il trigemino, che i nervi periferici con una neuropatia sensitiva. Infine, mentre il riscontro di mialgie è un evento molto frequente, la presenza di una vera e propria polimiosite rappresenta un evento possibile ma non frequentissimo. C'è anche il coinvolgimento dell'apparato cardiovascolare, nonchè il rischio di arteriosclerosi.

La SS è una malattia auto-immunitaria sistemica che condivide molti aspetti con LES, quali positività per anticorpi antinucleo, ipergammaglobulinemia, leucopenia, fenomeno di Raynaud, sierosite, poliartrite non erosiva.

La SS ricorda anche l'artrite reumatoide, non solo per l'elevata prevalenza di fattore reumatoide circolante, ma anche perché entrambe le condizioni sono caratterizzate da interessamento flogistico cronico, articolare nell'AR e alle ghiandole a secrezione esocrina nella **SS**.

La SS quindi, rappresenta un interessante modello per valutare l'impatto delle patologie autoimmunitarie sui processi di arteriosclerosi. Essa infatti colpisce generalmente giovani donne, scarsamente soggette all'influenza dei tradizionali fattori di rischio cardiovascolari; inoltre, la **SS** presenta spesso un decorso indolente, che richiede molto più di rado l'utilizzo della tradizionale terapia immunosoppressiva o corticosteroidea comunemente impiegata nelle altre patologie del connettivo; ciò consente di valutare con maggiore sicurezza il contributo dato dall'infiammazione cronica e/o dalla disregolazione autoimmunitaria nel determinismo della arteriosclerosi, indipendentemente da altri fattori confondenti.

Questo Opuscolo ha lo scopo di informare le persone con la malattia e i loro familiari. Inoltre vuole informare e sensibilizzare medici, operatori sanitari e paramedici affinché, considerata la rarità della patologia, possano non solo riconoscere la malattia ma anche creare attorno al malato della **Sindrome di Sjögren** l'ambiente adatto per permettergli di vivere meglio e non sentirsi solo e abbandonato.

L'Associazione A.N.I.Ma.S.S. Onlus fondata il 18/04/2005 a Verona si prefigge di far conoscere la **Sindrome di Sjögren**, fornisce un supporto psicologico, formativo e di collegamento tra i malati, le loro famiglie e gli specialisti. Collabora e sensibilizza le istituzioni per la ricerca delle soluzioni idonee al più adeguato inserimento nella vita civile delle persone affette dalla **Sindrome di Sjögren** e finanzia la ricerca.

Come puoi aiutarci?

Devolvendo il 5 per 1000 nel 730 o Cud alla nostra Associazione A.N.I.Ma.S.S. ricordandoti di aggiungere il nostro Codice Fiscale **93173540233** sotto "Organizzazioni di utilità sociale - ONLUS"

Per tesseramento e donazioni

c/c postale 69116408
IBAN IT 17 J 07601 11700 0000 69116408

**CHIAMACI
PER SAPERNE... DI PIÙ**



A.N.I.Ma.S.S. Onlus

Associazione Nazionale Italiana Malati Sindrome di Sjögren

Presidente: Dott.ssa LUCIA MAROTTA

Sede operativa e legale:

Via S. Chiara, 6 - 37129 VERONA

Tel./Fax 045 9580027

Cell. 333 8386993

animass.sjogren@fastwebnet.it

www.animass.org/sjogren

