



## La sindrome di Sjögren

**Data** 24 ottobre 2021  
**Categoria** reumatologia

Un breve ripasso su una malattia reumatica poco frequente.

Malattia infiammatoria cronica da causa sconosciuta. Alcuni pazienti possono essere positivi per l'allele HLA-DR3. Fattori scatenati possono essere alcune virusi (virus di Epstein-Barr e altri). Può presentarsi isolata (forma primaria) oppure associata ad altre malattie autoimmuni (forma secondaria): artrite reumatoide, lupus eritematoso sistemico, altre connettiviti, vasculiti, tiroiditi, epatite autoimmune.

Sono colpite più frequentemente donne di mezza età.

La forma classica si manifesta con sintomi a carico degli occhi e della mucosa orale. Il paziente lamenta secchezza oculare e sensazione di sabbia sotto le palpebre. Nei casi più gravi si può avere una cheratite con compromissione della visione. A livello della bocca si ha una diminuita secrezione salivare (xerostomia). La lingua appare spesso aumentata di volume e con mucosa di aspetto rosso vivo e lucente. In circa un terzo dei pazienti si ha un ingrossamento bilaterale delle parotidi. Oltre alle manifestazioni ghiandolari si possono avere (ma non obbligatoriamente) manifestazioni extra-ghiandolari: artralgie, rash cutaneo, neuropatie, vasculite, interessamento renale, porpore, fenomeno di Raynaud, linfadenomegalia. Si può avere un rischio aumentato di sviluppare, nel corso degli anni, un linfoma.

Per la diagnosi sono utili i criteri suggeriti dall'American College of Rheumatology/European League Against Rheumatism che prevedono che deve essere presente un sintomo di secchezza oculare oppure orale per almeno 3 mesi più un punteggio uguale o superiore a 4 alla valutazione dei seguenti parametri:

- scialoadenite linfocitica della ghiandola salivare labiale: 3 punti;
  - test di Schirmer inferiore o uguale a 5 mm/5 minuti: 1 punto;
  - produzione totale di saliva inferiore o uguale a 0,1 ml/min: 1 punto;
  - punteggio di colorazione oculare maggiore o uguale a 5: 1 punto;
  - anticorpi anti-SSA positivi: 3 punti.
- Non devono essere presenti criteri di esclusione: storia di terapia radiante alla testa o al collo, epatite C attiva, AIDS, sarcoidosi, amiloidosi, rigetto di trapianto, malattia da IgG4.

In caso di sospetto clinico si richiede il dosaggio degli anti-SSA e anti-SSB. In ambito specialistico potranno essere richiesti esami di secondo livello come per esempio la biopsia di una ghiandola salivare minore, la scintigrafia salivare o la scialografia parotidea. Se è presente un ingrandimento delle parotidi l'ecografia è un esame di primo livello facilmente accessibile e non invasivo utile per escludere una neoplasia.

Possono essere positivi gli anticorpi anti-nucleo o anti-gammaglobulina e il Fattore Reumatoide.

La terapia si avvale di prodotti topici per contrastare la secchezza oculare (lubrificanti oculari, ciclosporina topica) e buccale (assunzione di liquidi, colluttori orali come sostituti della saliva, gomme da masticare senza zucchero). Per la secchezza buccale si può usare anche la pilocarpina. Controindicati lenti a contatto e alcuni farmaci (antidepressivi e anticolinergici). Nelle forme con interessamento sistemico grave vengono usati soprattutto corticosteroidi, idrossiciclina, farmaci biologici (rituximab, abatacept, ecc.) e immunosoppressori (ciclofosfamide, metotrexato, azatioprina, ecc.). Per molti di questi trattamenti i livelli di prova sono modesti, con scarse evidenze circa la preferenza di un farmaco rispetto a un altro.

Il monitoraggio della malattia prevede di solito esami ematochimici ogni 6 mesi circa per evidenziare eventuali interessamenti extra-ghiandolari: emocromo, protidogramma e immunoelettroforesi, AST, ALT, fosfatasi alcalina, CPK, LDH, creatinina, esame urine, C3 e C4.

La prognosi dipende dall'eventuale interessamento sistemico o dalla coesistenza di una malattia autoimmune. Raramente può svilupparsi una nefropatia terminale e qualche paziente può andare incontro a un linfoma.

**RenatoRossi**