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 virosi (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 senzazione 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 Raymaud, linfoadenomegalia. 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 punteggo 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 una 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 , idrossiclochina, farmaci biologici (rituximab, abatacept, ecc.) e immunosopressori (ciclofosfamide, metotrexato, azatioprima, 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

© 2004 - 2026 Pillole - Registrazione T. di Roma n. 2/06 | stampato il 2/11/2026 alle ore 13:26 | Pagina 1 di 1