

Εισαγωγή και Ορολογία



Γκόλα Ε. Ελένη, Ιατρός,
Τ.Κ. 45332 Επικοινωνία
+30 26510 49006
info @

ΕΚΠΑ, Ωτορινολαρυγγολογία, 1Α ΙΩΑΝΝΙΝΑ,
Κλασικά
gkola . gr

Ο όρος «σύνδρομο» (από τις λέξεις συν και δρόμος) αναφέρεται στο σύνολο των συμπτωμάτων που συμβαδίζουν και χαρακτηρίζουν μια κλινική οντότητα. Το σύνδρομο Sjögren (SS) ανταποκρίνεται πλήρως στον ορισμό της νόσου, καθώς αποτελεί μια παθολογική οντότητα με αναγνωρίσιμο σύνολο συμπτωμάτων και σημείων, καθώς και επίμονες παθολογοανατομικές αλλοιώσεις σε πολλαπλά συστήματα [1]. Πρόκειται για μια χρόνια συστηματική αυτοάνοση διαταραχή, που σήμερα θεωρείται ένα από τα πιο συχνά αυτοάνοσα συνδρόματα, με σημαντική επίπτωση και στον γηριατρικό πληθυσμό [2, 3].

Κλασικά «Εξωκρινή» Συμπτώματα: Ο πυρήνας της Νόσου

Οι κλασικές εκδηλώσεις, όπως περιέγραψε ο Henrik Sjögren, αποτελούν τον ακρογωνιαίο λίθο της διάγνωσης και της κλινικής εικόνας.

Ξηροστομία: Η μειωμένη ή απουσία παραγωγής σιέλου είναι πιο από το απλό συναίσθημα της δίψας. Εκδηλώνεται ως:

Δυσκαταποσία (Οδυνοφαγία): Δυσχέρεια στην κατάποση ξηρών τροφών (π.χ., μπισκότα, κράκερ) χωρίς την ταυτόχρονη πρόσληψη υγρών.

Δυσγευσία: Αλλοιωμένη γεύση και αίσθηση καύσου στο στόμα.

Δυσφωνία: Βραχνή φωνή λόγω της έλλειψης υγρασίας στις φωνητικές χορδές.

Ταχεία προώθηση της οδοντιατρικής φθοράς: Δημιουργία τερηδόνων (κυρίως στο τραχύλειο των οδόντων), αυξημένη συχνότητα κοίλων και μυκητιαστικές λοιμώξεις (π.χ., στοματική καντιντίαση) [4].

Ξηροφθαλμία: Η ανεπαρκής έκκριση δακρύων προκαλεί:

Αίσθημα ξένου σώματος ή «άμμου» στα μάτια: Σταθερό, ερεθιστικό συναίσθημα στους επιπεφυκότες.

Ερυθρότητα και κόπωση των οφθαλμών: Συνεχές τρίψιμο επιδεινώνει την ερυθρότητα.

Φωτοφοβία: Δυσφορία σε έντονο φως, που επηρεάζει την ανάγνωση και την παρακολούθηση οθονών.

Θαμνή ή διαλείπουσα όραση: Λόγω της αστάθειας του δακρυϊκού φιλμ [5].

Συστημικά Συμπτώματα και Εκδηλώσεις (Εξωαδενική Συμμετοχή)

Το SS είναι μια πολυσυστηματική νόσος. Η αυτοάνοση διαδικασία δεν περιορίζεται στους σιελογόνους και δακρυϊκούς αδένες, αλλά επηρεάζει πολλούς άλλους βλεννογόνους και οργανισμούς [1, 6].

Σύστημα/Όργανο Συμπτώματα & Σημεία

Ρίνα & Πνεύμονας Χρόνια ξηρή ρινίτιδα, επιδεινούμενη ρινική απόφραξη, βήχας, δύσπνοια. Σοβαρότερες επιπλοκές περιλαμβάνουν διάχυτη πνευμονική ινομάτωση ή λεμφωματοώδη διήθηση [6].

Δέρμα Ξηρό, ευερύθριστο δέρμα, χωρίς ιδρώτα (ανιδρωσία). Μπορεί να εμφανιστεί και αγγειίτιδα (ιδιαίτερα ωχρωδής).

Γυναικείο Αναπαραγωγικό Σύστημα: Κολπική ξηρότητα, που οδηγεί σε δυσπαρεύνιανία (πόνος κατά τη σεξουαλική επαφή), κνησμός και αυξημένη τάση για μυκητιαστικές λοιμώξεις [7].

Νευρολογικό Σύστημα: Περιφερική νευροπάθεια (μυρμηγκισμοί, πόνος), κρανιακές νευροπάθειες, και σπάνια κεντρική νευρολογική εμπλοκή (όπως μυελοπάθεια ή εγκεφαλίτιδα) [8].

Μυοσκελετικό Σύστημα: Μη-διαβρωτική αρθρίτιδα, μυαλγία και ιδιαίτερα δραματική κόπωση, που συχνά είναι το πιο αναπηρικό σύμπτωμα [3, 9].

Λοιπά συνοδά νοσήματα: Αυξημένος κίνδυνος λεμφώματος (κυρίως MALT), αυτοάνοση θυρεοειδίτιδα, διαταραχές των νεφρών (π.χ., διαμεμβρανωμένη νεφρίτιδα).

Κόπωση και Ψυχική Υγεία

Το Αόρατο Φορτίο.ΆΆ Πέραν των σωματικών συμπτωμάτων, η χρόνια και βαθιά κόπωση είναι ένα από τα πιο κεντρικά και ακυβέρνητα χαρακτηριστικά του SS, που σπάνια βελτιώνεται μόνο με την αντιμετώπιση της ξηρότητας [9]. Αυτή η κόπωση, σε συνδυασμό με το χρόνιο άγχος της διαχείρισης μιας πολύπλοκης νόσου, συχνά οδηγεί σε κατάθλιψη και άγχος, δημιουργώντας ανάγκη για ψυχολογική υποστήριξη ή ψυχιατρική φροντίδα ως αναπόσπαστο κομμάτι της ολιστικής θεραπείας [9].

.

Η Πρόκληση της Διάγνωσης και η Σημασία της Ευαισθητοποίησης

Πολλά από τα παραπάνω συμπτώματα (κόπωση, κολπική ξηρότητα, βήχας) συχνά δεν συνδέονται άμεσα από τον ασθενή ή τον γιατρό με το SS, ιδιαίτερα σε ηλικιωμένους, όπου αποδίδονται εύκολα σε άλλες παθήσεις ή στη γήρανση [2, 10]. Αυτή η έλλειψη ενοποίησης της κλινικής εικόνας είναι μια από τις κύριες αιτίες της οψιμοδιαγνωστικής και της μείωσης της ποιότητας ζωής. Η αναγνώριση του SS ως συστηματικής νόσου με ποικίλες εκδηλώσεις είναι καθοριστική για την έγκαιρη παρέμβαση και την αποτελεσματική διαχείριση.

Βιβλιογραφική Τεκμηρίωση

Moutsopoulos HM. Sjögren's syndrome: a forty-year scientific journey. *J Autoimmun.* 2014 Jun;51:1-9.

Al-Hashimi I. Xerostomia secondary to Sjogren's syndrome in the elderly: recognition and management. *Drugs Aging.* 2005;22(11):887-99.

Mariette X, Criswell LA. Primary Sjögren's Syndrome. *N Engl J Med.* 2018 Mar 8;378(10):931-939.

Negrini S, Emmi G, Greco M, Borro M, Sardanelli F, Murdaca G, et al. Sjögren's syndrome: a systemic autoimmune disease. *Clin Exp Med.* 2022 Jan;22(1):9-25.

Ramos-Casals M, Brito-Zerón P, Sisó-Almirall A, Bosch X. Primary Sjögren syndrome. *BMJ.* 2012 Jun 14;344:e3821.

Retamozo S, Acar-Denizli N, Rasmussen A, Horváth IF, Baldini C, Priori R, et al. Systemic manifestations of primary Sjögren's syndrome out of the ESSDAI classification: prevalence and clinical relevance in a large international, multi-ethnic cohort of patients. *Clin Exp Rheumatol.* 2019 May-Jun;37 Suppl 118(3):97-106.

Priori R, Minniti A, Derme M, Antonelli G, Valesini G. Sexual and reproductive health in women with systemic autoimmune diseases: an update. *Clin Exp Rheumatol.* 2021 Mar-Apr;39(2):438-446.

Yoshikawa K, Hatate J, Toratani N, Sugiura S, Shimizu Y, Takahash T, et al. Prevalence of Sjögren's syndrome with dementia in a memory clinic. *J Neurol Sci.* 2012 Nov 15;322(1-2):217-21.

Segal B, Bowman SJ, Fox PC, Vivino FB, Murukutla N, Brodscholl J, et al. Primary Sjögren's Syndrome: Health Experiences and Predictors of Health Quality Among Patients in the United States. *Health Qual Life Outcomes.* 2009 May 27;7:46.

Shiboski CH, Shiboski SC, Seror R, Criswell LA, Labetoulle M, Lietman TM, et al. 2016

American College of Rheumatology/European League Against Rheumatism classification criteria for primary Sjögren's syndrome: A consensus and data-driven methodology involving three international patient cohorts. Ann Rheum Dis. 2017 Jan;76(1):9-16.