

Σύνδρομο Sjogren: αυτοάνοση επιθηλιΐτιδα

Α.Γ. Τζιούφας

*Αναπλ. Καθηγητής Παθολογικής Φυσιολογίας,
Ιατρική Σχολή Πανεπιστημίου Αθηνών*

Tο σύνδρομο Sjogren ή αυτοάνοση επιθηλιΐτιδα είναι ένα χρόνια αυτοάνοσο νόσημα του συνδετικού ιστού, που προσβάλλει κατεχοκίν τους εξωκρινείς αδένες. Οι κύριοι εκπρόσωποι των εξωκρινών αδένων είναι οι σιελογόνοι και οι δακρυϊκοί αδένες. Συνεπώς η κύρια κλινική έκφραση του συνδρόμου είναι η ξηροστομία και η ξηροφθαλμία.

Το σύνδρομο Sjogren αν εμφανίζεται μόνο του λέγεται πρωτοπαθές, ενώ αν εμφανίζεται συνοδεύοντας άλλες ασθένειες τότε λέγεται δευτεροπαθές. Αυτές οι ασθένειες είναι η ρευματοειδής αρθρίτιδα, ο συστηματικός ερυθηματώδης λύκος και η σκληροδερμία, για να σταθούμε στις τρεις πιο συχνές.

Το πρωτοπαθές σύνδρομο Sjogren προσβάλλει διάφορα μέρη του σώματος όπως τις αρθρώσεις, το δέρμα, τους νεφρούς, τους πνεύμονες και το ήπαρ. Εντούτοις, η προσβολή όλων αυτών των περιοχών ή οργάνων είναι ήπια και διαδράμει μέσα στον χρόνο χωρίς να προκαλεί σημαντικά προβλήματα στον ασθενή και χωρίς να προβληματίζει ιδιαίτερος τον γιατρό του. Παρόλο που προσβάλλει τόσα μέρη του σώματος δεν έχει σημαντικού βαθμού νοσηρότητα.

Νοσηρότητα είναι η κατάσταση που χαρακτηρίζεται από συχνή ανάγκη ιατρικών επισκέψεων ή νοσηλείας για κάποιο πρόβλημα υγείας.

Το σύνδρομο Sjogren είναι νόσος κυρίως των γυναικών, δεδομένου ότι προσβάλλει εννέα γυναίκες προς έναν άντρα. Είναι αρκετά συχνό αφού προσβάλλει το 1% του πληθυσμού των ενηλίκων γυναικών. Στις Ηνωμένες Πολιτείες υπάρχουν τέσσερα εκατομμύρια ασθενείς με σύνδρομο Sjogren και είναι το δεύτερο σε συχνότητα αυτοάνοσο νόσημα μετά την ρευματοειδή αρθρίτιδα.

Εμφανίζεται στη μέση ηλικία, γύρω στα 50 χρόνια, αντίθετα με τον συστηματικό ερυθηματώδη λύκο και έχει αργή εξέλιξη. Αυτό έχει ως αποτέλεσμα το πέρασμα αρκετών χρόνων –συνήθως από πέντε ως δέκα χρόνια– από τη στιγμή που θα αρχίσουν τα συμπτώματα μέχρι να πάει στο γιατρό ο ασθενής.

Τα κύριο σύμπτωμα είναι το ξηρό στόμα. Οι ασθενείς έχουν ξηροστομία κι αυτό είναι μια δυσάρεστη αίσθηση. Στην αρχή ο ασθενής αισθάνεται σαν να έχει βαμβάκι μέσα στο στόμα του, ενώ στη συνέχεια δεν μπορεί να μιλήσει για μεγάλο χρονικό διάστημα, δεν μπορεί να φάει τροφές χωρίς να πιει νερό μαζί για να τις σπρώξει προς τον οισοφάγο. Υπάρχει επίσης ξηροφθαλμία. Είναι κι αυτό μια δυσάρεστη αίσθηση. Ο ασθενής αισθάνεται σαν να έχει άμμο ή αγκάθια μέσα στα μάτια. Το πρωί που ξυπνάει κολλούν τα βλέφαρα και πρέπει να καταβάλει προσπάθεια για να τα ανοίξει. Ενδέχεται να έχει και φωτοευαισθησία, δηλαδή να ενοχλείται από το έντονο φως.

Στην κλινική εξέταση η γλώσσα είναι στεγνή, μπορεί να λείπουν οι θηλές ενώ μπορεί να υπάρχουν και υπολείμματα τροφών κολλημένα πάνω στον ιστό της.

Η νόσος έχει και άλλα συμπτώματα, όπως το ξηρό δέρμα και τη ξηρότητα του κόλπου. Είναι νόσος των γυναικών και οφείλουμε να σεβόμαστε και να αξιολογούμε πάντοτε αυτό το γεγονός. Μπορεί να παρατηρηθεί και ξηρός βήχας, αλλά και διόγκωση των παρωτίδων ή άλλων εξωκρινών αδένων. Άλλα συμπτώματα τα οποία παράγονται από τις εξωαδενικές εκδηλώσεις είναι ο πόνος στις αρθρώσεις και στους μύες. Οι ασθενείς μπορεί να εμφανίσουν αρθραλγίες ή / και αρθρίτιδα, δυσκοιλιότητα, δυσανεξία στη ζέση και το κρύο.

Το «φαινόμενο Raynaud» είναι πολύ συχνό στο σύνδρομο Sjogren, δεδομένου ότι εμφανίζεται στο 40% των ασθενών. Μπορεί επίσης να εμφανιστούν εξανθήματα στο δέρμα, μουδιάσματα ή μυρμηγκιάσματα των άκρων.

Η αιτιολογία ενός αυτοάνοσου νοσήματος είναι πολυπαραγοντική, δηλαδή συνδυασμός ποικίλων παραγόντων. Οι παράγοντες αυτοί οδηγούν στην ενεργοποίηση του ανοσολογικού συστήματος. Έτσι, τα αυτοδραστικά λεμφοκύτταρα ή αυτοαντισώματα, δηλαδή το υπερενεργοποιημένο ανοσολογικό μας σύστημα στρέφεται έναντι του επιθηλίου. Το επιθήλιο είναι ο μανδύας των ιστών μέσω των οποίων έρχονται σε επαφή με το περιβάλλον. Εναντίον αυτού του μανδύα διαφόρων οργάνων στρέφονται αυτά τα αυτοδραστικά λεμφοκύτταρα και αυτοαντισώματα και προκαλούν τη νόσο.

Η νόσος δεν κληρονομείται. Η προσβολή ενός εκ των γονέων δεν συνεπάγεται και προσβολή των παιδιών. Υπάρχει όμως με αυξημένη συχνότητα σε οικογένειες με το ίδιο ή άλλα αυτοάνοσα νοσήματα.

Η διάγνωση όπως σε κάθε νόσο, έτσι και στο σύνδρομο Sjogren, γίνεται από το ιστορικό και την φυσική εξέταση. Ο ασθενής θα αναφέρει το ξηρό στόμα και τα ξηρά μάτια. Από την εξέταση ο γιατρός θα δει τη γλώσσα όπως περιγράφηκε προηγουμένως, θα εντοπίσει σημάδια βλάβης στους βλεννογόνους του ασθενή ή τις διογκωμένες παρωτίδες. Οι διαγνωστικές εξετάσεις που πρέπει να γίνονται στο σύνδρομο Sjogren συμπεριλαμβάνουν τη βιοψία μικρών σιελογόνων αδένων, μια απευθυντική σχεδόν εξέταση, η οποία γίνεται πολύ εύκολα χωρίς να ταλαιπωρείται και χωρίς να πονάει ο ασθενής.

Μεταξύ των άλλων διαγνωστικών είναι και ο εντοπισμός των αυτοαντισωμάτων. Ποτέ δεν θεραπεύουμε όμως τα αντιπυρηνικά αντισώματα ή οποιοδήποτε άλλο αυτοαντίσωμα. Πάντα θεραπεύουμε τον ασθενή και όχι το εργαστήριο. Τα αυτοαντισώματα είναι υποβοηθητικά και από μόνα τους δεν θέτουν την διάγνωση. Οφείλουμε επίσης να αποκλείσουμε άλλα αίτια ξηρότητας όπως το άγχος ή το στρες. Ο σαχαρώδης διαβήτης, τα διουρητικά φάρμακα ή τα ηρεμιστικά, προκαλούν ξηρότητα.

Η ξηροφθαλμία και η έντασή της πρέπει να διαπιστωθούν αντικειμενικά και να βαθμολογηθούν. Υπάρχουν λοιπόν δύο απλές διαγνωστικές εξετάσεις που εκτελούν οι οφθαλμίατροι. Η πρώτη ονομάζεται εξέταση του «Σίρμερ» και συνίσταται στην τοποθέτηση ενός διηθητικού χαρτιού στο κάτω βλέφαρο όπου μένει για πέντε λεπτά. Ακολουθώς γίνεται μέτρηση πόσο βρέχεται το χαρτί από το δάκρυ. Έτσι μπορεί κανείς άμεσα και με πολύ ειδικό τρόπο να αποφανθεί για την ποσότητα των δακρύων του ασθενή. Μία άλλη πολύ ειδική εξέταση είναι η χρώση του οφθαλμού με μία χρωστική ουσία που λέγεται «ερυθρό της Βεγγάλης». Η χρωστική αυτή κατακρατάται σε σημεία του οφθαλμού που έχουν υποστεί βλάβη λόγω της ξηροφθαλμίας.

Το σύνδρομο Sjogren προδιαθέτει στην πρόκληση λεμφώματος περισσότερο από κάθε άλλο αυτοάνοσο νόσημα. Το λέμφωμα είναι μια νεοπλασία του λεμφοκυττάρου, μια κακοήθης μετάλλαξη του λεμφοκυττάρου. Λέμφωμα μπορεί να εμφανίσει ένα πολύ μικρό ποσοστό ασθενών που κυμαίνεται από 3% έως 5%. Αυτό παρουσιάζεται ως μια ανώδυνη διόγκωση λεμφαδένων στον τράχηλο, στη μασχάλη ή στη βουβωνική χώρα. Το λέμφωμα, ειδικά στο σύνδρομο Sjogren μπορεί να προσβάλει τους σιελογόνους ή τους δακρυϊκούς αδένες. Συνεπώς όταν βλέπουμε μόνιμα διογκωμένη την παρωτίδα, πρέπει οπωσδήποτε να αποκλείσουμε αυτή την πιθανότητα. Οι ασθενείς με λέμφωμα μπορεί να έχουν και γενικά συμπτώματα. Τα πιο συχνά είναι: κακουχία, χαμηλός πυρετός, αδυναμία, ιδρώτες και άλλα. Σήμερα γνωρίζουμε, ότι υπάρχουν παράγοντες ψηλού κινδύνου που εκδηλώνονται από την αρχή στη νόσο και υποδηλώνουν τάση για ανάπτυξη λεμφώματος. Τέτοιοι παράγοντες είναι απλά κλινικά σημεία, όπως η πορφύρα του δέρματος ή απλές εργαστηριακές εξετάσεις που γίνονται πάρα πολύ γρήγορα.

Στην εγκυμοσύνη, όπως σε κάθε αυτοάνοσο νόσημα, πρέπει να γίνεται ενημέρωση του γυναικολόγου και του παιδίατρο. Ξέρουμε σήμερα ότι παιδιά μητέρων με νόσο έχουν μια ελάχιστη πιθανότητα, να εμφανίσουν προβλήματα στην καρδιά ή στο δέρμα.

Το σύνδρομο Sjogren έχει πολύ καλή εξέλιξη. Δεν αυξάνει τη θνητότητα των ασθενών. Μερικές εκδηλώσεις, όπως προαναφέρθηκε, μπορεί να προδιαθέσουν σε λέμφωμα.

Η εξατομίκευση της θεραπευτικής αγωγής για κάθε ασθενή είναι το κλειδί για όλα αυτά τα νοσήματα και βέβαια για το σύνδρομο Sjogren. Είναι επιβεβλημένη η συνεργασία διάφορων ιατρικών ειδικοτήτων, όπως οφθαλμιάτρου, οδοντίατρου και στοματολόγου, παθολόγου, γυναικολόγου και άλλων. Η αντιμετώπιση της ξηροστομίας, της ξηροφθαλμίας και των συστηματικών εκδηλώσεων είναι ο θεμέλιος λίθος της θεραπείας.

Οι ασθενείς οφείλουν να παίρνουν διάφορα γενικά μέτρα, όπως η ύγρανση δωματίου, η αποφυγή περιβάλλοντος ερεθισμού, όπως κλειστοί χώροι, καπνός, συνεχής κλιματισμός, η πολύ σχολαστική στοματική υγιεινή, πλύσιμο των δοντιών μετά από κάθε γεύμα με καλά φθοριομένες οδοντόκρεμες και αγωγή υποκατάστασης, όπως συχνή χρήση τεχνητών δακρύων, μίας χρήσης χωρίς συντηρητικά. Σε μερικές περιπτώσεις όταν έχουμε σοβαρή ξηροφθαλμία μπορούμε να κάνουμε προσωρινή απόφραξη των δακρυϊκών πόρων με βύσματα σιλικόνης.

Σήμερα υπάρχουν φάρμακα που διεγείρουν τους εξωκρινείς αδένες. Είναι φάρμακα που μπορούμε να τα δίνουμε μέχρι και τέσσερις φορές τη μέρα και έχουν βοηθήσει πραγματικά πάρα πολύ τους ασθενείς.

Η διόγκωση των παρωτίδων τις περισσότερες φορές είναι υποτροπιάζουσα και συνεπώς αυτοπεριοριζόμενη, δεν πρέπει δηλαδή να μας ανησυχεί. Όταν είναι μόνιμη και επώδυνη, τότε βάζουμε ζεστά υγρά επιθέματα, ενώ μπορεί να χρειαστεί η χορήγηση αντιβίωσης ή αντιφλεγμονώδων φαρμάκων.

Οι συστηματικές εκδηλώσεις αντιμετωπίζονται με φάρμακα που χρησιμοποιούνται για την αντιμετώπιση και άλλων αυτοάνοσων νοσημάτων.