

ΤΑΞΙΝΟΜΗΣΗ ΤΟΥ ΣΥΝΔΡΟΜΟΥ Sjögren

Συντάχθηκε απο τον/την Δρ Δημήτριος Ν. Γκέλης, Ιατρός, Οδοντίατρος, Ωτορινολαρυγγολόγος, Διδάκτωρ Πανεπιστημίου Αθηνών - Τελευταία Ενημέρωση Δευτέρα, 08 Ιανουάριος 2018 10:00

Τα μυστικά του συνδρόμου Sjögren (Μέρος Γ')

Δρ Δημήτριος Ν. Γκέλης



Ιατρός, Ωτορινολαρυγγολόγος, Οδοντίατρος,

Διδάκτωρ της Ιατρικής σχολής του Πανεπιστημίου Αθηνών

Ωτορινολαρυγγολογικό Ιατρείο και φωνιατρική μονάδα βιντεοστροβολαρυγγοσκόπησης, κυμογρα-φίας φωνητικών χορδών, ανάλυσης φωνής και γλωττογραφίας:

Δαμασκηνού 46, Κόρινθος 20100, τηλ.2741026631, 6944280764,

e-mail: pharmage@otenet.gr

www.gelis.gr , www.orlpedia.gr , www.allergopedia.gr , www.gkelanto.gr

Ταξινόμηση του συνδρόμου του Sjögren

Το σύνδρομο Sjögren είναι μια φλεγμονώδης και αυτοάνοση ρευματική νόσος που προσβάλλει όλο το σώμα, ιδίως το μυοσκελετικό σύστημα και τους αδενικούς ιστούς. Μπορεί να χαρακτηριστεί ως **πρωτοπαθές σύνδρομο Sjögren (ΣΣ)** ή **δευτεροπαθές σύνδρομο Sjögren (ΣΣ)**

)

που είναι επακόλουθο της ρευματοειδούς αρθρίτιδας, του **συστηματικού ερυθηματώδους λύκου**

,

της

σκληροδερμίας, αγγειίτιδας, πολυμυοσίτιδας/δερματομυοσίτιδας

και της

πρωτοπαθούς κίρρωσης των χοληφόρων

.

Το σύνδρομο Sjögren συνοδεύεται από ομάδα σημείων και συμπτωμάτων και συγκεκριμένες παθολογοανατομικές αλλαγές.

Το πρωτοπαθές σύνδρομο Sjögren (SS) είναι μια συστηματική διαταραχή που χαρακτηρίζεται από λεμφοκυτταρική διήθηση και προοδευτική καταστροφή των εξωκρινών αδένων. Παρά τούτο η φλεγμονώδης διαδικασία μπορεί να επηρεάσει οποιοδήποτε όργανο. Αποτέλεσμα των ανωτέρω είναι τα κλινικά χαρακτηριστικά της διαταραχής μπορούν να διαιρεθούν σε δύο ομάδες:

(α). Καλοήθεις μεν , αλλά δυσάρεστες εκδηλώσεις, όπως η ξηρότητα ([Ξηροστομία](#) , **Ξηροφθαλμία**), πόνος και κόπωση, που αφορούν σχεδόν όλους τους ασθενείς και

(β) Σοβαρές συστηματικές εκδηλώσεις που αφορούν το 20-40% των πασχόντων [1].

Κατά τη διάρκεια των τελευταίων ετών έχουν θεσπιστεί διάφορες σειρές κριτηρίων για τη διάγνωση και την ταξινόμηση του πρωτοπαθούς συνδρόμου Sjögren (SS). Μέχρις ενός σημείου κανένα δεν έτυχε παγκόσμιας αποδοχής. Γίνεται κατανοητό ότι ή απουσία παθολογικών χαρακτηριστικών του SS και η συχνή συνύπαρξη του SS με άλλες νόσους του συνδετικού ιστού μερικώς εξηγεί την έλλειψη συμφωνίας.

Μεταξύ των ετών 1988 και 1996 η **European Study Group for the Classification Criteria for SS** εκτέλεσε μια πολυκεντρική μελέτη, στην οποία καθορίστηκε και στη συνέχεια αναγνωρίστηκε μια νέα ταξινόμηση κριτηρίων του SS. Αυτή η Ευρωπαϊκή σειρά ταξινόμησης των κριτηρίων για το SS έγινε ευρέως αποδεκτή για την ταξινόμηση ασθενών με πρωτοπαθείς και δευτεροπαθείς ποικιλίες του συνδρόμου, [2]

Ανεξάρτητα από τα κριτήρια προτίμησης η τελική διάγνωση του ΣS θα πρέπει να αντανakλά τον ορισμό του συνδρόμου που **είναι μια φλεγμονώ δης και αυτοάνοση ρευματική νόσος**. Συνιστάται λοιπόν, οποιαδήποτε κριτήρια και αν εφαρμόζονται στη διάγνωση του συνδρόμου, αυτά να περιλαμβάνουν έναν υποχρεωτικό συνδυασμό μετρήσεων της εξωκρινούς δυσλειτουργίας, την ιστολογική επιβεβαίωση της φλεγμονής, την ορολογική απόδειξη της **αυτοανοσίας** και αποκλεισμό της νόσου που μιμείται το πρωτοπαθές σύνδρομο Sjögren [3]

.

Διεθνής ταξινόμηση των κριτηρίων διάγνωσης του συνδρόμου Sjögren

Παρά την παραδοσιακή ονομασία του ως σύνδρομο Sjogren, εν τούτοις η όλη παθολογική κατάσταση που χαρακτηρίστηκε και ονομάστηκε σύνδρομο Sjögren πληροί τον ορισμό της νόσου για τους εξής λόγους: Οι ασθενείς παρουσιάζουν σαφή και σχεδόν μοναδικά συμπτώματα ξηρότητας, μια σαφή παθολογοανατομική εικόνα και ένα ξεκάθαρο ζεύγος αυτοαντισωμάτων. Παρά ταύτα εξακολουθεί να τίθεται με δυσκολία η διάγνωση της νόσου, πράγμα που δεν βοηθάει στη μελέτη των ασθενών με ενιαίο τρόπο. Γιαυτό το λόγο υπό την αιγίδα του Sjögren Syndrome Foundation συναποφάσισε μια επιτροπή από ειδικούς στο σύνδρομο Sjögren και καθόρισε τα διαγνωστικά κριτήρια βάσει των οποίων διεθνώς θα χρησιμοποιούνται τα ίδια κριτήρια διάγνωσης της νόσου.

Τα κριτήρια αυτά δημοσιεύτηκαν το 2002 και καθορίζουν ότι ο ασθενής αναμφίβολα πάσχει από τη νόσο. Μπορεί στην αρχή της νόσου ο ασθενής να μη πληροί όλα τα κριτήρια, γιαυτό η τελική διάγνωση και η τελική απόφαση για την αντιμετώπιση της νόσου αποτελεί προϊόν

ΤΑΞΙΝΟΜΗΣΗ ΤΟΥ ΣΥΝΔΡΟΜΟΥ Sjögren

Συντάχθηκε απο τον/την Δρ Δημήτριος Ν. Γκέλης, Ιατρός, Οδοντίατρος, Ωτορινολαρυγγολόγος, Διδάκτωρ Πανεπιστημίου Αθηνών - Τελευταία Ενημέρωση Δευτέρα, 08 Ιανουάριος 2018 10:00

της τελικής κλινικής κρίσης του θεράποντος ιατρού. Οπωσδήποτε είναι σημαντικό να αποκλείονται οι νόσοι που προκαλούν συμπτωματολογία παρόμοια ή πανομοιότυπη με το Sjögren, όπως λέμφωμα, ηπατίτιδα C αντίδραση δότη κατά ξενιστή, προηγηθείσες ακτινοβολίες στην κεφαλή, σαρκοείδωση, λοίμωξη HIV, λήψη φαρμάκων που προκαλούν ξηροστομία. Στον παρατιθέμενο πίνακα περιγράφεται η ταξινόμηση του συνδρόμου Sjogren βάσει των τροποποιημένων Ευρω-αμερικανικών κριτηρίων κριτηρίων.

ΤΑΞΙΝΟΜΗΣΗ ΤΟΥ ΣΥΝΔΡΟΜΟΥ SJÖGREN ΒΑΣΕΙ ΤΩΝ ΤΡΟΠΟΠΟΙΗΜΕΝΩΝ

ΕΥΡΩ-ΑΜΕΡΙΚΑΝΙΚΩΝ ΚΡΙΤΗΡΙΩΝ

A. Ένα από τα τρία οφθαλμικά συμπτώματα

- Ξηρότητα επιπεφυκώτων διάρκειας μεγαλύτερης των τριών μηνών.
- Αίσθημα ξένου σώματος στους οφθαλμούς
- Χρησιμοποίηση των τεχνητών δακρύων περισσότερες από τρεις φορές την ημέρα.

B. Ένα από τα τρία στοματικά συμπτώματα

- Ξηροστομία διάρκειας περισσότερης των τριών μηνών.
- Διόγκωση των σιελογόνων αδένων
- Ανάγκη λήψης υγρών

Γ. Μία από τις δύο οφθαλμικές δοκιμασίες

ΤΑΞΙΝΟΜΗΣΗ ΤΟΥ ΣΥΝΔΡΟΜΟΥ Sjögren

Συντάχθηκε απο τον/την Δρ Δημήτριος Ν. Γκέλης, Ιατρός, Οδοντίατρος, Ωτορινολαρυγγολόγος, Διδάκτωρ Πανεπιστημίου Αθηνών - Τελευταία Ενημέρωση Δευτέρα, 08 Ιανουάριος 2018 10:00

- Δοκιμασία Schirmer ≤ 5 mm/5 λεπτά, χωρίς αναισθησία
- Εφαρμογή χρωστικής στους επιπεφυκότες και τον κερατοειδή χιτώνα των οφθαλμών για τον έλεγχο της ακεραιότητάς τους.

Δ. Θετική η βιοψία του βλεννογόνου του κάτω χείλους (βαθμός εστίας $\geq 1/4$ mm²)

Ε. Μία από τις τρεις στοματικές δοκιμασίες

- Ρυθμός ροής σιέλου χωρίς ερεθισμό των σιελογόνων αδένων ≤ 0.1 ml/minute
- Ανώμαλη σιαλογραφία παρωτίδων
- Ανώμαλη σπινθηρογραφία σιελογόνων αδένων

Στ. Θετικά ευρήματα anti-SSA και anti-SSB αντισωμάτων

Για να τεθεί η διάγνωση του συνδρόμου Sjögren απαιτείται η παρουσία των τεσσάρων από τα έξι παραπάνω κριτηρίων. Για να τεθεί η διάγνωση τους δευτεροπαθούς συνδρόμου Sjögren απαιτείται η ύπαρξη νόσου του συνδετικού ιστού, ξηρότητας και δύο από τις τρεις αντικειμενικές δοκιμασίες ελέγχου της ξηροστομίας και ξηροφθαλμίας (παράγραφοι 3-5). Διάγνωση του συνδρόμου Sjögren μπορεί να τεθεί σε ασθενείς με συμπτώματα ξηρότητας, όταν πληρούνται οι τρεις από τις τέσσερις αντικειμενικές δοκιμασίες (παράγραφοι 3-6).

Μετά τη διεθνή ομοφωνία θέσπισης κριτηρίων για τη διάγνωση του συνδρόμου Sjögren έχουν προταθεί και άλλες οφθαλμικές δοκιμασίες, όπως δοκιμασία κατά Schirmer test χωρίς (Schirmer I) και με τοπική αναισθησία (Jones test), δοκιμασία Break Up Time (BUT),

ΤΑΞΙΝΟΜΗΣΗ ΤΟΥ ΣΥΝΔΡΟΜΟΥ Sjögren

Συντάχθηκε απο τον/την Δρ Δημήτριος Ν. Γκέλης, Ιατρός, Οδοντίατρος, Ωτορινολαρυγγολόγος, Διδάκτωρ Πανεπιστημίου Αθηνών - Τελευταία Ενημέρωση Δευτέρα, 08 Ιανουάριος 2018 10:00

αισθησιομετρία του κερατοειδούς, ρυθμός κάθαρσις των δακρύων [tear clearance rate], χρωματισμός με ζωτική χρωστική πράσινης λισσαμίνης [vital dye (lissamine green) staining], αποτύπωση της κυτταρολογίας του επιπεφυκότα [impression conjunctival cytology], συγκέντρωση της λυσοζύμης και λακτοφερίνης των δακρύων [4].

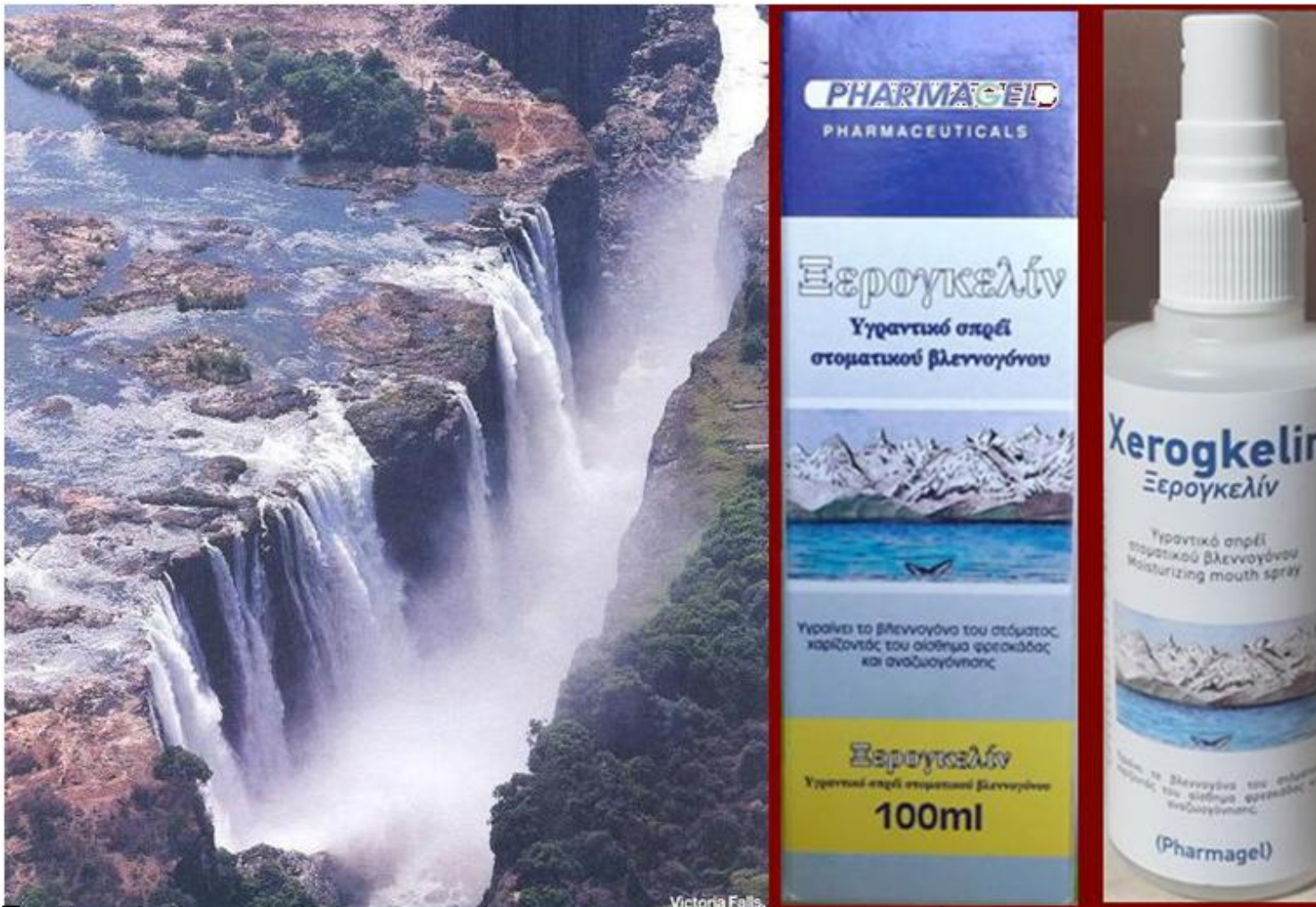
Περισσότερα για το σύνδρομο Sjögren βλέπε στα:

[Sjögren \(Μέρος Α'\)](#) ,

[ΕΙΝΑΙ ΑΚΡΙΒΗΣ Ο ΟΡΟΣ ΣΥΝΔΡΟΜΟ Sjögren; \(Μέρος Β'\)](#)

ΤΑΞΙΝΟΜΗΣΗ ΤΟΥ ΣΥΝΔΡΟΜΟΥ Sjögren

Συντάχθηκε απο τον/την Δρ Δημήτριος Ν. Γκέλης, Ιατρός, Οδοντίατρος, Ωτορινολαρυγγολόγος, Διδάκτωρ Πανεπιστημίου Αθηνών - Τελευταία Ενημέρωση Δευτέρα, 08 Ιανουάριος 2018 10:00



pharmagel@otenet.gr ή τηλεφωνικά στο 694428

ΤΑΞΙΝΟΜΗΣΗ ΤΟΥ ΣΥΝΔΡΟΜΟΥ Sjögren

Συντάχθηκε απο τον/την Δρ Δημήτριος Ν. Γέλης, Ιατρός, Οδοντίατρος, Ωτορινολαρυγγολόγος, Διδάκτωρ Πανεπιστημίου Αθηνών - Τελευταία Ενημέρωση Δευτέρα, 08 Ιανουάριος 2018 10:00



Επιμέλεια: Δρ. Δημήτριος Ν. Γέλης, Ιατρός, Οδοντίατρος, Ωτορινολαρυγγολόγος, Διδάκτωρ Πανεπιστημίου Αθηνών - Τελευταία Ενημέρωση Δευτέρα, 08 Ιανουάριος 2018 10:00