



## Questo paziente avrà una sindrome di Sjögren ?

**Data** 30 aprile 2008  
**Categoria** reumatologia

Come comportarsi di fronte ad un sospetto diagnostico di sindrome di Sjögren ?

### Il caso

Una paziente di 53 anni si reca dal medico curante per sottoporgli il referto di una consulenza oculistica. Lo specialista era stato consultato in quanto da qualche mese la paziente lamentava secchezza oculare e affaticabilità visiva. L'oculista esegue un test di Schirmer che mostra una imbibizione di 4 mm in 5 minuti, quindi nella relazione per il medico curante consiglia di escludere una sindrome di Sjögren.

### Cos'è la sindrome di Sjögren?

La sindrome di Sjögren è una malattia infiammatoria a decorso cronico di tipo autoimmunitario caratterizzata da cheratocongiuntivite secca (xerofthalmia), xerostomia (secchezza delle fauci) e da manifestazioni extraghiandolari. Preferisce le donne con un rapporto 9:1 e può essere di tipo primitivo oppure accompagnare altre malattie autoimmuni (artrite reumatoide, sclerodermia, lupus eritematoso sistemico, tiroidite cronica di Hashimoto, morbo di Basedow, miastenia gravis, epatite cronica attiva, celiachia).

Tra le manifestazioni extraghiandolari della sindrome vanno ricordate quelle cutanee (cute secca, morbo di Raynaud, orticaria ricorrente, ulcerazioni cutanee), quelle polmonari (tosse persistente, polmonite linfocitaria, fibrosi polmonare interstiziale, ipertensione polmonare), gastrointestinali (disfagia, gastrite cronica atrofica), endocrine (ipotiroidismo da tiroidite cronica), genitali (secchezza vaginale).

### Che fare?

Cosa dovrebbe fare il medico curante, di fronte al quesito del collega oculista, sapendo che il test di Schirmer può avere circa un 15% di falsi positivi e una percentuale simile di falsi negativi?

La prima cosa da fare è, ovviamente, quella di confermare o escludere la diagnosi. In realtà non esistono criteri diagnostici universalmente accettati per la sindrome di Sjögren. Secondo i criteri di Copenaghen si può far diagnosi quando sono presenti almeno 4 dei seguenti item:

- 1) cheratocongiuntivite secca
  - 2) test di Schirmer positivo (imbibizione lacrimale di una carta da filtro posta al di sotto delle palpebre inferiori < 10 mm/5 minuti)
  - 3) ritenzione corneale e congiuntivale del rosa bengala o della fluoresceina
  - 4) xerostomia
  - 5) insufficiente salivazione dopo stimolo con limone
  - 6) alterazioni dei dotti parotidici alla scialografia
  - 7) elevati livelli di anticorpi contro gli antigeni nucleari o citoplasmatici estraibili (Ro/SSA-A e La/SS-B)
  - 8) biopsia del labbro inferiore: ghiandole salivari con infiltrazione linfocitaria
- NB. Per poter applicare i criteri di Copenaghen si deve escludere la presenza di: linfomi, sarcoidosi, HIV, graft-versus-host disease.

Una volta confermata la diagnosi è necessario definire se si tratta di una forma primitiva oppure secondaria ad altre malattie (vedi sopra).

### Quale terapia?

Ovviamente se si tratta di una forma secondaria la terapia dipende dalla patologia di base. Per le forme primitive purtroppo non esiste una terapia specifica per cui si può ricorrere solo ad un trattamento sintomatico.

Per aumentare la produzione di saliva si può usare la pilocarpina (5 mgx3/die) a patto che non vi sia una completa atrofia delle ghiandole salivari, mentre per la secchezza oculare si ricorre alle lacrime artificiali. Per la xerostomia può essere utile anche far sorseggiare liquidi frequentemente e consigliare l'uso di colluttori contenenti sostituti della saliva.

Se vi sono importanti sintomi sistemici si possono usare gli steroidi oppure gli immunosoppressori. In questi casi è opportuno comunque avvalersi di una consulenza reumatologica.

**Renato Rossi**