



CON IL PATROCINIO E IL SOSTEGNO ECONOMICO DI



Regione Emilia-Romagna

Assemblea Legislativa

SINDROME DI SJÖGREN



CODICE DI ESENZIONE PER PATOLOGIA SINDROME DI SJOGREN: COD. N. 030

Grande importanza è **farsi riconoscere il certificato di esenzione per patologia cronica.**

FARSI RICONOSCERE L'ESENZIONE PER PATOLOGIA. PERCHÉ?

L'esenzione offre l'opportunità di poter usufruire di tutta una serie di prestazioni sanitarie che sono previste per la specifica patologia

L'esenzione rappresenta un diritto della persona che permette ed aiuta l'intero sistema sanitario a prevedere costi e applicare strategie di intervento per il futuro

Attraverso l'esenzione si riesce con assoluta certezza ad avere la fotografia dell'impatto sociale che le malattie reumatiche comportano sul territorio e la conseguente possibilità di sensibilizzare le autorità socio-sanitarie sull'argomento

Per verificare la vostra tabella di esenzione per patologia e cosa essa prevede potete visitare il sito web del Ministero della Salute:

www.ministerosalute.it/esenzioniTicket/paginaMenuEsenzioniTicket.jsp

N.B. Le informazioni contenute in questo opuscolo hanno solo un fine illustrativo: non sono riferibili né a prescrizioni né a consigli medici.

La riproduzione, anche parziale, delle illustrazioni e del testo deve essere debitamente autorizzata. Stampato in aprile 2009 a cura di AMRER onlus.

CHE COSA È LA SINDROME DI SJÖGREN

La Sindrome di Sjögren è una malattia infiammatoria cronica di natura autoimmune che colpisce prevalentemente le ghiandole esocrine maggiori (quelle che riversano/secernano all'esterno il loro contenuto), come le lacrimali e salivari.

Tale patologia è caratterizzata principalmente da una ridotta produzione di lacrime (sensazione di sabbia negli occhi) e di saliva (bocca secca); la secchezza può interessare altri distretti come la cute, le vie respiratorie e i genitali. Nella maggior parte dei casi la secchezza degli occhi e della bocca resta l'unico sintomo della malattia ma spesso possono comparire dolori articolari e muscolari, febbre, stanchezza; meno frequente è invece l'interessamento polmonare, renale e del sistema nervoso.

La malattia colpisce prevalentemente le persone di età media (50-60 anni) e 9 malati su 10 sono di sesso femminile. È considerata una delle malattie reumatiche più comuni (colpisce 1-2% della popolazione) anche se non esistono studi che ne stabiliscano l'esatta frequenza. La malattia può presentarsi in forma isolata (detta primaria), o essere secondaria ad altre patologie, come l'Artrite Reumatoide, il Lupus Eritematoso Sistemico, la Sclerodermia ecc; tali forme costituiscono complessivamente circa il 60% dei casi.

LE CAUSE

Come per molte malattie reumatiche non è nota la causa della Sindrome di Sjögren. Si pensa che possa essere di origine multifattoriale cioè causata da più fattori insieme (ormonali, genetici, virali, immunologici...). La prevalenza della malattia nel sesso femminile dimostra che gli estrogeni giocano un ruolo importante nella genesi della stessa.

L'ipotesi più probabile è che, nel soggetto con una determinata predisposizione genetica, un'infezione (soprattutto da herpesvirus) scateni una reazione immunitaria contro gli organi interni, in questo caso le ghiandole salivari e lacrimali. A lungo andare l'infiammazione conduce all'atrofia delle ghiandole interessate, (il tessuto ghiandolare viene sostituito da tessuto fibroso cicatriziale che non secerne alcuna sostanza, ad esempio le ghiandole salivari non producono più saliva o comunque in quantità ridotta rispetto alla normalità).

I SINTOMI

Come già descritto precedentemente le manifestazioni caratteristiche della malattia sono la ridotta secrezione salivare e lacrimale; se trascurate possono portare nel tempo ad alcune complicanze: quelle oculari sono rappresentate da cheratocongiuntiviti secche (ovvero la secchezza di due strutture dell'occhio, la cornea e la congiuntiva, dovute alla scarsa lacrimazione che può portare ad infezioni oculari con ulcerazione della cornea) o cheratocongiuntiviti

infettive (ossia in presenza di scarsa lubrificazione dell'occhio è frequente un'infezione da germi esterni, presenti nell'ambiente) mentre quelle orali comprendono difficoltà a masticare o deglutire (necessità di bere frequentemente nell'ingerire cibi secchi come grissini o crackers) facilità alle carie dentali o stomatiti.

In circa la metà dei pazienti si possono osservare tumefazioni delle ghiandole parotidi ricorrenti (FIG 1); talora questo può rappresentare il sintomo d'esordio della malattia. Spesso sono presenti secchezza della trachea e delle vie respiratorie inferiori che possono causare bronchiti. Possono associarsi secchezza della pelle, dell'apparato gastro-enterico e genitale (secchezza vaginale, prurito, sintomi particolarmente fastidiosi nelle donne).



FIG. 1 - Tumefazione parotidea

Come già detto in precedenza, molto comuni sono i dolori articolari-muscolari, meno frequentemente si osserva l'artrite, cioè la tumefazione calda e dolente dell'articolazione che colpisce soprattutto le mani.

A questi sintomi si possono associare il fenomeno di Raynaud (le dita esposte al freddo diventano prima bianche e poi bluastre), la vasculite con la comparsa di porpora (piccoli puntini rossi alle gambe legati ad infiammazione dei piccoli vasi del sangue), l'infiammazione dei nervi periferici con disturbi della sensibilità, sensazione di formicolio agli arti superiori e più frequentemente di quelli inferiori (neuropatia periferica). L'interessamento degli organi interni in corso di sindrome di Sjögren è raro: a livello polmonare si può osservare la fibrosi, ovvero l'ispessimento della trama dei polmoni, il coinvolgimento renale si traduce nell'acidosi tubulare renale (produzione di urine alcaline) o nel diabete insipido nefrogenico. Abbastanza frequente è invece il riscontro di infiammazione della tiroide (tiroidite autoimmune), anche se solo in pochi casi è necessario iniziare una terapia farmacologica. La complicanza più temibile a distanza di molti anni dall'inizio della malattia è rappresentata dai linfomi, cioè malattie delle cellule del sangue chiamate linfociti. Gli esami del sangue e il controllo dei linfonodi eseguiti in occasione delle visite sono normalmente sufficienti per evidenziare queste situazioni. Altre alterazioni

ematologiche meno gravi possono essere presenti, come il calo dei globuli bianchi, delle piastrine e dell'emoglobina.

Infine un quarto dei pazienti presenta una Sindrome fibromialgica associata alla Sindrome di Sjogren.

LA DIAGNOSI

La diagnosi non è sempre facile perché i sintomi possono essere confusi con quelli di altre malattie ed il rischio è quello di rivolgersi a più specialisti: internisti, dentisti, oculisti, oltre che reumatologi. Per effettuare la diagnosi di Sindrome di Sjogren devono essere rispettati dei criteri che sono stati rivisitati da un Gruppo di Studio Americano-Europeo nel 2002, che valutano la secrezione lacrimale con test di semplice esecuzione (Test di Schirmer - FIG 2 -, test alla fluoresceina o al Rosa Bengala) e salivare (scintigrafia delle ghiandole salivari, test della stimolazione salivare). Oltre ai sintomi devono essere presenti alcuni autoanticorpi caratteristici (ANA, ENA anti-SSA e/o anti-SSB); frequente è il riscontro del fattore reumatoide. Quando il quadro clinico e strumentale non sono sufficienti per formulare la diagnosi, è necessaria una biopsia delle ghiandole salivari minori, una metodica poco invasiva, che richiede solo un piccolo prelievo, eseguito in anestesia locale, sulla superficie interna del labbro inferiore (osservando al microscopio il pezzetto prelevato si può vedere, in caso di sindrome di Sjögren, un quadro infiammatorio estremamente caratteristico). Tutte le persone che avvertono una sensazione soggettiva di occhio o bocca asciutta dovrebbero in primo luogo rivolgersi al proprio dentista od oculista di fiducia, che potrà confermare il reperto. In tal caso il medico di medicina generale, una volta escluse cause locali o l'utilizzo di alcuni farmaci che possono determinare sintomi analoghi (antidepressivi, diuretici, ecc.), potrà eventualmente decidere di contattare uno specialista reumatologo.



FIG. 2

Test di Schirmer:

Si esegue mettendo una striscia di carta bibula nel fornice inferiore di entrambi gli occhi. Dopo 5 minuti viene misurata la lunghezza del tratto imbibito dalle lacrime. Un valore >15 mm è normale, fra i 5 e i 14 mm è sospetto, < 5 mm è patologico.

LA PROGNOSI

La malattia è generalmente riconosciuta con notevole ritardo (mediamente 6 anni) dall'inizio dei sintomi. La sindrome di Sjögren è una malattia cronica, ma nella maggior parte dei casi non è grave; decorre spesso blandamente con una lenta progressione, oppure permanendo stabile anche per anni, in assenza di alcuna terapia.

I pazienti conservano una buona qualità della vita, spesso l'unico disagio risiede nella necessità di usare frequente (anche in ambienti affollati) lacrime e/o saliva artificiali.

LA TERAPIA E I CONSIGLI

La terapia è rivolta a contrastare i sintomi e pertanto consiste prevalentemente nell'uso di lacrime artificiali (particolari colliri che proteggono l'occhio dalle possibili complicanze della secchezza) e sostituti della saliva (in forma di spray o gel). molta attenzione deve essere dedicata alle norme igieniche e comportamentali, in particolare deve essere garantita un'ottima igiene orale (lavarsi i denti con regolarità, utilizzare collutori e filo interdentale), evitare il fumo di sigaretta, limitare l'uso delle lenti a contatto, evitare di permanere a lungo in luoghi con aria molto secca e con fumo, o di esporsi al vento e alla luce diretta del sole senza protezione (utili sono gli occhiali da sole con protezione anche laterale). Le caramelle senza zucchero al limone possono aiutare la salivazione. Infine esiste un farmaco, la pilocarpina, che in casi selezionati può essere utilizzato per stimolare la secrezione ghiandolare. Per tutte le altre manifestazioni la terapia deve essere adattata sul singolo paziente in rapporto alla sintomatologia presentata: da piccole dosi di cortisone, antinfiammatori, idrossiclorochina in caso di dolori articolari, fino a terapie più aggressive con immunosoppressori nei rari casi di impegno di organi vitali



A.M.R.E.R. ASSOCIAZIONE MALATI REUMATICI EMILIA ROMAGNA

AMRER nasce nel 1979 e con il riconoscimento regionale DPGR n. 570 del 17/07/95 è ONLUS di diritto.

AMRER è impegnata nella tutela dei diritti sociosanitari della persona affetta da malattie reumatiche, e nella divulgazione dell'informazione al paziente e alla cittadinanza circa gli effetti di tali patologie.

Chi opera in sede, sul territorio regionale e nazionale sono tutti volontari e per la maggior parte malati reumatici, i quali, vivendo nelle condizioni indotte dalla malattia, ben conoscono i problemi che vengono loro esposti.

L'Associazione svolge la sua attività in stretta collaborazione con i Reumatologi della Regione, gli esperti in campo socio sanitario, e in piena sintonia con gli operatori del volontariato sul territorio.

Non ha alcuna finalità di lucro.

Con Deliberazione n. 12 del 15/01/2007 la Regione Emilia Romagna ha riconosciuto AMRER come Organizzazione a Rilevanza Regionale



ISCRIVERSI E SOSTENERE AMRER ONLUS È FACILE!!

Basta fare un versamento di almeno 10 Euro sul c.c.p. 12172409

Intestato a AMRER Onlus - Via Gandusio, 12 - 40128 Bologna

ASSOCIARSI PER:

- Sentirsi rappresentati
- Avere informazioni corrette e aggiornate
- Sostenere ed esprimere al meglio le proprie idee
- Studiare e creare opportunità per il malato
- Trovare soluzioni a problemi che superano il singolo



A.M.R.E.R. Onlus

Via Gandusio, 12 - 40128 Bologna

Tel-Fax: 051 24.90.45 - Cell.: 335 622.38.95

ass.amrer@alice.it - www.amrer.it

C.F. 80095010379