



سندرم شوگرن (Sjögren)

- درمان متکی به آگونیست های موسکارینی (پیلوکارپین هیدروکلراید و سرویملین هیدروکلراید) است. مهمترین اثر نامطلوب این عوامل تحریق است که با افزایش تدریجی دوز می توان آن را به حداقل رساند.
- هیدروکسی کلروکین اغلب برای آرترالژی با یا بدون سینوویت و پورپورا استفاده می شود، اگرچه نشانی از مزایای آن در یک کارآزمایی تصادفی و کنترل شده ثابت نشد.
- در غیاب کارآزمایی های مربوط به بیماران مبتلا به سندرم شوگرن اولیه، برای درمان تظاهرات شدید ارگان ها، مطابق با دستور کار مربوط به بیماری های لوپوس اریتماتوز سیستمی و سایر بیماری های همبند، از داروهای سرکوب کننده ایمنی (شامل پردنیزون، متوترکسات، مایکوفنولات سدیم، آزاتیوپرین و سیکلوفسفامید)، استفاده می شوند.

عوارض سیستمی

تظاهرات سیستمی تقریباً در ۳۰ تا ۴۰ درصد از بیماران مبتلا به سندرم شوگرن اولیه دیده می شود. انفیاتراسیون لنفوسیتی در بافت های غیر از غدد برون ریز، می تواند باعث نفريت بینابینی، کلانژیت خود ایمنی صفراوی اولیه خود ایمنی و برونشبولیت انسدادی شود. نتیجه واکنش بیش از حد سلول B، باعث انباشت کمپلکس ایمنی شده و باعث تظاهرات سیستمیکی مانند پورپورای قابل لمس، گلومرولونفریت وابسته با کرایوگلوبولینمی، پنومونیت بینابینی و نوروپاتی محیطی شود. درگیری کلیه در سندرم شوگرن اولیه با SLE متفاوت است، و ویژگی آن بیشتر، نفريت بینابینی، اسیدوز سیستمیک، سطوح پایین پروتئینوری و کاهش پیش رونده کارکرد کلیه همراه است. گلومرولونفریت به ندرت در سندرم شوگرن اولیه،

سندرم شوگرن (Sjögren syndrome) یک آگزوکرینوپاتی التهابی مزمن، و یک بیماری خود ایمنی است که با خشکی چشم، دهان و سایر غشاهای مخاطی مشخص می شود. این بیماری ممکن است از درگیری غدد برون ریز به یک اختلال سیستمی و همچنین به بیماری لنفوپرولیفراتیو سلول B تبدیل شود. این بیماری در زنان بسیار بیشتر از مردان (به نسبت ۹ به ۱) دیده می شود و شیوع آن در طول زندگی بزرگسالی افزایش می یابد و یک بروز آن در سن ۵۰ سالگی است. اگر این پدیده خود ایمنی در بافت های خاص آگزوکرین ظاهر شود (بدون علائم و نشانه های درگیری چند عضوی و سیستمیک) همچون تیروئیدیت یا سیروز صفراوی اولیه یا کلانژیت، به عنوان سندرم شوگرن اولیه شناخته می شود. ولی اگر این بیماری همراه با یک بیماری خود ایمنی سیستمی دیگر مانند آرتریت روماتوئید، لوپوس اریتماتوز سیستمیک (SLE)، اسکلوودرمی یا درماتومیوزیت روی دهد، به اصطلاح آنرا شوگرن ثانویه یا همراه می نامند. غدد بزاقی یا اشکی آسیب دیده تحت تاثیر تراوش انبوه لنفوسیتی قرار می گیرد. تظاهرات خارج غده ای این بیماری شامل لنفادنوپاتی، واسکولیت پوستی، پنومونیت بینابینی و نوروپاتی محیطی است.

سندرم شوگرن اولیه

- تشخیص سندرم شوگرن اولیه بیشتر بر پایه علائم کلاسیک سه گانه انجام می شود: خشکی دهان و چشم، خستگی و درد. عوارض سیستمی که در ۳۰ تا ۴۰ درصد بیماران وجود دارد، ممکن است اولین سرنخ ها را برای تشخیص این بیماری ارائه دهد.
- خطر لنفوم سلول B در بین بیماران مبتلا به سندرم شوگرن اولیه در مقایسه با جمعیت عمومی به طور قابل توجهی افزایش یافته است (با ضریب ۱۵ تا ۲۰ برابر).



نسبت به SLE رخ می دهد
و اغلب با کرایوگلوبولینمی
همراه است.

ویژگی های

پاتوفیزیولوژی شوگرن

مدل های فعلی
ویژگی های پاتوفیزیولوژی
این بیماری، نشان دهنده ی

تشخیص و ارزیابی

تشخیص سندرم شوگرن اولیه، بیشتر بر پایه ی علائم کلاسیک خشکی دهان و چشم، خستگی و درد است. با این حال، عوارض سیستمیک گاهی اوقات اولین سرخ های بیماری را ارائه می دهد. بیمارانی که با چنین عوارضی مراجعه می کنند باید به طور معمول در باره وجود علائم سندرم شوگرن اولیه و دیگر بیماری های خودایمنی در میان افراد خانواده آنان پرسش شوند.

تست های آزمایشگاهی

در الکتروفورز پروتیین، هیپرگاماگلوبولینمی پلی کلونال دیده می شود.

اتوانتی بادی هادر سندرم شوگرن بیشتر متوجه آنتی ژن های SS-A/Ro و SS-B/La است (در ۶۰ تا ۷۰ درصد بیماران مثبت می شود) اما در بیمارانی، اتوانتی بادی دیگری مانند آنتی بادی ضد گلژی، GW/P-bodies ویا اتوانتی بادی های ضد NuMA گزارش شده است. بهر روی Anti-SS-A/Ro و anti-SS-B/La، از نظر بالینی مهم ترین و بهترین اتوانتی بادی های تشخیصی برای شوگرن هستند. اگرچه این ها نیز در SLE وجود دارد اما نسبت شیوع آنها نسبت شوگرن کمتر است. آنتی بادی های ضد SS-B/La تقریباً همیشه با آنتی بادی های ضد SS-A/Ro همراه هستند، اما آنتی بادی های ضد SS-A/Ro اغلب در نبود آنتی بادی های ضد SS-B/La نیز ایجاد می شود. آزمایش ANA مثبت هم در ۷۰ تا ۹۵ درصد بیماران یافت می شود. فاکتور روماتوئید هم به نسبت ۴۰ تا ۷۰ درصد بیماران مثبت است.

منبع:

<https://www.nejm.org/doi/full/10.1056/NEJM-cp1702514>

فعال شدن سلول های اپی تلیال مخاطی است و عامل براگیزاننده که احتمالاً ناشی از تحریک ویروسی یا تولید غیرطبیعی عناصر ویروسی درون زا است. این فرآیند منجر به فعال شدن سیستم ایمنی ذاتی و ایمنی اکتسابی با ترشح اتوانتی بادی ها می شود. این اتوانتی بادی ها کمپلکس های ایمنی را تشکیل می دهند که باعث ماندگاری و تقویت تولید اینترفرون آلفا می شود و در نتیجه ی چرخه ای از فعال سازی سیستم ایمنی منجر به آسیب بافتی می شود. داده هایی که از بررسی هایی که در زمینه ی ایمنی ذاتی، ژنتیک و فعال سازی سلول های B در سندرم شوگرن اولیه به دست آمده، افزایش بیان ژن های مربوط به اینترفرون (چه نوع I یا نوع II) در غدد بزاقی و خون در بیش از نیمی از بیماران مبتلا به این بیماری را نشان می دهد.

در راستای این یافته، این فرضیه مطرح شده است که عوامل ویروسی متعددی در این بیماری نقش دارند، اگرچه ثابت نشده که هیچ یک از آنها مسبب آن باشند. بررسی هایی در سطح ژنوم، ارتباط بین سندرم و ژن های دخیل در مسیرهای اینترفرون را نشان داده اند. وجود مراکز ژرمینال نابجا در غدد بزاقی، فعال شدن سلول های B را برجسته می کند که مشخصه ی نشانگان شوگرن اولیه است. در بررسی های اخیر وجود پلاسما بلاست ها در خون، پلاسماسل ها در غدد بزاقی و سلول های CD8 T فعال در خون و غده ها گزارش شده است.

فاکتور فعال کننده سلول B، سیتوکینی است از خانواده فاکتور نکروز تومور (BAFF)، باعث افزایش بلوغ، تکثیر و بقای سلول های B می شود. سطح آن هم در سرم و هم در غدد بزاقی بیماران دچار به سندرم شوگرن اولیه، افزایش می یابد. BAFF القا شده توسط اینترفرون نوع I و نوع II، ارتباطی است میان ایمنی ذاتی و خودایمنی در پاتوژنز بیماری.