

Φθενάκης Χαρίτων, Ιατρός, ΩΡΛ, Ξυλόκαστρο, Κορινθίας

Το σύνδρομο Sjorgen είναι μια αυτοάνοση εξωκρινοπάθεια που χαρακτηρίζεται από λεμφοκυτταρική διήθηση των σιελογόνων και των δακρυικών αδένων, που οδηγεί στην προοδευτική εκδήλωση ξηροστομίας και ξηροφθαλμίας.

Στο ένα τρίτο των πασχόντων προκαλούνται και συστηματικές εκδηλώσεις, όπως αρθρίτιδα, πυρετός, κόπωση, ξηρότητα των βλεννογόνων, ενώ οι πάσχοντες από μείζονα προσβολή των σιελογόνων αδένων εμφανίζουν αυξημένο κίνδυνο να εμφανίσουν χαμηλού βαθμού λεμφώματα μη Hpdgkin. Επιπρόσθετα, μια μειοψηφία πασχόντων εμφανίζει συμπτώματυα που σχετίζονται με προοδευτικά εξελισσόμενη βαρηκοΐα, ακαθόριστης παθογένεσης.

Η εναπόθεση αυτοαντισωμάτων σε αντιγόνα των ανατομικών δομών του έσω ωτός και η διήθησή τους από αυτοαντιδρώντα Τ λεμφοκύτταρα , έχουν ενοχοποιηθεί στην παθογένεση της βλάβης του έσω ωτός. Μέσα σάυτό το γενικό πλαίσιο, έχουν περιγραφεί υψηλά επίπεδα αυτοαντισωμάτων προς την **καρδιολιπίνη** και τους **Μ3 μουσκαρινικούς υποδοχείς** , καθώς και προς τους **κροσσωτούς επιτόπους των κοχλιακώ ν κυττάρων [1]**

Η Ζιάβρα και συν, (2000) επί σαράντα ασθενών τους με Σύνδρομο Sjorgen (ΣS) , βρήκαν ότι το ένα τέταρτο από αυτούς είχαν νευραισθητήρια βαρηκοΐα [2]. Η παθογένεση της νευραισθητήριας βαρηκοΐας στους ασθενείς με ΣS είναι άγνωστη. Πιστεύεται ότι, είτε ανοσοσυμπλέγματα και/ ή αντισώματα ειδικά προς κάποιο αντιγόνο του έσω ωτός μπορεί να παίζουν κάποιο ρόλο στην παθογένεση. Στο 90% των ασθενών με ΣS έχουν αντισώματα προς το SS-A (Ro) αντίσωμα και το 60% των ασθενών έχουν αντισώματα προς το SS-B (La) αντίσωμα. Σύμφωνα με τα σύγχρονα δεδομένα τα αντισώματα αντι-καρδιολιπίνης (ACA) (αντιφωσφολιπιδικά αντισώματα) συμμετέχουν στην παθογένεση μερικών μορφών δυσλειτουργίας του έσω ωτός, πιθανώς διότι σχηματίζουν μικροθρόμβους στα αγγεία του λαβυρίνθου.

Απαιτούνται μελέτες βασικής επιστήμης για την καλύτερη κατανόηση των μηχανισμών με τους οποίους τα αντιφωσφολιπιδικά αντισώματα μεταβιβάζουν τη δυσλειτουργία του έσω ωτός. Απαιτούνται επίσης κλινικές μελέτες για να αξιολογηθεί η αποτελεσματικότητα της χορήγησης αντιπηκτικών σ' αυτή την ομάδα των ασθενών [3].

Η ιστοπαθολογία των ανθρωπίνων έσω ώτων ασθενών με σύνδρομο Sjogren's (SS) σχετίζεται με τα μοντέλα ποντικών, πασχόντων από αυτοάνοση νόσο του έσω ωτός [4].

Επειδή η ακουστική βλάβη που σχετίζεται με το SS εντοπίζεται στο έσω ους, θα πρέπει να πληροφορούνται οι ασθενείς από το γιατρό τους για τον κίνδυνο ν εμφάνισης ακουστικής βλάβης, , που είναι επιπλοκή της νόσου. Γιαυτό το λόγο θα πρέπει να γίνεται ακοομετρικός έλεγχος, περιοδικά, των πασχόντων με SS, για τον εντοπισμό της πτώσης της ακοής [5].

Στο σύνδρομο Sjogren (ΣS) υπάρχει υψηλή επίπτωση κρανιακών νευροπαθειών και νευραισθητήριας βαρηκοΐας. Η υψηλή επίπτωση της βαρηκοΐας στο σύνδρομο Sjogren επισημαίνει την αξία των ακοολογικών μελετών προτού να αποκλειστούν οι κρανιακές νευροπάθειες της νόσου [6].

ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

1. Tucci M , Quatraro C , Silvestris F . Sjögren's syndrome: an autoimmune disorder with otolaryngological involvement. Acta Otorhinolaryngol Ital. 2005 Jun;25(3):139-44.

2. Ziavra N, Politi EN, Kastanioudakis I, Skevas A, Drosos AA. Hearing loss in Sjogren's syndrome patients. A comparative study. Clin Exp Rheumatol. 2000 Nov-Dec;18(6):725-8. 3.

3. Mouadeb DA, Ruckenstein MJ. Antiphospholipid inner ear syndrome. Laryngoscope. 2005 May;115(5):879-83.

4. Calzada AP , Balaker AE , Ishiyama G , Lopez IA , Ishiyama A .Temporal bone histopathology and immunoglobulin deposition in Sjogren's syndrome. Otol Neurotol. 2012 Feb;33(2):258-66.

5. Montoya-Aranda IM , Peñaloza-López YR , Gutiérrez-Tin ajero DJ . Sjögren's syndrome: Audiological and clinical behaviour in terms of age. Acta Otorrinolaringol Esp. 2010 Sep-Oct;61(5):332-7. Epub 2010 Aug 1.

6. Tumiati B, Casoli P, Parmeggiani A. Hearing loss in the Sjogren syndrome. Ann Intern Med. 1997 Mar 15;126(6):450-3.