



I criteri diagnostici per individuare una sindrome secca sono:

- **SINTOMATICI**
 1. sintomi oculari o utilizzo di lacrime artificiali
 2. sintomi orali di xerostomia (secchezza della bocca) e/o tumefazione delle ghiandole salivari e/o frequente necessità di bere
- **OGGETTIVI**
 1. evidenza obiettiva di cheratocongiuntivite secca
 2. interessamento delle ghiandole salivari minori confermato con esame bioptico del labbro
 3. interessamento salivare accertato mediante scialografia o scintigrafia
 4. riscontro agli esami del sangue dell'alterazione dei valori di ENA (antigeni nucleari estraibili), ANA (anticorpi antinucleo), FR (fattore reumatoide)

In base alla rispondenza ai criteri diagnostici si parla di assenza o presenza di Sindrome secca e, in caso di presenza, se si tratta della forma primaria Sjögren o secondaria Sclerodermia

Per porre diagnosi di forma primaria è fondamentale istologia e/o sierologia positiva + tre criteri oggettivi o quattro criteri tra sintomatici ed oggettivi.

Per porre diagnosi di forma secondaria è fondamentale la conferma della malattia autoimmune coesistente + due criteri oggettivi.

SINTOMI OCULARI

I sintomi oculari più comuni sono sensazione di secchezza, di corpo estraneo e bruciore che peggiorano durante il giorno; possono manifestarsi anche secrezioni filamentose, annebbiamento transitorio della vista, arrossamento e formazione di croste a livello delle palpebre. Poco frequente invece è l'assenza di lacrimazione riflessa ed emotiva. I sintomi poi si possono accentuare in condizioni che aumentano l'evaporazione della componente acquosa del film lacrimale (quali vento, riscaldamento, aria condizionata) o in conseguenza a applicazioni prolungate per vicino (lettura, lavoro a pc) che riducono la frequenza di ammiccamento e quindi di ripristino del film lacrimale.

L'IMPEGNO DELL'ASSOCIAZIONE

L'AILS - Associazione Italiana Lotta alla Sclerodermia Onlus è nata nel 2002 su iniziativa di un gruppo di malati affetti da Sclerosi sistemica (Sclerodermia) e, con i propri Referenti regionali, è presente su tutto il territorio nazionale. Svolge attività socio-sanitaria offrendo ai malati servizi tra cui: sostegno, orientamento, pratiche di invalidità, consulenza legale e supporto psicologico. L'Associazione è impegnata nella raccolta fondi da destinare alla ricerca scientifica e al miglioramento dei servizi offerti ai pazienti in campo socio-sanitario.

Dal 2002 contribuisce al finanziamento di progetti di ricerca scientifica e dona borse di studio a medici specialisti. Organizza aggiornamenti per i medici di base. Programma incontri medici-pazienti. Aiuta a migliorare i centri specialistici, attraverso la donazione di apparecchiature scientifiche.

L'AILS, diffonde informazioni sulla malattia attraverso opuscoli distribuiti negli ospedali, negli studi medici e nelle manifestazioni pubbliche, ma anche attraverso il proprio sito internet www.ails.it. Redige un periodico quadrimestrale dal titolo "Sclerodermia - ricerca per una vita migliore" con articoli socio-sanitari e scientifici.

Attualmente, i pazienti sclerodermici possono usufruire di:

- cure per la malattia di base nei centri di riferimento;
- cure odontoiatriche presso la Clinica odontostomatologica dell'Ospedale San Paolo a Milano nel reparto Dott. Roberto Rozza;
- cure psicologiche, estese anche ai familiari, presso l'Ospedale San Paolo - Prof. Egidio Moja;
- cure psichiatriche, estese anche ai familiari, presso l'Ospedale San Paolo - Dott. Costanzo Gala;
- assistenza gratuita nel disbrigo delle pratiche di invalidità presso il Patronato Acli, con corsia preferenziale;
- consulenza legale.

AILS è membro di FESCA - Federation of European Scleroderma Associations -, della Consulta Nazionale delle Malattie Rare - CNdMR, della Federazione Lombarda Malattie Rare e del Gruppo Rappresentanti Associazioni e Laici - G.R.A.L. - Partecipasalute - Istituto Mario Negri

LA SINDROME SICCA "PROBLEMATICHE OCULARI" NELLA SCLEROSI SISTEMICA (SCLERODERMIA)



LA SINDROME SICCA NELLA SCLEROSI SISTEMICA (SCLERODERMIA)

La sindrome secca, detta anche sindrome di Sjögren dal nome dell'oculista svedese che per primo l'ha descritta nel 1933, è una malattia infiammatoria cronica autoimmune che porta alla progressiva distruzione delle ghiandole esocrine (lacrimali, salivari minori, parotidi) e che, per tale motivo, di solito è associata a secchezza oculare ed orale.

La sindrome secca è classificabile in due tipi:

- primaria: Sjögren che si manifesta in assenza di altra malattia autoimmune
- **secondaria: associata ad una malattia autoimmune ben distinta, quale la Sclerosi sistemica (Sclerodermia), ma anche ad altre patologie come le connettivopatie miste, artrite reumatoide, ecc.**

Affinché occhio e mucose della bocca non diventino asciutti, è necessaria l'esistenza di un buon film lacrimale e di una sufficiente produzione salivare.

Il film lacrimale è una sottile pellicola che si distende sulla superficie della parte anteriore dell'occhio ad ogni ammiccamento, cioè ogni volta che sbattiamo le palpebre, ed è costituito da tre strati:

- lipidico, quello più superficiale a contatto con l'aria
- acquoso, quello intermedio, prodotto dalle ghiandole lacrimali
- mucinico, quello più interno a contatto con l'epitelio corneale

È fondamentale che queste tre componenti siano in equilibrio qualitativo e quantitativo tra loro altrimenti si crea una disfunzione del film lacrimale che può generare a sua volta uno stato di secchezza oculare.

Ne consegue che quando si verifica una reazione autoimmune cronica contro le ghiandole lacrimali si genera un deficit dello strato acquoso che porta a xerofthalmia (occhio secco).

SEGNI OCULARI

Altro elemento diagnostico importante sono i segni oculari cioè le manifestazioni oggettive che possono manifestarsi con diversa intensità a seconda dell'aggressività della malattia e/o dello stadio; essi consistono in:

- **blefarite**, cioè infiammazione delle palpebre
- **congiuntivite**, cioè irritazione della congiuntiva, la membrana trasparente che riveste il bulbo oculare, con conseguente arrossamento dell'occhio
- **alterazione del film lacrimale**, con presenza di filamenti di muco (che offuscano transitoriamente la vista ad ogni battito palpebrale e che si accumulano nell'angolo dell'occhio verso il naso) e/o con formazione di una schiuma nel film lacrimale stesso o lungo il margine palpebrale
- **sofferenza corneale** con alterazioni dell'epitelio superficiale rilevabili durante la visita specialistica oculistica mediante l'utilizzo di coloranti vitali appositi (fluoresceina, rosa bengala)
- **complicanze** presenti nei casi più gravi quali neovascolarizzazione corneale superficiale, danno corneale fino alla perforazione, infezione della cornea da parte di batteri (cheratite batterica)

ESAMI SPECIALI

Durante la visita oculistica vengono effettuati alcuni esami per identificare la presenza di secchezza oculare e per valutarne l'entità:

- **Break-up time (BUT)**: valuta la stabilità del film lacrimale; l'oculista instilla sulla superficie dell'occhio un colorante arancione, la fluoresceina, mediante una piccola striscia di carta imbibita con esso, poi fa aprire e chiudere più volte l'occhio al paziente ed infine fa mantenere spalancato l'occhio al paziente per qualche secondo, osservando con una luce blu in quanto tempo si creano discontinuità della sottile pellicola superficiale generata dalla fluoresceina; se questo tempo è inferiore ai 10 secondi, il risultato è anormale.
- **Schirmer test**: valuta la produzione della parte acquosa delle lacrime; l'oculista appoggia una piccola striscia di carta da filtro millimetrata tra la palpebra inferiore ed il bulbo oculare (operazione che può essere preceduta o no dall'instillazione di 1 goccia di anestetico a seconda che si voglia testare la secrezione basale o quella massimale e riflessa), fa tenere chiusi gli occhi al paziente e dopo 5 minuti rimuove la cartina e misura l'entità dell'impregnazione in millimetri; se questa è inferiore a 10 mm senza anestesia o inferiore a 6 mm con anestesia il risultato è anormale.
- **Colorazione della superficie oculare con fluoresceina**: valuta la presenza di danno corneale e/o congiuntivale che può verificarsi nel caso di importante secchezza oculare; la procedura è la medesima del BUT (Break Up Time) solo che in questo caso si osserva ciò che sta sotto il film lacrimale, cioè se l'epitelio corneale e congiuntivale hanno zone dan-

neggiare che, consentendo la penetrazione del colorante, ne appaiono impregnate.

- **Colorazione della superficie oculare con rosa bengala**: il principio è simile a quello soprascritto della colorazione con fluoresceina, ma è un test meno usato sia perché è un colorante meno diffuso negli ambulatori sia perché il rosa bengala causa talvolta bruciore intenso che perdura anche per un giorno in particolare in pazienti con cheratocongiuntivite severa e questo è un effetto collaterale molto sgradevole.
- **Misurazione della lattoferrina**: questa è la principale proteina secreta dalla ghiandola lacrimale e risulta ridotta nella Sindrome sicca; si effettua utilizzando kit radioimmunologici dedicati che misurano le lattoferrine nei liquidi corporei; è un test non eseguito nella corrente pratica clinica.

TRATTAMENTO

Purtroppo non vi è una cura per la secchezza oculare, il trattamento è palliativo e mira al controllo dei sintomi e alla prevenzione dei danni secondari alla secchezza stessa. L'entità e la qualità della terapia dipende dalla severità della malattia e può essere costituita da un solo presidio o dall'unione di più soluzioni applicate singolarmente o in associazione.

Il paziente

- chiarire bene al paziente qual è lo scopo della o delle terapie che si andranno ad utilizzare per curare nel tempo, ma non guarire, il suo occhio secco
- considerare se il paziente assume terapie topiche e/o sistemiche (anche al di fuori dell'ambito oculistico) che possano contribuire al quadro di secchezza oculare e valutarne l'eventuale eliminazione o sostituzione in concertazione con gli altri specialisti
- valutare l'ambiente sia lavorativo che non in cui il paziente trascorre il suo tempo
- sottolineare al paziente l'importanza di ammicciare durante la lettura e l'utilizzo di apparecchiature video (quali pc, lettori dvd, tv, e-book ed analoghi)
- considerare se il paziente riesce a mettersi le gocce, altrimenti individuare ausili che favoriscano l'instillazione delle terapie (ad esempio pazienti affetti da Sclerosi sistemica, Artrite reumatoide possono avere importanti difficoltà nello schiacciare sufficientemente i contenitori di plastica che contengono le gocce)
- selezionare attentamente i pazienti idonei a chirurgia refrattiva con laser ad eccimeri
- valutare bene con il paziente come gestire un'eventuale intolleranza all'utilizzo di lenti a contatto

I sostituti lacrimali

Esiste un numero molto alto di sostituti lacrimali, nessuno dei quali può integrare nella sua completezza il film lacrimale in

quanto quest'ultimo è formato da moltissimi componenti in rapporti complessi tra loro.

La maggior parte dei sostituti agiscono sostituendo e/o supportando la parte acquosa del film; il loro utilizzo è di solito periodico più che continuo; possono essere in forma liquida (gocce) a densità variabile, in gel e in pomata.

È molto importante evitare il più possibile la presenza di conservanti all'interno della loro composizione in quanto potenziali fonti di tossicità per la superficie oculare (epitelio corneale e congiuntivale).

Farmaci mucolitici

In pazienti con filamenti e placche mucose abbondanti nel film lacrimale possono essere utilizzate gocce di acetilcisteina al 5%; esse, però, possono causare irritazione dopo l'instillazione e non devono essere usate oltre le 2 settimane.

L'occlusione dei puntini lacrimali

In pazienti affetti da cheratocongiuntivite secca e/o che non rispondono all'uso dei farmaci topici, si può optare per l'occlusione dei puntini lacrimali, riducendo così il drenaggio e permettendo una maggior permanenza sia delle lacrime naturali che eventualmente di quelle artificiali sulla superficie dell'occhio.

L'occlusione può essere:

- **temporanea**, si utilizzano tappi di collagene che si dissolvono in 1-2 settimane
- **prolungata reversibile**, si utilizzano tappi di collagene che si dissolvono in 2-6 mesi
- **permanente**, si pratica solo in pazienti con secchezza oculare severa e preferibilmente non giovani data l'irreversibilità della procedura; si utilizza un cauterio che crea una coagulazione termica del puntino; altra tecnica, ma meno usata perché meno efficace data l'alta percentuale di ricanalizzazione è quella con il laser a diodi

I farmaci antiinfiammatori

L'utilizzo di farmaci ad azione antiinfiammatoria può rendersi necessario in quanto la presenza di uno stato infiammatorio della superficie oculare a sua volta incrementa la secchezza oculare creando pertanto un circolo vizioso che se trascurato rende meno curabile il quadro patologico.

I principi attivi utilizzati sono tre:

- **cortisonici topici a basso dosaggio**; sono impiegati soprattutto nelle riattivazioni acute; è meglio però usarli per periodi di tempo limitati a causa dei loro effetti collaterali (immunosoppressione locale che favorisce l'instaurarsi di infezioni, rialzo della pressione oculare, genesi di cataratta, incremento della secchezza oculare stessa)

• **ciclosporina topica allo 0,05% o allo 0,1%**; è utile nel ridurre l'infiammazione mediata dai linfociti T del tessuto lacrimale

• **tetracicline sistemiche**; possono controllare la blefarite associata e riducono i mediatori infiammatori nel secreto lacrimale

Le lenti a contatto

L'uso prolungato di lenti a contatto ha i suoi "contro", ma anche un'importante "pro", esse possono infatti fungere da "serbatoio" intrappolando liquido tra esse e la superficie oculare che mantiene "bagnato" l'occhio.

A seconda del materiale con cui sono fatte hanno caratteristiche diverse e vengono impiegate in stadi diversi di gravità di secchezza oculare.

La conservazione delle lacrime esistenti

Importante è la conservazione delle lacrime del paziente, anche se poche, e ciò può essere favorito dal ridurre le temperature ambientali e dall'utilizzo di umidificatori ambientali; esistono anche occhiali a camera umida o protezioni laterali per gli occhiali che da un punto di vista pratico hanno efficacia, ma da un punto di vista estetico non vengono facilmente accettati dal paziente.

Opzioni "estreme"

- **tarsoraffia**, è una pratica chirurgica che consiste nella sutura reversibile parziale o completa della palpebra superiore con quella inferiore in modo rispettivamente da ridurre o azzerare l'esposizione ambientale della superficie oculare
- **iniezione di tossina botulinica** a livello del muscolo orbicolare oculare; si pratica nei casi di secchezza oculare importante in cui esiste anche blefarospasmo; il razionale è bloccare i movimenti delle palpebre in modo da minimizzare il drenaggio delle lacrime nelle vie fisiologiche di deflusso
- **agonisti colinergici orali**, quali la pilocarpina; riducono la secchezza a livello di occhi e bocca, ma hanno effetti collaterali importanti quali offuscamento della visione e sudorazione mal tollerata
- **zidovudina**, è un farmaco antiretrovirale; può essere impiegato nella Sindrome sicca primaria
- **trapianto della ghiandola sottomandibolare**; è una pratica che si applica in casi di secchezza oculare estrema, è un intervento importante; il film lacrimale prodotto è però ricco di muco e quindi non ideale per la superficie oculare

Testo: **dott. Claudio Savaresi**
responsabile U.O. Oculistica
Casa di Cura San Pio X - Milano