

ΜΥΟΣΚΕΛΕΤΙΚΟ ΣΥΣΤΗΜΑ ΝΟΣΟΙ ΤΟΥ ΣΥΝΔΕΤΙΚΟΥ ΙΣΤΟΥ

Γενικό Μέρος

- Συμπτωματολογία-Σημειολογία Νόσων Συνδετικού Ιστού
- Φυσική Εξέταση Συνδετικού Ιστού

Ειδικό Μέρος

- Νόσοι Μυοσκελετικού συστήματος – Συνδετικού ιστού
 - ▶ Ρευματοειδής αρθρίτιδα
 - ▶ Οροαρνητικές σπονδυλοαρθρίτιδες
 - ▶ Συστηματικός ερυθηματώδης λύκος
 - ▶ Συστηματική σκλήρυνση (Σκληρόδερμα)
 - ▶ Σύνδρομο Sjögren
 - ▶ Νόσος Αδαμαντιάδη-Behçet
 - ▶ Φλεγμονώδεις μυοπάθειες
 - ▶ Οστεοαρθρίτιδα



Θεόδωρος Δημητρούλας

Αναπληρωτής Καθηγητής Ρευματολογίας Α.Π.Θ.

ΓΕΝΙΚΟ ΜΕΡΟΣ

Θεόδωρος Δημητρούλας

ΣΥΜΠΤΩΜΑΤΟΛΟΓΙΑ– ΣΗΜΕΙΟΛΟΓΙΑ ΝΟΣΩΝ ΣΥΝΔΕΤΙΚΟΥ ΙΣΤΟΥ

Ο **πόνος** είναι **το πιο κοινό σύμπτωμα** των παθήσεων του μυοσκελετικού συστήματος και μπορεί να σχετίζεται με άλλα ειδικά και μη ειδικά συμπτώματα (Πίν.1).

Μυοσκελετικός πόνος: Η εμφάνιση **αρθραλγίας**, δηλαδή πόνου στην περιοχή της άρθρωσης, δεν σημαίνει υποχρεωτικά ότι το σύμπτωμα οφείλεται σε βλάβη των ανατομικών μορίων της άρθρωσης (αρθρικές επιφάνειες, αρθρικός χόνδρος ή αρθρικός υμένας). Η διερεύνηση των συμπτωμάτων προϋποθέτει γνώση τόσο των αρθρικών όσο και των περιαρθρικών δομών (θύλακοι, σύνδεσμοι, τένοντες, μύες) που εξασφαλίζουν τη σταθερότητα και το εύρος κίνησης της άρθρωσης. Η εντόπιση της παθολογίας του πόνου αποτελεί το πρώτο βήμα στην προσέγγιση του ασθενή. Όταν υπάρχει ενδοαρθρική φλεγμονή, η εξεργασία ονομάζεται **υμενίτιδα** και προσβάλλει τον αρθρικό υμένα. Στην περίπτωση αυτή, συνήθως συνυπάρχουν ευαισθησία στην άρθρωση, διόγκωση λόγω πάχυνσης του

Πίνακας 1: Συμπτώματα νοσημάτων του συνδετικού ιστού.

Ειδικά
<ul style="list-style-type: none"> • πόνος • οίδημα • δυσκαμψία • αδυναμία • παραμόρφωση • αστάθεια • απώλεια λειτουργίας
Μη ειδικά
<ul style="list-style-type: none"> • κόπωση • γενικευμένη αδυναμία • διαταραχές ύπνου • κατάθλιψη, φόβος • ανορεξία, πυρετός • εξωαρθρικές εκδηλώσεις
Κλινικές εκδηλώσεις που υποδηλώνουν πιθανή σοβαρή βλάβη (red flags)
<ul style="list-style-type: none"> • απώλεια βάρους, κακουχία • νυχτερινή συμπτωματολογία/εφίδρωση • κεφαλαλγία οξείας έναρξης με διαταραχές όρασης • διαταραχές αισθητικότητας • διαταραχές αυτόνομου νευρικού συστήματος (ιππουριδική συνδρομή με απώλεια ούρων-κοπράνων)

Πίνακας 2: Διαφορές μεταξύ εκφυλιστικού (μηχανικού) και φλεγμονώδους τύπου πόνου-δυσκαμψίας

Μηχανικός τύπος πόνου	Φλεγμονώδης τύπος πόνου
<ul style="list-style-type: none"> • Πόνος (μυοσκελετικός/αρθρικός) που επιδεινώνεται με την κίνηση • Χειρότερος προς το τέλος της ημέρας • Μικρής διάρκειας (< 15-30 min) πρωινή δυσκαμψία • Απουσία/ήπια σημεία φλεγμονής τοπικά • Οστική διόγκωση 	<ul style="list-style-type: none"> • Πόνος που είναι χειρότερος στην ηρεμία και βελτιώνεται με την κίνηση • Εμφανίζεται στην αρχή της ημέρας • Παρατεταμένη (>30-60 min) πρωινή δυσκαμψία μετά από μακρά περίοδο ακινησίας • Σημεία φλεγμονής (οίδημα μαλακών μοριών, θερμότητα, ερυθρότητα)

αρθρικού υμένα ή παρουσίας αρθρικού υγρού και περιορισμός της κίνησης με παραμορφώσεις και ατροφίες μυών σε προχωρημένες καταστάσεις. Αντίθετα, σε περιπτώσεις **περιαρθρικού πόνου (τενοντίτιδες, θυλακίτιδες κ.τ.λ.)** ο πόνος είναι περισσότερο εντοπισμένος, αφυπνίζει τον ασθενή τη νύκτα κατά την εφαρμογή πίεσης στην προσβεβλημένη περιοχή –χαρακτηριστικά στην περιαρθρίτιδα του ώμου και την τροchanτηρίτιδα του ισχίου– και συνήθως υπάρχει ιστορικό προηγηθείσας καταπόνησης.

Χαρακτηριστικά και ημερήσια κατανομή του πόνου: Ο χρόνος και ο τρόπος έναρξης του πόνου, οι ημερήσιες διακυμάνσεις του, καθώς και οι παράγοντες που επιδεινώνουν τα συμπτώματα είναι σημαντικά στοιχεία για τον προσδιορισμό της αιτίας των συμπτωμάτων (Πίν. 2).

Πόνος που οφείλεται σε φλεγμονώδη υμενίτιδα (π.χ. ρευματοειδής αρθρίτιδα), είναι χειρότερος τις πρωινές ώρες μετά από περιόδους παρατεταμένης ακινησίας και βελτιώνεται με την κίνηση (**φλεγμονώδης τύπος πόνου**). Ο **μηχανικός τύπος πόνου** χαρακτηριστικά παρουσιάζει μικρής διάρκειας δυσκαμψία με την έναρξη της δραστηριότητας (π.χ. κατά την έγερση από μία καρέκλα) που υφίσταται γρήγορα με τη κίνηση.

Ο **οστικός πόνος** οφείλεται σε βλάβες από κακώσεις, κατάγματα, μεταστατικό καρκίνο ή διηθητικά νοσήματα του αίματος και συνήθως επιδεινώνεται με τη φόρτιση του οστού. Ωστόσο, ο πόνος που οφείλεται σε οστικές μεταστάσεις είναι σταθερός κατά τη διάρκεια της ημέρας και της νύκτας, και δεν εμφανίζει τις διακυμάνσεις που περιγράφηκαν στους άλλους τύπους πόνου.

Δυσκαμψία: Η δυσκαμψία είναι πολύ συχνό σύμπτωμα των παθήσεων του μυοσκελετικού συστήματος και μπορεί να συνυπάρχει και να επιδεινώνει το αίσθημα του πόνου. Εμφανίζεται κυρίως όταν υπάρχει και υμενίτιδα όπου ο ασθενής παραπονείται για δυσκολία στην κίνηση των αρθρώσεων μετά από περίοδο ακινησίας. Η διάρκεια και η ημερήσια κατανομή των συμπτωμάτων είναι και στην περίπτωση της δυσκαμψίας σημαντική πληροφορία για την αποσαφήνιση της φύσης των κλινικών συμπτωμάτων. Η **παρατεταμένη (>1-2 ώρες) πρωινή δυσκαμψία είναι χαρακτηριστική της ρευματοειδούς αρθρίτιδας ή άλλων φλεγμονωδών νοσημάτων**, ενώ στην περίπτωση της οστεοαρθρίτιδας ο ασθενής αναφέρει δυσκαμψία μικρής διάρκειας (μέχρι 15 min) που βελτιώνεται αμέσως μετά την έναρξη της κίνησης. Ιδιαίτερη περίπτωση σοβαρής, πρωινής δυσκαμψίας που συνοδεύεται από πόνο στην περιοχή των ώμων και των ισχίων (μυϊκό και όχι οστικό) αποτελεί η **ρευματική πολυμυαλγία**, που απαντάται σε ασθενείς άνω των 55 ετών και συνήθως δεν συνοδεύεται από προσβολή των αρθρώσεων.



Εικόνα 1. Εξάνθημα τύπου «πεταλούδας» σε Συστηματικό Ερυθηματώδη Λύκο



Εικόνα 2. Κηλίδες Gottron – παθογνωμονικό κλινικό εύρημα – σε ασθενή με δερματομυοσίτιδα

Εξωαρθρικές εκδηλώσεις

Τα ρευματολογικά νοσήματα χαρακτηρίζονται από αρθρίτιδα και συστηματικές εκδηλώσεις, είτε γενικές (π.χ. πυρετός) είτε ειδικές από διάφορα όργανα (π.χ. δέρμα, στόμα). Οι κλινικές αυτές εκδηλώσεις καλούνται εξωαρθρικές.

Κακουχία, καταβολή δυνάμεων: Η κακουχία αποτελεί το πιο συχνό σύμπτωμα.

Πυρετός: Μπορεί να αποτελεί **εκδήλωση ενεργότητας της νόσου**. Το ύψος του πυρετού ποικίλλει και σε ορισμένες περιπτώσεις μπορεί να φτάνει τους 39°C και να συνοδεύεται από νυκτερινές εφιδρώσεις. Νοσήματα, όπως ο συστηματικός ερυθηματώδης λύκος (ΣΕΛ), ο ρευματικός πυρετός και η νόσος Still των ενηλίκων, μπορεί να εμφανίζονται με τη μορφή του πυρετού αγνώστου αιτιολογίας.

Δερματικές εκδηλώσεις: Στον ΣΕΛ υπάρχει τεράστια ποικιλία στο τύπο της δερματικής προσβολής, που κατά κανόνα χαρακτηρίζεται από **φωτοευαισθησία** (έκλυση ή επιδείνωση από την επίδραση της υπεριώδους ακτινοβολίας). Συχνή βλάβη είναι το **εξάνθημα παρειών δίκην «πεταλούδας»**, μια φωτοευαίσθητη ερυθηματώδης βλάβη που εκτείνεται στη ράχη της ρινός και τις παρειές, παραλείποντας τις ρινοπαραριακές αύλακες (Εικ. 1).

Οι δερματικές εκδηλώσεις της **δερματομυοσίτιδας** είναι ποικίλες. Αναφέρονται μεταξύ αυτών οι βλατίδες και το σημείο Gottron στην εκτατική επιφάνεια των μετακαρπιοφαλαγγικών και φαλαγγοφαλαγγικών αρθρώσεων (Εικ. 2), το **ερυθροϊώδες εξάνθημα άνω βλεφάρων (ηλιοτροπίου)** (Εικ. 3) και το **ερυθηματώδες εξάνθημα στο V**



Εικόνα 3. Δερματομυοσίτιδα (τυπικό εξάνθημα βλεφάρων–«δίκην ηλιοτροπίου» και διάχυτο εξάνθημα κορμού και προσώπου)



Εικόνα 4. Ισχαιμική φάση και κυανωτική φάση στο φαινόμενο Raynaud



Εικόνα 5. Σκληροδακτυλία, τηλαγγειεκτασίες και ισχαιμικό έλκος δακτύλων σε ασθενή με σκληροδερμία

του τραχήλου και στο άνω τμήμα της ράχης (σημείο εσάρπας).

Φαινόμενο Raynaud: Χαρακτηρίζεται από τριφασική μεταβολή της χροιάς του δέρματος των δακτύλων μετά από έκθεση σε ψύχος ή stress. **Αρχικά**, τα δάκτυλα γίνονται **ωχρά**, στη συνέχεια **κυανωτικά** και τελικά **εξέρυθρα** με συνοδές αιμωδίες και νυγμούς (Εικ. 4). Το φαινόμενο Raynaud παρατηρείται κυρίως στον ΣΕΛ, όπως και στην σκληροδερμία. Μερικές φορές εμφανίζεται σε απουσία υποκείμενης νόσου. Σε σοβαρές περιπτώσεις, εμφανίζονται μόνιμες ισχαιμικές βλάβες με έμφρακτα και νεκρωτικές βλάβες στις άκρες των δακτύλων (Εικ. 5).

Στοματικά έλκη (ελκώσεις που μιμούνται τις άφθες) απαντούν στον ΣΕΛ, στη νόσο των Αδαμαντιάδη-Behcet, στις αγγειίτιδες, στην αντιδραστική (πρώην σύνδρομο Reiter), στην εντεροπαθητική αρθρίτιδα (οροαρνητική αρθρίτιδα επί φλεγμονώδους νόσου του εντέρου).

Οφθαλμικές εκδηλώσεις: Στα συστηματικά νοσήματα του συνδετικού ιστού συχνά παρατηρούνται εκδηλώσεις από τους οφθαλμούς, άλλοτε εμφανείς εξαρχής όπως στην αντιδραστική αρθρίτιδα (τριάδα επιπεφυκίτιδας, ουρηθρίτιδας, ολιγοαρθρίτιδας) και άλλοτε λανθάνουσες (χρόνια πρόσθια ραγοειδίτιδα της ιδιοπαθούς νεανικής αρθρίτιδας). Εξέρυθρος επώδυνος οφθαλμός με φωτοφοβία, συνήθως ετερόπλευρα, υποδηλώνει οξεία πρόσθια ραγοειδίτιδα (ιριδοκυκλίτιδα) και πρέπει να διαφοροδιαγνωσθεί από επιπεφυκίτιδα ή ιριδοκυκλίτιδα λοιμώδους αιτιολογίας (Εικ. 6).

Ο συνδυασμός ξηροφθαλμίας-ξηροστομίας-ξηροδερμίας σε έδαφος ρευματικού νοσήματος (σύνδρομο ξηρότητας-sicca syndrome) αποτελεί το δευτεροπαθές σύνδρομο Sjögren.



Εικόνα 6. Ιριδοκυκλίτιδα σε ασθενή με αγκυλοποιητική σπονδυλοαρθρίτιδα

ΦΥΣΙΚΗ ΕΞΕΤΑΣΗ ΣΥΝΔΕΤΙΚΟΥ ΙΣΤΟΥ

Τα μυοσκελετικά συμπτώματα είναι μεταξύ των συχνότερων προβλημάτων στην καθημερινή κλινική πράξη και οι παθήσεις του μυοσκελετικού συστήματος –αν και δεν θεωρούνται θανατηφόρες– επηρεάζουν σημαντικά την ποιότητα ζωής των ασθενών. Κατά συνέπεια, η ολοκληρωμένη κλινική εξέταση του μυοσκελετικού συστήματος έχει μεγάλη σημασία για τη διαγνωστική προσέγγιση και αξιολόγηση των συμπτωμάτων που προέρχονται από τα οστά, τις αρθρώσεις αλλά και άλλα όργανα (π.χ. δέρμα). Ο στόχος της κλινικής εξέτασης είναι να χαρακτηρίσει με ακρίβεια το πρόβλημα, να εξακριβώσει αν είναι δυνατόν, την αιτία, να εκτιμήσει τις επιπτώσεις του προβλήματος στην καθημερινή ζωή του ατόμου και να καθορίσει σε συνεργασία με τον ασθενή τη διαγνωστική προσπάθεια και θεραπευτική αντιμετώπιση των συμπτωμάτων ή της νόσου γενικότερα.

Λήψη ιστορικού: Η σωστή λήψη του ιστορικού προσφέρει πολύτιμες πληροφορίες οι οποίες συνεισφέρουν σε πολύ μεγάλο ποσοστό, έως και 80% στη σωστή διάγνωση. Οι πληροφορίες αφορούν: στα αρχικά συμπτώματα, στην εντόπιση του μυοσκελετικού προβλήματος, στην συμμετρική κατανομή ή όχι της αρθρικής προσβολής καθώς και στον τρόπο έναρξης και εξέλιξης των μυοσκελετικών ενοχλημάτων.

Κλινική εξέταση

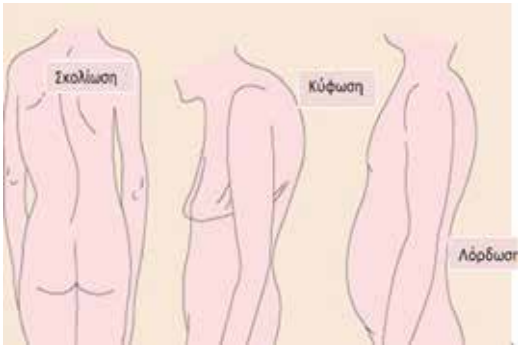
Αρχές εξέτασης: Ο στόχος της κλινικής εξέτασης είναι ο έλεγχος για την ύπαρξη ευρημάτων που υποδηλώνουν διαταραχή του μυοσκελετικού συστήματος με την **επισκόπηση**, την **ψηλάφηση**, τον **έλεγχο της κινητικότητας των αρθρώσεων και της σπονδυλικής στήλης**, καθώς και την **εκτίμηση της μυϊκής ισχύος**.

Επισκόπηση: ύπαρξη ασυμμετρίας μεταξύ των δύο ημιμορίων του σώματος, στάση του σώματος, ατροφίες μυών ή μεταβολές του χρώματος ή της σπαργής του δέρματος, **διόγκωση και παραμόρφωση των αρθρώσεων**. Οι βασικές κλινικές **ενδείξεις αρθρικής φλεγμονής** είναι: η ευαισθησία στην πίεση της άρθρωσης, το οίδημα, η θερμότητα, η ερυθρότητα και ο περιορισμός του εύρους της κίνησης. Σε εκφυλιστικές βλάβες (οστεοαρθρίτιδα), μπορούν να παρατηρηθούν τα οζίδια Bouchard και Herberden στις εγγύς και άπω μεσοφαλαγγικές αρθρώσεις των δακτύλων των χεριών αντίστοιχα (Εικ. 7). Σε παραμελημένες περιπτώσεις μπορούν να αναπτυχθούν στις ίδιες ανατομικές περιοχές τόφοι ουρικού οξέος (χρόνια τοφώδης ουρική αρθρίτιδα).

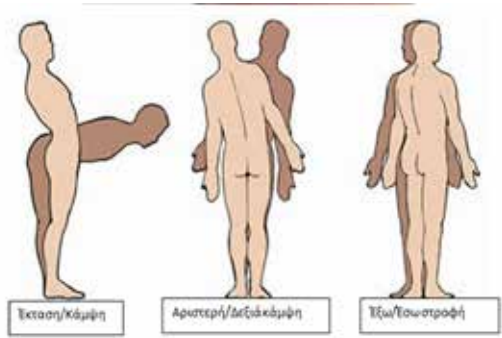
Σπονδυλική στήλη: Γίνεται επισκόπηση της σπον-



Εικόνα 7. Οζίδια Herberden – άπω μεσοφαλαγγικές αρθρώσεις – σε ασθενή με οστεοαρθρίτιδα



Εικόνα 8. Οι βασικότερες διαταραχές της καμπυλότητας της σπονδυλικής στήλης



Εικόνα 9. Οι βασικές εξετάσεις για την εκτίμηση της κινητικότητας της σπονδυλικής στήλης



Δεξιά στροφή

Αριστερή στροφή

Δεξιά πλάγια κάμψη

Αριστερή πλάγια κάμψη



Κάμψη

Έκταση

Εικόνα 10. Εξέταση αυχενικής μοίρας σπονδυλικής στήλης

δουλκής στήλης (στάση σώματος, στροφή, ασυμμετρίες – Εικ. 8, 9, 10).

Περιφερικές αρθρώσεις: Ο έλεγχος της κινητικότητας γίνεται με την εκτέλεση κινήσεων από τον ασθενή (**ενεργητική** κινητικότητα) και την εκτέλεση κινήσεων με τη βοήθεια του εξεταστή (**παθητική** κινητικότητα), και ολοκληρώνεται με την εκτέλεση κινήσεων **υπό αντίσταση** που είναι εξαιρετικά σημαντική για τη διάγνωση τενοντίτιδων και άλλων βλαβών των περιαρθρικών δομών. Συνήθως βλάβη της άρθρωσης συνοδεύεται από σημαντικό βαθμό περιορισμό του εύρους της κινητικότητας.



Εικόνα 11. Εξέταση των φαλαγγικών αρθρώσεων της άκρας χείρας



Η εξέταση της άκρας χείρας, και κυρίως των μικρών αρθρώσεων των χεριών και των πηγεοκαρπικών αρθρώσεων (Εικ. 11, 12) είναι διαγνωστικά χρήσιμη. Το τυπικότερο παράδειγμα αφορά στη διαφορά μεταξύ ρευματοειδούς αρθρίτιδας και οστεοαρθρίτιδας, όπου η πρώτη προσβάλλει τις μετακαρποφαλαγγικές και εγγύς μεσοφαλαγγικές αρθρώσεις και φείδεται των άπω μεσοφαλαγγικών, που τυπικά προσβάλλονται από την οστεοαρθρίτιδα. Άλλες χαρακτηριστικές ο εκτινασόμενος δάκτυλος (τενοντοελυτρίτιδα των καμπτήρων μυών των δακτύλων- trigger finger) (Εικ. 13) και η ρίκνωση της παλαμιαίας απονεύρωσης ή ρίκνωση του Dupuytren (Εικ. 14).



Εικόνα 12. Εξέταση μετακαρποφαλαγγικών αρθρώσεων (squeeze test)

Ωστόσο, η εξέταση της άκρας χείρας δεν θα πρέπει να περιορίζεται στις αρθρώσεις, καθώς η παρατήρηση άλλων σημείων (νύχια, δέρμα κτλ.) δεν θα πρέπει να παραλείπεται γιατί παρέχει σημαντικές πληροφορίες. Η εμφάνιση ψωριασικού τύπου βλαβών στην κοίτη των ονύχων (ονυχόλυση, εντυλώματα κτλ.), η ύπαρξη σκληροδακτυλίας ή ισχαιμικών ελκών στις ράγες των δακτύλων, η ερυθρότητα και οι τηλεγγειεκτασίες των δακτύλων.

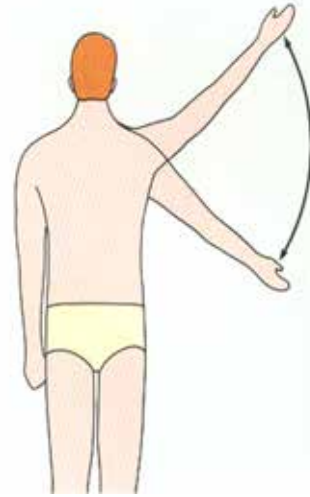


Εικόνα 13. Εκτινασόμενος δάκτυλος (τενοντοελυτρίτιδα καμπτήρων τενόντων- trigger

Η εξέταση της άρθρωσης του ώμου περιλαμ-



Εικόνα 14. Ρίκνωση παλαμιαίας απονεύρωσης (σ. Dupuytren)



Εικόνα 15. Σημείο του επώδυνου τόξου - χαρακτηριστικό του συνδρόμου υπακρωμιακής προστριβής (τενοντίτιδα στροφένων του ώμου)



Ανύψωση



**Απαγωγή/
πλάγια στροφή**



**Έκταση/
έσω στροφή**

Εικόνα 16. Οι κύριες εξετάσεις για την εκτίμηση της κινητικότητας της άρθρωσης του ώμου

βάνει έλεγχο του εύρους της κίνησης καθώς και το σημείο του επώδυνου τόξου για τη διάγνωση της τενοντίτιδας του ώμου (Εικ. 15,16).

ΕΙΔΙΚΟ ΜΕΡΟΣ

Θεόδωρος Δημητρούλας

ΝΟΣΟΙ ΜΥΟΣΚΕΛΕΤΙΚΟΥ ΣΥΣΤΗΜΑΤΟΣ - ΣΥΝΔΕΤΙΚΟΥ ΙΣΤΟΥ

Ρευματοειδής αρθρίτιδα

Η Ρευματοειδής Αρθρίτιδα (ΡΑ) είναι συστηματική φλεγμονώδης νόσος που κατά κύριο λόγο προσβάλλει τον αρθρικό υμένα, αλλά μπορεί να προσβάλλει και άλλα όργανα (πνεύμονες, δέρμα, μυοκάρδιο). Αν και η αιτιολογία της νόσου παραμένει ασαφής, η εμφάνιση της ΡΑ είναι αποτέλεσμα αλληλεπίδρασης πολλών παραγόντων κυρίως γενετικών, ορμονικών (η αναλογία γυναικών:αντρών είναι 3:1) και περιβαλλοντικών όπως ιογενείς λοιμώξεις, κάπνισμα, παχυσαρκία, και stress.

Παθογένεια: Σήμερα επικρατεί η άποψη ότι η ΡΑ είναι αποτέλεσμα συνδυασμένης δράσης περιβαλλοντικών και γενετικών παραγόντων. Η πιο σαφής συσχέτιση γενετικών παραγόντων με τη ΡΑ αναδεικνύεται από την ανοσογενετική ανάλυση των ασθενών και ειδικότερα από την ισχυρή συσχέτιση της νόσου με το γονίδιο HLA-DR4 του μείζονος συμπλέγματος ιστοσυμβατότητας τάξης II. Η παρουσία του γονιδίου DR4 που ονομάζεται «ρευματοειδής επίτοπος», διαπιστώνεται σημαντικά συχνότερα στους ασθενείς με ΡΑ (70%) σε σύγκριση με το γενικό πληθυσμό (28%) και αυξάνει 2 με 3 φορές τον κίνδυνο εκδήλωσης της νόσου, ενώ η παρουσία του σχετίζεται με μεγαλύτερη βαρύτητα της νόσου. Ο κύριος ιστός-στόχος στη ΡΑ είναι ο αρθρικός υμένας που παρουσιάζει έντονη δραστηριότητα, καθώς μεταβάλλεται σε έναν ανοσολογικά ενεργό ιστό.

Κλινική εικόνα: Οι αρθρώσεις που προσβάλλονται συχνότερα είναι αυτές των άκρων χειρών, των καρπών, των ώμων, των αγκώνων, αλλά και των ισχίων, των γονάτων, των ποδοκνημικών και των άκρων ποδών. Η ΡΑ μπορεί δυναμικά να προσβάλλει οποιαδήποτε άρθρωση εκτός από τις άπυ μεσοφαλαγγικές αρθρώσεις, την θωρακική και την οσφυϊκή μοίρα της σπονδυλικής στήλης. Η βλάβη των αρθρώσεων είναι συνήθως **συμμετρική** και, όπως σε κάθε φλεγμονώδη αρθρίτιδα, παρατηρείται παρατεταμένη **πρωινή δυσκαμψία**. Οι αρθρώσεις είναι επώδυνες, διογκωμένες και φλεγμαινουσες. Με την πρόοδο της νόσου προσβάλλονται οι σύνδεσμοι και οι τένοντες.

Εκτός των αρθρικών βλαβών η νόσος, ως συστηματικό αυτοάνοσο νόσημα, περιλαμβάνει και **εξω-αρθρικές εκδηλώσεις**, οι οποίες παρουσιάζονται σχεδόν αποκλειστικά σε άτομα με θετικά αυτοαντισώματα. Βλάβες εμφανίζονται στους πνεύμονες με τη μορφή **πλευρίτιδας**, παρεγχυματικών οζιδίων και ήπιας, συνήθως, **πνευμονικής ίνωσης**. Η χρόνια φλεγμονώδης εξεργασία οδηγεί σε αθηροσκλήρωση και οι ασθενείς με ΡΑ εμφανίζουν **αυξημένο κίνδυνο καρδιαγγειακών επεισοδίων** όπως οξύ έμφραγμα του μυοκαρδίου και εγκεφαλικά επεισόδια.

Οροαρνητικές σπονδυλοαρθρίτιδες

Οι οροαρνητικές σπονδυλοαρθρίτιδες αποτελούν μία ευδιάκριτη ομάδα αρθροπαθειών που εμφανίζονται σε άτομα με γενετική προδιάθεση υπό την επίδραση περιβαλλοντικών παραγόντων, όπως ιογενών και βακτηριακών λοιμώξεων, που πυροδοτούν ανοσολογικούς μηχανισμούς με εμφάνιση χαρακτηριστικών συμπτωμάτων. Οι οροαρνητικές σπονδυλοαρθρίτιδες σχετίζονται με την παρουσία αντιγόνων ιστοσυμβατότητας τύπου Ι και κυρίως του αντιγόνου HLA B27 το οποίο ενεργοποιεί αυτοαντιδραστικά Τ-λεμφοκύτταρα παρουσιάζοντας σε αυτά διάφορα πεπτιδικά αντιγόνα.

Χαρακτηριστικές κλινικές εκδηλώσεις αποτελούν η προσβολή του αξονικού σκελετού, η ολιγοαρθρική περιφερική αρθρίτιδα, η ενθεσοπάθεια, η φλεγμονή των οφθαλμών (ιρίτιδα, ραγοειδίτιδα), οι δερματικές βλάβες και η φλεγμονή του εντέρου.

1. Αγκυλοποιητική Σπονδυλίτιδα

Η Αγκυλοποιητική σπονδυλίτιδα αποτελεί τον κύριο εκπρόσωπο της κατηγορία αυτής και προσβάλλει χαρακτηριστικά την **σπονδυλική στήλη**, τις **ιερολαγόνιες αρθρώσεις** και τις **ενθέσεις**, τις θέσεις δηλαδή που οι τένοντες και οι σύνδεσμοι καταφύονται στα οστά, ενώ σε ποσοστό 30% εμφανίζεται ασύμμετρη ολιγοαρθρίτιδα. Η νόσος είναι συχνότερη σε νεαρούς άνδρες 20-35 ετών και το 90% των ασθενών είναι θετικό ως προς το HLA B27. Η κύρια εκδήλωση της νόσου είναι η εμφάνιση χαμηλής οσφυαλγίας και πρωινής δυσκαμψίας σε νεαρά άτομα, που υποχωρεί με την άσκηση ή τη σωματική δραστηριότητα και επιδεινώνεται κατά την ανάπαυση (φλεγμονώδης οσφυαλγία), σε αντίθεση με την εκφυλιστική σπονδυλίτιδα όπου ο πόνος είναι χειρότερος με τη φυσική δραστηριότητα και γίνεται πιο έντονος προς το τέλος της ημέρας.

Παθογένεια-Παθοφυσιολογία: Βασικό χαρακτηριστικό της παθοφυσιολογίας της νόσου είναι η **παραγωγή νέου οστού**, κατά κύριο λόγο στην σπονδυλική στήλη, που έχει σαν αποτέλεσμα το σχηματισμό **συνδεσμοφύτων** μεταξύ των σωματίων των σπονδύλων, που προοδευτικά συνενώνονται και δίνουν τη χαρακτηριστική **ακτινολογική εικόνα bamboo spine**. Η αυξημένη παραγωγή οστού οφείλεται σε **ενεργοποίηση των οστεοβλαστών**, ενώ η γενικότερη διαταραχή του οστικού μεταβολισμού, οδηγεί σε αλλαγή της σύστασης των σπονδύλων και **οστεοπόρωση**. Η ίνωση και οστεοποίηση των χόνδρινων δομών της σπονδυλικής στήλης και των ιερολαγόνιων αρθρώσεων, εξελίσσεται με το πέρασμα του χρόνου καταλήγοντας σε σημαντικό περιορισμό και τελικά **αγκύλωση της σπονδυλικής στήλης**, με την **οσφυϊκή** και **αυχενική** μοίρα να προσβάλλονται **συχνότερα**. Εντούτοις σύμφωνα με νεότερα δεδομένα φαίνεται ότι η σχέση μεταξύ φλεγμονής και οστεοποίησης δεν είναι απόλυτη, καθώς ο ικανοποιητικός έλεγχος της οστικής φλεγμονής δεν αποτρέπει τη δημιουργία νέου οστού σε όλες τις περιπτώσεις.

2. Αντιδραστική Αρθρίτιδα

Η Αντιδραστική αρθρίτιδα – γνωστή και ως νόσος του Reiter – αποτελεί οξεία μορφή αρθρίτιδας που χαρακτηρίζεται από **άσηπτη υμενίτιδα** και τυπικά αναπτύσσεται μετά από εξωαρθρική λοίμωξη συνήθως του γαστρεντερικού ή ουροποιητικού συστήματος. Η έκθεση στον λοιμογόνο παράγοντα οδηγεί στην ανάπτυξη φλεγμονώδους αρθρίτιδας καθώς και στην άλλων κλινικών εκδηλώσεων, χωρίς να υπάρχει συνεχιζόμενη λοιμώδης εξεργασία. Μία έως οκτώ εβδομάδες μετά την εμφάνιση της λοίμωξης, παρατηρείται οξεία έναρξη συμπτωμάτων με **προσβολή των μεγάλων αρθρώσε-**

ων των κάτω άκρων (ποδοκνημική, γόνατα), πόνο στην πτέρνα λόγω ενθεσίτιδας, δακτυλίτιδα, ουρηθρίτιδα, κερατοεπιπεφυκίτιδα, προσβολή βλεννογόνων με **έλκη στοματικής κοιλότητας,** καθώς και **ψωριασιόμορφες βλάβες του δέρματος.**

Παθογένεια-Παθοφυσιολογία: Η νόσος εκδηλώνεται μετά από λοιμώξεις του γαστρεντερικού με *Shigella*, *Salmonella*, *Yersinia*, καμπυλοβακτηρίδιο και του ουροποιογεννητικού από μυκοπλάσματα και χλαμύδια. Αντιδραστική αρθρίτιδα μπορεί να παρατηρηθεί και σε περιπτώσεις HIV λοίμωξης. Η παρουσία HLA B27 στο 50% των ασθενών σχετίζεται με βαρύτερη κλινική εικόνα, χρονιότητα της νόσου, ιερολαγονίτιδα και συχνότερα εξωαρθρικά συμπτώματα.

3. Ψωριασική Αρθρίτιδα

Ψωριασική ορίζεται η φλεγμονώδης αρθρίτιδα που εμφανίζεται στο 7-40% των ασθενών που πάσχουν από δερματική ψωρίαση. Η αρθρίτιδα συνήθως εμφανίζεται αρκετά χρόνια μετά την έναρξη της δερματικής νόσου, υπάρχουν όμως και περιπτώσεις όπου η αρθρική προσβολή προηγείται ή συμβαίνει ταυτόχρονα με την ανάπτυξη ψωριασικών βλαβών. Η ψωριασική αρθρίτιδα εμφανίζεται με διάφορες μορφές – συμμετρική υμενίτιδα των μικρών αρθρώσεων των χεριών, ασύμμετρη ολιγοαρθρίτιδα μεγάλων αρθρώσεων, αξονική προσβολή με ιερολαγονίτιδα, καταστροφική αρθρίτιδα – και σε μερικές περιπτώσεις έχει ομοιότητες με τη Ρευματοειδή αρθρίτιδα. Βασική διαφορά είναι η προσβολή των άπω μεσοφαλαγγικών αρθρώσεων η οποία δεν παρατηρείται στην ρευματοειδή αρθρίτιδα. Χαρακτηριστικές κλινικές εκδηλώσεις της ψωριασικής αρθρίτιδας, είναι επίσης η ενθεσπάθεια του αχίλλειου τένοντα και η δακτυλίτιδα (Εικ. 17).

Παθογένεια-Παθοφυσιολογία: Η γενετική επιβάρυνση είναι πρωταρχικής σημασίας στην εκδήλωση της ψωριασικής νόσου. Κυρίως η δερματική και σε μικρότερο βαθμό η αρθρική μορφή έχουν συσχετισθεί με το αντιγόνο ιστοσυμβατότητας HLA-Cw6 ενώ σε ασθενείς με αξονική προσβολή υπάρχει συσχέτιση με το HLA B27. Περιβαλλοντικοί παράγοντες, όπως οι λοιμώξεις, παίζουν πρωταρχικό ρόλο στην έναρξη και διατήρηση της ανοσιακής απάντησης σε άτομα με γενετική προδιάθεση μέσω ενεργοποίησης των T-λεμφοκυττάρων τόσο στην δερματική όσο και στην αρθρική νόσο. Τα τελευταία χρόνια έχει αναγνωριστεί και ο ρόλος του μηχανικού stress και των συνεπακόλουθων



Εικόνα 17. Αχίλλειος τενοντίτιδα και δακτυλίτιδα σε ασθενή με ψωριασική αρθρίτιδα

μικροτραυματισμών ως εκλυτικού παράγοντα στην έναρξη και διατήρηση της φλεγμονώδους εξεργασίας στην ενθεσοπάθεια της ψωριασικής αρθρίτιδας.

Συστηματικός ερυθηματώδης λύκος

Ο Συστηματικός Ερυθηματώδης Λύκος (ΣΕΛ) αποτελεί «πρότυπο» αυτοάνοσο νόσημα, τόσο σε σχέση με τις διαταραχές της ανοσιακής απάντησης, όσο και σε ότι αφορά το πολύμορφο φάσμα κλινικών εκδηλώσεων με διάχυτες βλάβες από πολλά συστήματα. Είναι συχνότερος σε νεαρές γυναίκες, ηλικίας συνήθως 15-40 ετών. Η νόσος είναι επίσης συχνότερη και βαρύτερη στη μαύρη φυλή.

Παθογένεια: Ο ΣΕΛ χαρακτηρίζεται από παραγωγή αυτοαντισωμάτων που κατευθύνονται έναντι σχηματισμών του πυρήνα και του κυτταροπλάσματος, αλλά επίσης και έναντι άλλων ιστών και κυτταρικών στοιχείων. Πιστεύεται ότι διαταραχές της απόπτωσης και κάθαρσης των νεκρών κυττάρων σχετίζονται με την έκθεση υπεραντιδραστικών Β-λεμφοκυττάρων σε πυρηνικά αντιγόνα των νεκρών κυττάρων με αποτέλεσμα τη **δημιουργία των αυτοαντισωμάτων**. Ακολουθεί ο σχηματισμός των **ανοσοσυμπλεγμάτων** και η καθίζηση και εναπόθεση στους ιστούς, που συνεπικουρείται από διαταραχές του μηχανισμού κάθαρσης, κυρίως λόγω ανεπάρκειας ή συγγενούς έλλειψης των πρωτεϊνών του συμπληρώματος.

Όπως ήδη αναφέρθηκε, ο ΣΕΛ είναι συνυφασμένος με την εμφάνιση ποικίλων αυτοαντισωμάτων. Από αυτά τα **αντιπυρηνικά αντισώματα (ANA)** είναι τα πιο συχνά, απαντώμενα σε ποσοστό >95% στους ασθενείς με ΣΕΛ. Εντούτοις, είναι **μη ειδικά**, καθώς ανευρίσκονται σε όλα σχεδόν τα αυτοάνοσα νοσήματα. **Παθογονωμονικά** για τη διάγνωση της νόσου είναι τα **αντισώματα έναντι της διπλής έλικας του DNA (anti-dsDNA)**. Άλλα αυτοαντισώματα κατευθύνονται έναντι σχηματισμών όπως οι ιστόνες, διάφορες ριβονουκλεοπρωτεΐνες και πυρηνισκικά αντιγόνα, όπως για παράδειγμα το **anti-Sm**, το **anti-Ro**, το **anti-La** και το **anti-U1RNP**.

Κλινική εικόνα: Οι κλινικές εκδηλώσεις και η βαρύτητα της νόσου ποικίλουν από ήπιες υποκλινικές μορφές μέχρι οξεία εμφάνιση απειλητικών για τη ζωή επιπλοκών με πολυσυστηματική προσβολή. Το κύριο ιστοπαθολογικό εύρημα είναι η ανίχνευση ανοσοσυμπλεγμάτων στους προσβεβλημένους ιστούς. Ο συνδυασμός κλινικών, ανοσολογικών και ιστοπαθολογικών ευρημάτων είναι απαραίτητος για τη διάγνωση της νόσου.

Οι εκδηλώσεις από το μυοσκελετικό είναι πάρα πολύ συχνές, ιδίως κατά την έναρξη της νόσου και εμφανίζονται με τη μορφή **αρθραλγιών ή συμμετρικής αρθρίτιδας** χωρίς όμως οστικές διαβρώσεις. Οι **δερματικές εκδηλώσεις** στον ΣΕΛ είναι συχνές και ποικίλες. Εμφανίζονται με τη μορφή του **οξέως**, του **υποξέως** ή του **δισκοειδούς δερματικού λύκου** καθώς και με τη μορφή της **δικτυωτής πελίωσης** (livedo reticularis). Στη μορφή του οξέως δερματικού λύκου συμπεριλαμβάνεται το τυπικό **φωτοευαισθητο εξάνθημα δίκην «πεταλούδας»**.

Η **νεφρική προσβολή** αφορά περίπου το 30-40% των ασθενών και αποτελεί την **πιο σημαντική επιπλοκή** για την πρόγνωση του ασθενή. Ανοσοσυμπλέγματα DNA-αντιDNA καθιζάνουν στα νεφρικά σπειράματα οδηγώντας σε διάφορες μορφές σπειραματονεφρίτιδας, τυπικές για τη νόσο. Άλλες λιγότερο συχνές νεφρικές επιπλοκές σε ασθενείς με ΣΕΛ, είναι η διάμεση νεφρίτιδα και η αγγειίτιδα.

Η προσβολή του **ΚΝΣ** αποτελεί μια άλλη λιγότερη συχνή αλλά συνήθως βαρύτερη επιπλοκή της νόσου, που επηρεάζει αρνητικά την πρόγνωση των ασθενών. Μπορεί να σχετίζεται με εστιακές βλάβες, όπως μεμονωμένα ή πολλαπλά αγγειακά έμφρακτα, που απαντώνται συνήθως σε ασθενείς με

αντιφωσφολιπιδικά αντισώματα αλλά και κλινικές εκδηλώσεις διάχυτων βλαβών, όπως ψύχωση και stypor.

Η **πολυορογονίτιδα** δεν είναι σπάνια εκδήλωση στον ΣΕΛ. Πλευρίτιδα, εμφανίζεται στους μισούς περίπου ασθενείς, ενώ περικαρδίτιδα σε μικρότερο ποσοστό (περίπου 30%) και είναι κατά κανόνα ήπια. **Πνευμονικές βλάβες** εμφανίζονται με τη μορφή οξείας πνευμονίτιδας, πνευμονικής αιμορραγίας ή σπανιότερα χρόνιας διάμεσης πνευμονικής ίνωσης.

Συστηματική σκλήρυνση (Σκληρόδερμα)

Η συστηματική σκλήρυνση (ΣΣ) αποτελεί πολυσυστηματική νόσο που χαρακτηρίζεται από λειτουργικές και δομικές δυσλειτουργίες των μικρών αιμοφόρων αγγείων, ίνωση του δέρματος και των εσωτερικών οργάνων, ενεργοποίηση του ανοσοποιητικού συστήματος και αυτοανοσία. Είναι συχνότερη στις γυναίκες (1:3).

Παθογένεια: Το βασικό και κυρίαρχο γεγονός στην παθογένεια της νόσου είναι η άγνωστη αιτιολογία ενεργοποίηση των ενδοθηλιακών κυττάρων που οδηγεί σε **αυξημένη παραγωγή αγγειοσυσταλτικών ουσιών** (ενδοθηλίνης), πολλαπλασιασμό των κυττάρων των λείων μυϊκών ινών του τοιχώματος των μικρών αγγείων, με αποτέλεσμα τη **στένωση του αυλού** που οδηγεί στη χαρακτηριστική αγγειοπάθεια της νόσου, με προσβολή κυρίως των μικρών αγγείων (**μικροαγγειοπάθεια**). Η διήθηση του τοιχώματος από φλεγμονώδη κύτταρα είναι σπάνια, σε αντίθεση με τις αγγειίτιδες. Ακολουθεί η ενεργοποίηση κυττάρων της θεμέλιας ουσίας –των (μυο)ινοβλαστών– με **αυξημένη, μη φυσιολογική παραγωγή κολλαγόνου** και εναπόθεσή του στο δέρμα και στα εσωτερικά όργανα. Χαρακτηριστική είναι η παρουσία των διαγνωστικών για τη νόσο αυτοαντισωμάτων έναντι κεντρομεριδίου (ACA) και τοποϊσομεράσης-I (Scl-70).

Κλινική εικόνα: Πρόδρομο σύμπτωμα της νόσου είναι το **φαινόμενο Raynaud** που εμφανίζεται >90% των ασθενών και χαρακτηρίζεται από επανειλημμένα επεισόδια ισχαιμίας-επαναιμάτωσης των άκρων δακτύλων όταν το άτομο εκτίθεται στο ψύχος ή μετά από συγκινησιακό stress, που είναι **ενδεικτικά της αγγειοπάθειας της νόσου**. Ανάλογα με την έκταση και την κατανομή της ίνωσης του δέρματος, οι ασθενείς ταξινομούνται στην **διάχυτη** και στην **περιορισμένη** μορφή. Η πρώτη περιλαμβάνει εκτεταμένη προσβολή του κορμού και των εσωτερικών οργάνων με ταχεία εξέλιξη και σχετίζεται με το Scl-70, ενώ στην δεύτερη η προσβολή του δέρματος περιορίζεται κοντά στα άνω και κάτω άκρα και υπερτερεί η παρουσία αντικεντρομεριδιακών αντισωμάτων.

Η επιβίωση των ασθενών εξαρτάται από την προσβολή των εσωτερικών οργάνων. Οι καρδιοπνευμονικές επιπλοκές – πνευμονική ίνωση και υπέρταση, μυοκαρδιακή ίνωση – αντιπροσωπεύουν την πρώτη αιτία θανάτου των ασθενών με σκληρόδερμα. Η προσβολή του πεπτικού με ίνωση του εντέρου, τηλεαγγειεκτασίες στομάχου οδηγεί σε διαταραχές της εντερικής κινητικότητας, σύνδρομο δυσαπορρόφησης ή υπερανάπτυξης μικροβίων καθώς και αιμορραγία πεπτικού και απαιτεί ειδική αντιμετώπιση.

Σύνδρομο SJÖGREN

Το σύνδρομο Sjögren ή αυτοάνοση επιθηλίτιδα είναι ένα χρόνιο αυτοάνοσο νόσημα του συνδετικού ιστού. Χαρακτηρίζεται από προσβολή εξωκρινών αδένων, κυρίως των σιαλογόνων και των δακρυϊκών και εκδηλώνεται με συμπτώματα ξηροστομίας και ξηροφθαλμίας λόγω μειωμένης παραγωγής

σιάλου και δακρύων αντίστοιχα, καθώς και ξηροδερμίας επί προσβολής των ιδρωτοποιών αδένων. Εμφανίζεται είτε ως αυτοτελής πάθηση (πρωτοπαθής) είτε στα πλαίσια μιας άλλης αυτοάνοσης νόσου, όπως η ρευματοειδής αρθρίτιδα, ο συστηματικός ερυθηματώδης λύκος, το συστηματικό σκληρόδερμα κ.ά. (δευτεροπαθής). Το σύνδρομο εμφανίζεται κυρίως σε γυναίκες ηλικίας 40–60 ετών.

Παθογένεια: Η αιτιολογία παραμένει άγνωστη. Πολλαπλοί αιτιολογικοί παράγοντες είναι πιθανό να συμμετέχουν στην παθογένεση του συνδρόμου, όπως ανοσολογικοί, περιβαλλοντικοί (λοιμώδεις), φυλετικοί (ορμόνες) και γενετικοί. Η ενεργοποίηση, διέγερση και πολλαπλασιασμός των Β-λεμφοκυττάρων που στρέφονται έναντι του επιθηλίου, αποτελεί βασικό μηχανισμό της παθογένειας του συνδρόμου, που ιστολογικά χαρακτηρίζεται από εστιακή διήθηση των σιαλογόνων και δακρυϊκών αδένων από Τ-λεμφοκύτταρα, μακροφάγα και σιτευτικά κύτταρα.

Κλινική εικόνα: Η ξηροστομία αποτελεί το κύριο κλινικό εύρημα. Χαρακτηρίζεται από έντονη δυσκολία στην ομιλία, στην μάσηση τροφών, καθώς και στην κατάποση (αναγκαία η λήψη νερού). Ο βαθμός δυσκολίας ποικίλει ανάλογα με την βαρύτητα της εκδήλωσης του συνδρόμου. Ο βλεννογόνος του στόματος εμφανίζεται εξέρυθρος και στυλπνός και η ραχιαία επιφάνεια της γλώσσας χαρακτηριστικά στεγνή, εξέρυθρη και λοβώδης. Σε ορισμένες περιπτώσεις, εμφανίζονται επώδυνες εξελκώσεις που ομοιάζουν με άφθες, καθιστώντας δυσκολότερη την λειτουργία του στόματος. Η ξηροστομία μπορεί να συμβάλλει στον τερηδονισμό των δοντιών, στην εμφάνιση ουλίτιδας ή/και περιοδοντίτιδας, καθώς και στην μυκητίαση (καντιντίαση) του βλεννογόνου του στόματος.

Εξαιτίας της ξηροφθαλμίας, ο ασθενής αισθάνεται σαν να έχει άμμο ή αγκάθια μέσα στα μάτια και επιθυμεί να τα τρίβει συνεχώς. Το πρωί που ξυπνάει κολλούν τα βλέφαρα και πρέπει να καταβάλει προσπάθεια για να τα ανοίξει.

Άλλα λιγότερο συχνά συμπτώματα αποτελούν η κεφαλαλγία, ο χαμηλός πυρετός, το αίσθημα κόπωσης, η διόγκωση των λεμφαδένων του τραχήλου, η διόγκωση των παρωτίδων και το φαινόμενο Raynaud. Γενικά το εύρος και η σοβαρότητα των συμπτωμάτων, ποικίλουν πολύ από ασθενή σε ασθενή.

Η διάγνωση του συνδρόμου στηρίζεται στην κλινική εικόνα (διαγνωστικά κριτήρια), στον εργαστηριακό έλεγχο, καθώς και στη βιοψία σιαλογόνων αδένων. Πιο συγκεκριμένα, οι ασθενείς με σύνδρομο Sjögren συχνά παρουσιάζουν υψηλά επίπεδα ορισμένων αντισωμάτων στο αίμα. Δύο ιδιαίτερα **σημαντικά αντισώματα** είναι τα **αντι-Ro** και τα **αντι-La**, τα οποία ενδέχεται να εντοπιστούν και σε ασθενείς με συστηματικό ερυθηματώδη λύκο. Εάν ένας ασθενής φέρει το αντίσωμα αντι-Ro και/ή το αντίσωμα αντι-La και έχει ξηροφθαλμία και/ή ξηροστομία, είναι πολύ πιθανό να πάσχει από το σύνδρομο Sjögren. Επιπλέον χρήσιμες εργαστηριακές εξετάσεις αποτελούν οι δείκτες φλεγμονής, ο ρευματοειδής παράγοντας και οι αυξημένες σφαιρίνες του ορού.

Αξίζει να σημειωθεί ότι η ξηροφθαλμία και η ξηροστομία μπορεί να οφείλονται σε άλλες αιτίες, όπως: το γήρας, η λήψη αντικαταθλιπτικών φαρμάκων, ψυχολογικές αιτίες και άλλες παθολογικές καταστάσεις (π.χ αρρυθμιστος σακχαρώδης διαβήτης). Τέλος, οι ασθενείς με πρωτοπαθές σύνδρομο **Sjögren, εμφανίζουν αυξημένη πιθανότητα εμφάνισης λεμφώματος σε σχέση με το γενικό πληθυσμό.**

Η αντιμετώπιση της ξηροφθαλμίας και της ξηροστομίας στηρίζεται σε τοπικά μέσα όπως τεχνητά δάκρυα, χρήση ειδικών στοματικών διαλυμάτων, μάσηση τσίχλας (χωρίς ζάχαρη) κ.ο.κ Η εφαρμογή στοματικής υγιεινής, δηλαδή η ψήκτριση των δοντιών και η χρήση φθοριούχων σκευασμάτων είναι ουσιώδης για την υγεία της στοματικής κοιλότητας. Η συστηματική χορήγηση πιλοκαρπίνης, μπορεί να βοηθήσει ως ένα βαθμό στην αντιμετώπιση της ξηροστομίας.

Νόσος Αδαμαντιάδη-Behçet

Η νόσος Αδαμαντιάδη-Behçet είναι χρόνια φλεγμονώδης αγγειοπάθεια αγνώστου αιτιολογίας με αυξημένο επιπολασμό στην Ανατολική Μεσόγειο, στη Μέση Ανατολή και στην Ανατολική Ασία. Τη νόσο περιγράφει για πρώτη φορά ο Ιπποκράτης (5ος αι. π.Χ.). Το 1930 ο Έλληνας οφθαλμίατρος Βενέδικτος Αδαμαντιάδης ανακοινώνει περίπτωση ασθενούς πάσχοντος από την νόσο, την οποία και δημοσιεύει τον επόμενο χρόνο, υπό τον τίτλο «Περίπτωσης υποτροπιαζούσης ιριδοκυκλιτιδός μεθ' υποπίου». Το 1937 ο Τούρκος δερματολόγος Hulusi Behçet περιγράφει περιπτώσεις της νόσου, υπό τον τίτλο «Τριπλό σύνδρομο» τις οποίες και δημοσιεύει αναφερόμενος και σε εκείνη του Αδαμαντιάδη.

Παθογένεια: Γενετικές μελέτες έχουν δείξει ότι υπάρχει ισχυρή συσχέτιση με το αντιγόνο HLA B51, αλλά ο ρόλος του γονιδίου στην ανάπτυξη της νόσου δεν έχει πλήρως διευκρινιστεί. Η νόσος χαρακτηρίζεται από την απουσία αυτοαντισωμάτων, καθώς και από ειδικά ιστοπαθολογικά ευρήματα, γι' αυτό η διάγνωση βασίζεται αποκλειστικά σε κλινικά κριτήρια.

Κλινική εικόνα: Η νόσος κατατάσσεται μεταξύ των **αγγειιτίδων** με ποικίλη κλινική εικόνα, στην οποία κυριαρχούν οι βλεννοδερματικές και οφθαλμολογικές εκδηλώσεις. Οι **εξελκώσεις που μιμούνται τις άφθες** είναι συνήθως η πρώτη και η πιο χαρακτηριστική εκδήλωση της νόσου, καθώς απαντάται σε ποσοστό >95% των ασθενών και προηγείται αρκετά χρόνια της διάγνωσης της νόσου. **Οι στοματολογικές εκδηλώσεις είναι εξαιρετικά επώδυνες και παραμένουν για μεγάλο χρονικό διάστημα κυρίως στους μη κερατινοποιημένους βλεννογόνους του στόματος στις παρειές, στα πλάγια χείλη της γλώσσας, στη μαλακή υπερώα, και στον φάρυγγα.** Πρόκειται για ωοειδείς επώδυνες εξελκώσεις, με καλά περιγεγραμμένα ή και ασαφή όρια και λευκοκίτρινη νεκρωτική βάση που περιβάλλεται από ερυθρά άλω. Τα έλκη της στοματικής κοιλότητας είναι σχεδόν παρόμοια με τις κοινές άφθες (αφθώδης στοματίτιδα), ενώ η διαφορική διάγνωση σε πολλές περιπτώσεις είναι δύσκολη. **Η παρουσία πολλαπλών ελκών εγείρει την υποψία της διάγνωσης της νόσου**, ιδιαίτερα όταν συνυπάρχουν και άλλες βλεννογονοδερματικές εκδηλώσεις όπως έλκη γεννητικών οργάνων, δερματική ακμή, οζώδες ερύθημα και ψευδοθυλακίτιδα.

Η οφθαλμική προσβολή είναι συχνή και σοβαρή που μπορεί να οδηγήσει σε απώλεια της όρασης. Εκδηλώνεται με **πρόσθια ή οπίσθια ραγοειδίτιδα με υπόπυον**, πανραγοειδίτιδα, με **προσβολή του οπίσθιου θαλάμου και αγγειίτιδα του αμφιβληστροειδούς**. Η **προσβολή του κεντρικού νευρικού συστήματος** περιλαμβάνει λευκοεγκεφαλοπάθεια, εγκεφαλικά επεισόδια, άσηπτη μηνιγγίτιδα και συνήθως **επιβαρύνει την πρόγνωση της νόσου**. Η αγγειακή προσβολή περιλαμβάνει θρομβώσεις στο αρτηριακό και φλεβικό σκέλος της κυκλοφορίας και σπανιότερα ανευρύσματα αορτής και κλάδων αυτής και της πνευμονικής αρτηρίας που έχουν αυξημένο κίνδυνο για ρήξη ιδιαίτερα σε νέους άνδρες.

Η πορεία και η πρόγνωση των ασθενών εξαρτάται από την σοβαρότητα της προσβολής των εσωτερικών οργάνων, ενώ η οφθαλμική προσβολή θα πρέπει να αξιολογηθεί και αντιμετωπισθεί έγκαιρα **προκειμένου να μην οδηγήσει σε απώλεια της όρασης**. Οι βλεννοδερματικές εκδηλώσεις οδηγούν σε πτώση της ποιότητας ζωής των ασθενών, καθώς **επηρεάζουν καθημερινές δραστηριότητες όπως την ομιλία, κοινωνική επαφή, μάσηση, κατάποση, γέυση, επιβαρύνοντας και την ψυχολογική κατάσταση**.

Φλεγμονώδεις μυοπάθειες

Οι φλεγμονώδεις μυοπάθειες αποτελούν ένα ετερογενές σύνολο σπάνιων συστηματικών παθήσεων που χαρακτηρίζονται από ανοσολογικής αιτιολογίας φλεγμονώδη διήθηση και βλάβη των μυών. Η **πολυμυοσίτιδα** και η **δερματομυοσίτιδα** – όρος που υποδηλώνει παράλληλη προσβολή του δέρματος – είναι οι συχνότερες και οι καλύτερα μελετημένες μορφές. Οι νόσοι εμφανίζονται σε μεγαλύτερη συχνότητα στις γυναίκες (3:1) και σχετίζονται με αυξημένο κίνδυνο καρκίνου. Ιδιαίτερα στη δερματομυοσίτιδα ο κίνδυνος είναι 3-6 φορές μεγαλύτερος από το γενικό πληθυσμό κυρίως τα πρώτα 5 χρόνια μετά τη διάγνωση της νόσου. Περίπου στο 1/3 των περιπτώσεων οι φλεγμονώδεις μυοπάθειες συνδυάζονται με την ύπαρξη άλλων νόσων του συνδετικού ιστού όπως σκληρόδερμα, ΣΕΛ, μικτή νόσο του συνδετικού ιστού ή αγγειίτιδας (σύνδρομα αλληλοεπικάλυψης).

Κλινική εικόνα: Το κύριο κλινικό εύρημα στις φλεγμονώδεις μυοπάθειες είναι η βραδείας έναρξης προοδευτικά επιδεινούμενη συμμετρική αδυναμία κυρίως στους μύς της ωμικής και πυελικής ζώνης. Η **δύσπνοια** και η **δυσκαταποσία** λόγω προσβολής των αντίστοιχων μυών, συνιστούν δυσμενείς προγνωστικούς δείκτες. Άλλα συμπτώματα που είναι δυνατόν να συνοδεύουν τη νόσο, είναι οι αρθραλγίες, ο πυρετός, η απώλεια βάρους, το βράγχος φωνής και το φαινόμενο Raynaud. Προσβολή του πνευμονικού παρεγχύματος με τη μορφή πνευμονικής ίνωσης παρουσιάζει ~10% των ασθενών.

Χαρακτηριστικές είναι οι δερματικές εκδηλώσεις στη δερματομυοσίτιδα. Οι **βλατίδες Gottron** που εντοπίζονται στη ραχιαία επιφάνεια των μετακαρποφαλαγγικών αρθρώσεων των χεριών και η εμφάνιση περικογχικού οιδήματος και **ερυθροϊώδους (ηλιοτροπικού) εξάνθηματος των άνω βλεφάρων**, αποτελούν παθογνωμονικά κλινικά ευρήματα. Άλλες δερματικές βλάβες είναι το **σημείο εσάρπας** με **εξάνθημα στα άνω μέρους του στέρνου**, στην περιοχή V του τραχήλου, καθώς και **στο άνω μέρος της ράχης** και το **σημείο ή εξάνθημα Gottron** που εμφανίζεται με τη μορφή λείων ή απολεπιζόμενων πλακών, που εντοπίζονται στη ραχιαία επιφάνεια των γονάτων, των αγκώνων ή και στην έσω επιφάνεια των σφυρών.

Οστεοαρθρίτιδα

Η οστεοαρθρίτιδα αποτελεί την συχνότερη αρθροπάθεια και μία από τις συχνότερες αιτίες πόνου, περιορισμένης λειτουργικής ικανότητας και αναπηρίας στους ηλικιωμένους σε όλο τον κόσμο. Έρευνες δείχνουν ότι, ποσοστό >80% του πληθυσμού μετά τα 50 έτη πάσχει από κάποιο βαθμό οστεοαρθρίτιδας.

Παθογένεια: Η οστεοαρθρίτιδα αποτελεί **εκφυλιστική πάθηση** που οφείλεται στη βαθμιαία φυσιολογική φθορά του αρθρικού χόνδρου με την πάροδο του χρόνου, που συνδυάζεται με σκλήρυνση του υποχόνδριου οστού, ανάπτυξη οστεοφύτων και **διαταραχή της κινητικότητας της άρθρωσης**.

Κλινική εικόνα: Η εμφάνιση των συμπτωμάτων είναι προοδευτική και εξελίσσεται με τον χρόνο. Η κλασική κλινική εικόνα περιλαμβάνει **πόνο και δυσκαμψία στις προβαλλόμενες αρθρώσεις που επιδεινώνεται με την κίνηση και υφίεται με την ανάπαυση**. Η νόσος προσβάλλει συχνότερα τις φορτιζόμενες αρθρώσεις που φέρουν βάρος (π.χ. γόνατα, ισχία) και τις μικρές αρθρώσεις των χεριών. Η βαρύτητα των συμπτωμάτων ποικίλει ανάλογα με το βαθμό της βλάβης της άρθρωσης και παράγοντες όπως η παχυσαρκία, η συνύπαρξη φλεγμονωδών αρθριτίδων, η φυσική κατάσταση του ασθενή κ.τ.λ.

Η σημασία για τον οδοντίατρο

- Ο ασθενής που πάσχει από νόσο του συνδετικού ιστού, ευρίσκεται, εκτός των άλλων, υπό ανοσοκατασταλτική φαρμακευτική αγωγή. Για τον λόγο αυτό, απαιτείται προσοχή (τήρηση ασηψίας, χορήγηση αντιβιοτικών) στην αντιμετώπιση οδοντοφατνιακού, περιοδοντικού αποστήματος, όπως και στην διεγχειρητική-μετεγχειρητική πορεία επεμβάσεων στο στόμα (εξαγωγές οδόντων, ριζών, διάνοιξη αποστήματος κ.ο.κ.).
- Ο ασθενής που πάσχει από νόσο του συνδετικού ιστού, τις περισσότερες φορές ευρίσκεται υπό χρόνια στεροειδική αγωγή. Επομένως, απαιτείται ιδιαίτερη αντιμετώπισή του:
 - ▶ Αντιμετώπιση λοιμώξεων
 - ▶ Πρόληψη εκδήλωσης καρδιαγγειακής κατέρρευσης (shock) κατά τη διάρκεια της οδοντιατρικής συνεδρίας, εξαιτίας ανεπαρκούς επιπέδου κορτιζόλης
 - ▶ Συνεργασία με τον θεράποντα ιατρό του
- Η ξηροστομία, που αποτελεί συχνό εύρημα στους ασθενείς αυτούς, οδηγεί σε:
 - ▶ Δυσκολία στην ομιλία, μάσηση και κατάποση.
 - ▶ Πολυτερηδονισμό και επανατερηδονισμό εμφραχθέντων οδόντων
 - ▶ Περιοδοντική νόσο (ουλίτιδα, περιοδοντίτιδα)
 - ▶ Καντιντίαση του βλεννογόνου του στόματος
 - ▶ Δυσανεξία στις κινητές οδοντιατρικές αποκαταστάσεις (μερικές, ολικές και επένθετες οδοντοστοιχίες)
- Η οδοντιατρική διαχείριση του ασθενούς που πάσχει από νόσο του συνδετικού ιστού, εμφανίζει ιδιαιτερότητες που αφορούν σε:
 - ▶ Περιορισμένη κινητικότητα: δυσκολία τοποθέτησης στην οδοντιατρική έδρα
 - ▶ Μειωμένη συλληπτική ικανότητα: κατασκευή εύχρηστων οδοντιατρικών αποκαταστάσεων (κινητών οδοντοστοιχιών)
 - ▶ Διδασκαλία μεθόδων στοματικής υγιεινής (ηλεκτρική οδοντόβουρτσα)
 - ▶ Τροποποίηση οδοντιατρικών θεραπευτικών πράξεων, κυρίως στη λήψη αποτυπωμάτων, λόγω αδυναμίας πλήρους διανοίξεως του στόματος, όπως επί σκληροδερμίας και αρθρίτιδας της κροταφογοναθικής (ΚΦΓ) διαρθρώσεως
- Οι στοματολογικές εκδηλώσεις νόσων του συνδετικού ιστού, αποτελούν ενδιαφέρον κλινικό εύρημα. Σε αυτές υπάγονται:
 - ▶ Ελκώσεις που μιμούνται τις άφθες, που αποτελούν κύριο διαγνωστικό κριτήριο για τις νόσους αυτές (ΣΕΛ, νόσος Αδαμαντιάδη- Behçet)
 - ▶ Διαβρωτική μορφή λειχήνα του στόματος, κυρίως στον ΣΕΛ
 - ▶ Εξελκώσεις του βλεννογόνου του στόματος, ως ανεπιθύμητη ενέργεια της Μεθοτρεξάτης
 - ▶ Υπερπλασία των ούλων, ως ανεπιθύμητη ενέργεια της κυκλοσπορίνης
- Ο ασθενής που πάσχει από νόσημα του συνδετικού ιστού, απαιτεί αντιμετώπιση εκ μέρους του οδοντίατρου με ευαισθησία και ενσυναίσθηση, επειδή, λόγω της χρονίας νόσου, της φαρμακευτικής αγωγής και των επιπλοκών της νόσου (ενδεχομένως αναπηρίας), είναι ψυχικά επιβαρυσμένος.

ΓΕΝΙΚΗ ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

- Εσωτερική Παθολογία-Τομέας Παθολογίας Ιατρικής Σχολής Α.Π.Θ. University Studio Press, 5η Έκδοση, Θεσσαλονίκη, 2019.
- Ζιάκας ΓΝ και Συνεργάτες. Εισαγωγή στην Παθολογία. University Studio Press, Θεσσαλονίκη, 1997.
- Λάσκαρης ΓΧ. Κλινική Στοματολογία: Διάγνωση-Θεραπεία. Λίτσας, Αθήνα, 3η έκδοση, 2012.
- Νικητάκης Ν, Κολοκοτρώνης Α. Σύγχρονη Στοματολογία. University Studio Press, Θεσσαλονίκη, 2021.
- Πουλόπουλος ΑΚ, Neville Β, Damm D, Allen C, Chi Α. Στοματική και Γναθοπροσωπική Παθολογία. Επιμέλεια Ελληνικής έκδοσης, Εκδόσεις Ροτόντα, Θεσσαλονίκη, 2023.
- Σαββόπουλος ΧΓ. Harrison Εσωτερική Παθολογία, Επιμέλεια Ελληνικής μετάφρασης, Εκδόσεις Παρισιάνου, Αθήνα, 2015.
- Σιών ΜΛ. Συμπτώματα & Σημεία κατά την Κλινική εξέταση. University Studio Press, Θεσσαλονίκη, 1997.
- Τομέας Παθολογίας Α.Π.Θ. Κλινική εξέταση και διάγνωση. 1η έκδοση. Θεσσαλονίκη: University Studio Press, 2007.
- Τομέας Παθολογίας Α.Π.Θ. Κλινική εξέταση και διάγνωση. 2η έκδοση. Θεσσαλονίκη: University Studio Press, 2017.
- Davidson's, Γενικές Αρχές και Κλινική Πράξη της Ιατρικής (21η Έκδοση, 4η Ελληνική) Εκδόσεις Παρισιάνου.
- Harrison Εσωτερική Παθολογία (Ελληνική μετάφραση), Εκδόσεις Παρισιάνου, 19η έκδοση, Αθήνα, 2019.
- Harrison's Principles of Internal Medicine. 22nd Edition. 2022. McGraw-Hill.
- Swartz Μ.Η. Κλινική διάγνωση. Ιστορικό και Φυσική Εξέταση. Εκδόσεις Λαγός, Αθήνα, 2013.

ΜΥΟΣΚΕΛΕΤΙΚΟ ΚΑΙ ΝΟΣΟΙ ΤΟΥ ΣΥΝΔΕΤΙΚΟΥ ΙΣΤΟΥ

- Coady DA, Walker DJ, Kay LJ. Teaching medical students musculoskeletal examination skills: identifying barriers to learning and ways of overcoming them. Scand J Rheumatol. 2004;33(1):47-51.
- Doherty M, Dacre J, Dieppe P, Snaith M. The 'GALS' locomotor screen. Ann Rheum Dis. 1992 Oct;51(10):1165-9. doi: 10.1136/ard.51.10.1165.
- Woolf AD, Akesson K. Primer: history and examination in the assessment of musculoskeletal problems. Nat Clin Pract Rheumatol. 2008 Jan;4(1):26-33.

