# 干燥综合征

干燥综合征（Sjögren syndrome ,SS）是一种原因不明的，较为常见的，慢性系统性自身免疫性疾病。其特征为由于淋巴细胞浸润使得外分泌腺体和其他腺体功能失调导致口、眼及黏膜干燥。干燥综合征可影响多个外分泌腺及器官。诊断依靠眼、口和唾液腺的特征性表现，自身抗体和（或）组织病理学。一般予对症治疗。 # 水通道蛋白（Aquaporin, AQP）与干燥综合征之间的关系 原发性干燥综合征（primary sjögren's syndrome，pSS）是一种原因不明的自身免疫性疾病，临床表现为干眼症和口干（干燥综合征），反应泪腺和唾液腺液体分泌减少。研究表明，这些症状是由于泪腺和唾液腺的功能抑制，而不是T淋巴细胞对腺体的浸润和破坏，因为腺体破坏程度与功能障碍程度之间的相关性很差。(Humphreys-Beher, Brayer, Yamachika, Peck, & Jonsson, an alternative perspective to the immune response in autoimmune exocrinopathy)

AQP5对于人眼的生理学非常重要。 AQP5在眼睛表面的角膜上皮细胞中表达(Hamann et al., aquaporins in complex tissues)，怀疑它可以促进上皮水化和透明度，并可能参与角膜伤口愈合。 AQP5已经在人眼的泪腺中进行了研究（Gresz et al。2001）。 来自6名患有干燥综合征的患者的泪腺活组织检查的免疫组织化学分析注意到有缺陷的细胞运输，但4名患者中没有发现与非Sjögren的干眼（Tsubota et al.2001）。 由于在对罹患干燥综合征的一些患者的唾液腺活检中发现了AQP5的缺陷运输(Steinfeld et al., 2001)，但是没有发现其他患者（Beroukas et al。2001），所以这一结果具有一般意义。(Agre et al., 2002)

除此以外，也观察到AQP-1在原发性干燥综合征（pSS）患者中选择性的下调。AQP-1存在于腺泡周围的肌上皮细胞中，其在pSS患者腺体细胞中的表达减少了38％。(Steinfeld et al., 2001)

<!-- https://www.nature.com/articles/3780221 ->

Agre, P., King, L. S., Yasui, M., Guggino, W. B., Ottersen, O. P., Fujiyoshi, Y., … Nielsen, S. (2002). Aquaporin water channels–from atomic structure to clinical medicine. *The Journal of Physiology*, *542*(1), 3–16.

Hamann, S., Zeuthen, T., Cour, M. L., Nagelhus, E. A., Ottersen, O. P., Agre, P., & Nielsen, S. (aquaporins in complex tissues). Aquaporins in complex tissues: Distribution of aquaporins 1–5 in human and rat eye. *American Journal of Physiology-Cell Physiology*, *274*(5), C1332–C1345.

Humphreys-Beher, M., Brayer, J., Yamachika, S., Peck, A., & Jonsson, R. (an alternative perspective to the immune response in autoimmune exocrinopathy). An alternative perspective to the immune response in autoimmune exocrinopathy: Induction of functional quiescence rather than destructive autoaggression. *Scandinavian Journal of Immunology*, *49*(1), 07–10.

Steinfeld, S., Cogan, E., King, L. S., Agre, P., Kiss, R., & Delporte, C. (2001). Abnormal distribution of aquaporin-5 water channel protein in salivary glands from sjögren’s syndrome patients. *Laboratory Investigation*, *81*(2), 143.