# 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。(张卓莉, 2000)

传统的观点认为腺体组织的破坏导致 SS 临床症状的出现， 但对原发性干燥综合征（primary sjögren's syndrome，pSS）的研究表明，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)

# 水通道蛋白（Aquaporin, AQP）与 SS 之间的关系

虽然该病具体的病因仍然不够清楚，但已经有研究发现干燥综合征和水通道蛋白的缺损有关。

## AQP-5 与 SS 的关系

AQP-5 对于人眼的生理功能非常重要。AQP-5 在眼睛表面的角膜上皮细胞中表达(Hamann et al., aquaporins in complex tissues)，可以维持上皮的湿度和透明度，并可能参与角膜伤口愈合。 AQP-5 已经在人眼的泪腺中进行了研究。(Gresz et al., 2001)通过免疫组化分析，对来自6名患有干燥综合征的患者的泪腺活组织检查，发现细胞运输有缺陷，但 4 名有与 SS 无关的出现干眼症状的患者中没有发现这点。(Tsubota, Hirai, King, Agre, & Ishida, 2001) 由于只在对罹患干燥综合征的一些患者的唾液腺活检中发现了 AQP-5 的缺陷运输(Steinfeld et al., 2001)，但是没有在另外一些 SS 患者上发现(Beroukas, Hiscock, Jonsson, Waterman, & Gordon, 2001)，因此目前这项研究的一般意义仍旧有待商榷。

## AQP-1 与 SS 的关系

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)

Beroukas, D., Hiscock, J., Jonsson, R., Waterman, S. A., & Gordon, T. P. (2001). Subcellular distribution of aquaporin 5 in salivary glands in primary sjögren’s syndrome. *The Lancet*, *358*(9296), 1875–1876.

Gresz, V., Kwon, T., Hurley, P., Varga, G., Zelles, T., Nielsen, S., … Steward, M. (2001). Identification and localization of aquaporin water channels in human salivary glands. *American Journal of Physiology-Gastrointestinal and Liver Physiology*, *281*(1), G247–G254.

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.

Tsubota, K., Hirai, S., King, L. S., Agre, P., & Ishida, N. (2001). Defective cellular trafficking of lacrimal gland aquaporin-5 in sjögren’s syndrome. *The Lancet*, *357*(9257), 688–689.

张卓莉. (2000). 干燥综合征. *当代医学*, *6*(10), 58–61.