

Es una enfermedad autoinmune, sistémica, crónica que progresa lentamente. Se caracteriza por la activación de linfocitos B policlonales y la infiltración linfocítica de las glándulas exocrinas (lagrimales, salivales, páncreas exocrino y genitales), lo que resulta en funciones secretoras reducidas, xeroftalmía y xerostomía principalmente.



Ocurre en **todas las razas y etnias** y su prevalencia varía de un 0,02 hasta un 3,3%



El promedio para recibir diagnóstico de SS es de **2,8 Años**



Afecta más a las mujeres con una proporción de **9:1**



El diagnóstico se hace entre los **40 y 50 años**



La frecuencia incrementa con la edad pero aparece a cualquier edad

Presentación Clínica

SS secundario (sSS)

En el contexto de enfermedad subyacente del tejido conectivo como artritis reumatoide, esclerodermia, LES, enfermedad mixta del tejido conectivo o dermatopolimiositis

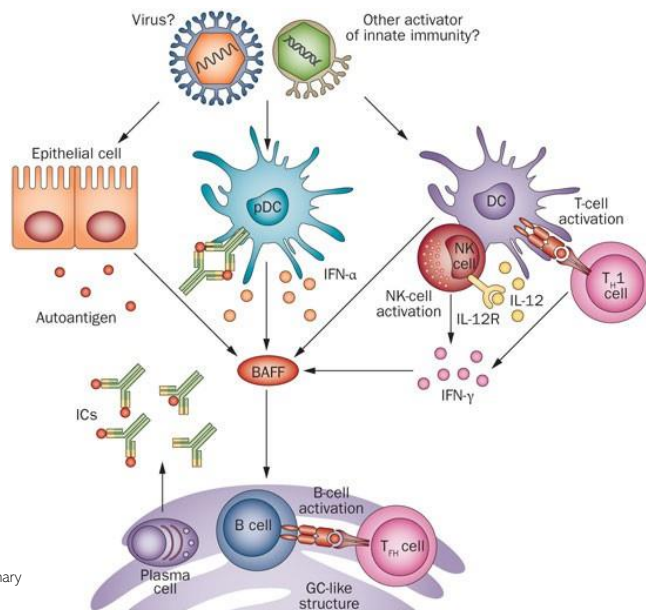
SS primario (pSS)

Cuando no se asocia a manifestaciones de otras enfermedades del tejido conectivo.

Los mecanismos exactos de la patogénesis de la enfermedad no se conocen completamente. Sin embargo, factores ambientales, genéticos y hormonales parecen estar involucrados como predisponentes.

Los desencadenantes ambientales promueven la activación del sistema inmune innato y la producción de interferones (IFN), que, en individuos susceptibles, representan las primeras etapas de la patogénesis del síndrome de Sjögren primario.

Patogénesis



Nocturne, G., Mariette, X. Advances in understanding the pathogenesis of primary Sjögren's syndrome. *Nat Rev Rheumatol* 9, 544–556 (2013).

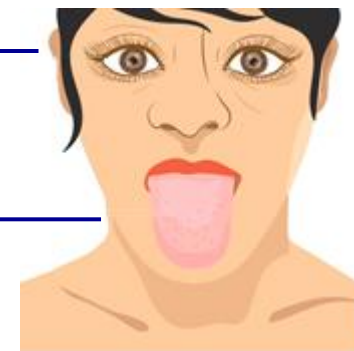
Las células epiteliales participan en el inicio y desarrollo de las respuestas inmunes locales. Son capaces de mediar la exposición de los autoantígenos Ro/SSA y La/SSB al sistema inmunitario mediante una elevada apoptosis y liberación de autoantígenos en cuerpos apoptóticos y/o mediante la secreción de exosomas que contienen autoantígenos.

En la periferia, las respuestas autoinmunes humores están reguladas por el desarrollo de una red activa de anticuerpos idiotípicos-antiidiotípicos.

Síntomas

Xeroftalmía: Sensación arenosa y picazón, visión borrosa o sensibilidad a la luz intensa.

Xerostomía: La boca podría sentirse como si estuviera llena de algodón. Afecta el gusto, hace más difícil masticar y tragar y aumenta el riesgo de caries, pérdida de dientes e infecciones en la boca



Síntomas constitucionales 9%
Fiebre, pérdida de peso, sudoración nocturna

Sistema Nervioso Central 2%
Vasculitis cerebral, mielitis transversa o lesiones desmielinizantes

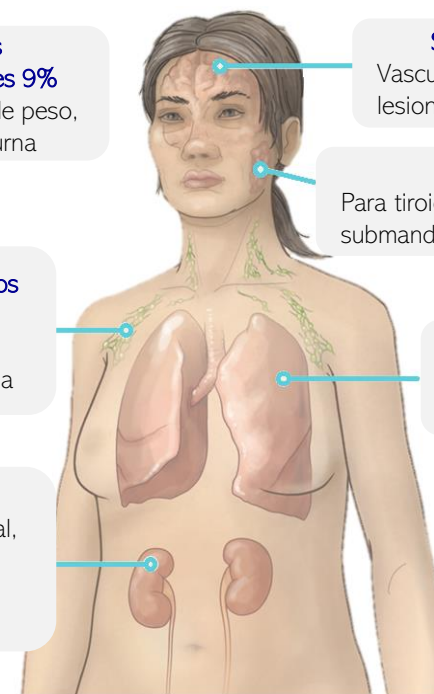
Glandular 22%
Para tiroiditis, inflamación submandibular, sublingual o lacrimal

Nódulos linfáticos 9%
Linfoadenopatía benigna o linfoma

Pulmonar 11%
Bronquitis crónica, bronquiolitis, neumonitis intersticial

Renal 5%
Nefritis intersticial, glomerulonefritis asociada a crioglobulinemia

- Sequedad de piel, nariz y vagina
- Erupciones cutáneas
- Tos seca crónica
- Dolor articular y muscular
- Fatiga o sentirse muy cansado
- Entumecimiento y hormigueo en los brazos y las piernas.



Las manifestaciones sistémicas ocurren en aproximadamente 30 a 40% de los pacientes con síndrome de Sjögren primario.

Diagnóstico



Los **reumatólogos** diagnostican y manejan el SS. Sin embargo, el **oftalmólogo** o **un especialista en medicina oral** también podría realizar pruebas si se sospecha de la enfermedad.

El diagnóstico se basa en la evaluación combinada de las manifestaciones clínicas que experimenta el paciente con diferentes pruebas tales como:

Pruebas oculares

- Prueba de Schirmer: Mide la producción de lágrimas.
- Rosa de Bengala y Verde Lisamina: Tintes para examinar la superficie de los ojos en busca de manchas secas.



Pruebas dentales

- Flujo salival: Mide la cantidad de saliva producida durante un cierto período de tiempo.
- Biopsia de glándulas salivales menores: Confirma la infiltración linfocítica. Se recomienda para el diagnóstico de SS en ausencia de anti-SSA.



Criterios de clasificación ACR-EULAR 2016

Ítem	Descripción	Puntaje
Score focus >1	Focos de inflamación con infiltración linfocítica en la glándula salival labial y ≥ 1 foco en 4 mm ²	3
Presencia de anticuerpos anti-SSA/Ro	Solo se deben tener en cuenta los anticuerpos anti Ro60	3
Tinción conjuntival y corneal ≥ 5	Examen con fluoresceína y tinción con verde de lisamina	1
Prueba de Schirmer ≤ 5 mm pasados 5 min por lo menos en un ojo	Producción de lágrimas con la inserción de una papel de filtro en la conjuntiva del párpado inferior	1
Secreción salival no estimulada $\leq 0,1$ ml/min	Recogida de saliva en un tubo durante al menos 5 minutos después de que el paciente haya deglutido	1

Un resultado ≥ 4 pts. sugiere Síndrome de Sjögren primario



Para el control evolutivo y la valoración de afectación por órganos y aparatos, se usa el **índice ESSDAI** (2009), “patrón oro” para valorar el grado de actividad sistémica de la enfermedad.

Laboratorio



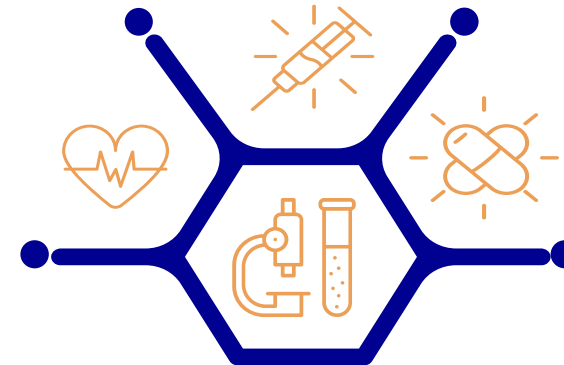
Evaluación de ANA y específicamente anticuerpos anti-SSA y anti-SSB y factor reumatoide

Anti-La o SS-B

Es una inmunoglobulina contra la proteína La de 45kD, que hace parte del complejo antigénico Ro/La. La función biológica de la proteína La es actuar como chaperona del ARN y participar en el metabolismo del mismo, especialmente en la terminación de la ARN polimerasa III. Se encuentran entre el 50% y el 87% de los pacientes. Rara vez se encuentran solos, ya que en la mayoría de los casos se presentan positivos junto con el anti-Ro, generados por una respuesta inmune con dispersión del epítipo.

Anti-Ro o SS-A

Por sus siglas en inglés «anti-Sjögren's syndrome related antigen A», son inmunoglobulinas contra proteínas de 52kD y 60kD asociadas a ARN. Se encuentran en aproximadamente 40-95% de pacientes con SS, principalmente son contra el antígeno 60kD



Factor reumatoide

Está presente en aproximadamente la mitad de los pacientes

Tratamiento

- Los agonistas muscarínicos (clorhidrato de pilocarpina y clorhidrato de cevimeline) han demostrado beneficios para el tratamiento de la sequedad oral.
- El uso de gotas para los ojos de ciclosporina tópica produce una mejor producción de lágrimas y una mejoría en los puntajes de síntomas entre pacientes con sequedad e inflamación ocular moderada o severa.
- Analgésicos simples (por ejemplo, paracetamol) como terapia de primera línea para el dolor.
- Medicamentos antiinflamatorios no esteroideos pueden ser apropiados para el dolor articular.



El tratamiento del síndrome de Sjögren depende de las partes del cuerpo que estén afectadas.