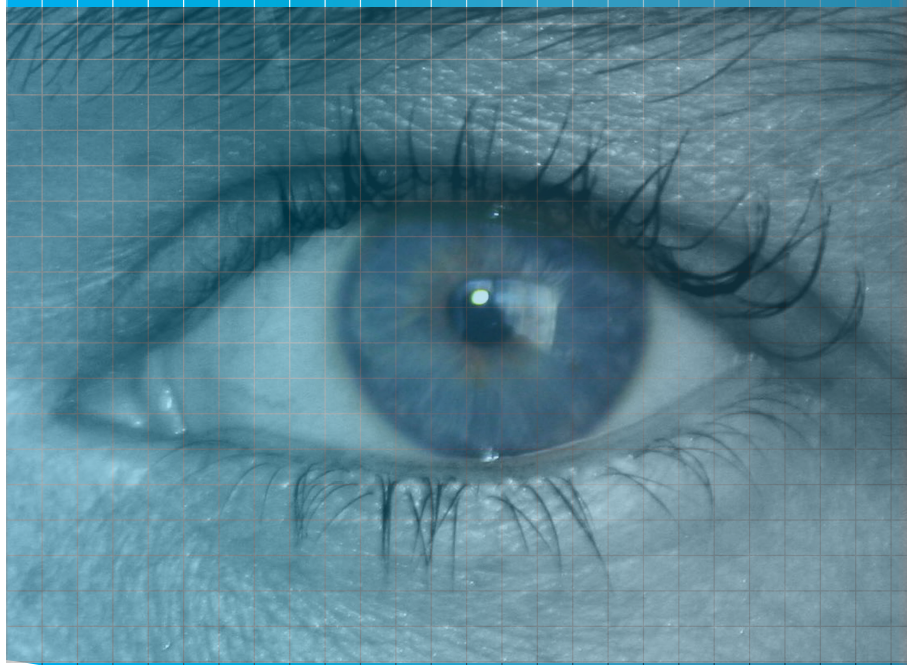



# DECÁLOGO de MANEJO del PACIENTE con SÍNDROME de SJÖGREN



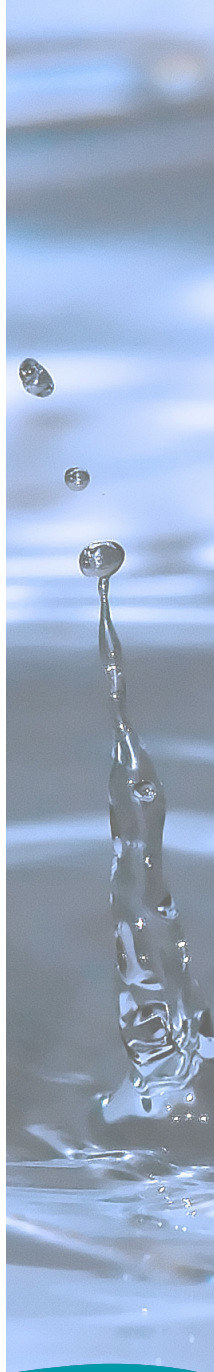


## DECÁLOGO MANEJO del PACIENTE con SÍNDROME de SJÖGREN

1. Enfermedad autoinmune sistémica y crónica que afecta principalmente a las glándulas exocrinas, aunque potencialmente puede comprometer a casi cualquier órgano o tejido, causando su disfunción, lo que produce un espectro muy amplio y variable de manifestaciones clínicas.
  2. Prevalencia variable, predominando en mujeres y en raza caucásica y asiática. Más habitual en la 4ª y 5ª décadas de la vida, con dos picos destacados en la 3ª década y después de la menopausia.
  3. Se denomina Síndrome de Sjögren primario si aparece de forma aislada y secundario si se presenta asociado a otra enfermedad autoinmune como artritis reumatoide, entre otras.
  4. Su clínica principal son los síntomas derivados de las manifestaciones glandulares como la sequedad de mucosas ocular y oral (95%) o la hipertrofia de las glándulas salivales mayores parótida o submandibular (40-50), así como manifestaciones inespecíficas como astenia o fatiga (50-60%). Entre las manifestaciones sistémicas órgano-específicas destacan: artralgias/artritis (60%) fenómeno de Raynaud (15%), bronquitis/bronquiolitis o enfermedad pulmonar intersticial (12% a 30%), púrpura palpable (10%), patología gastrointestinal (6%-10%), tiroiditis (10%), nefritis intersticial (5%), glomerulonefritis o acidosis tubular distal (5%), neuropatía periférica (6%) o linfomas (0.5-3%).
  5. Se estima que el retraso diagnóstico oscila entre los 5 y los 10 años. Para un diagnóstico precoz el primer paso es sospecharlo. El diagnóstico se basa en la historia clínica, el examen físico, la confirmación de sequedad oral y/o ocular y la presencia de anti-Ro/SSA.
  6. Los criterios de clasificación de ACR/EULAR de 2016 son de gran ayuda para el diagnóstico en la práctica clínica a través de determinaciones analíticas (Anti-Ro) y la objetivación de la sequedad ocular (test de Schirmer y tinción ocular) y oral (biopsia de glándula salival menor y flujo salival no estimulado), evitando pruebas como la sialografía o la gammagrafía de parótidas. La ecografía de glándulas salivares (submandibulares y parótidas) es otra herramienta prometedora.
- 

## DECÁLOGO MANEJO del PACIENTE con SÍNDROME de SJÖGREN

7. Derivación precoz para evaluar actividad, gravedad y daño orgánico. Monitorización y tratamiento multidisciplinar y personalizado. Marcar objetivos realistas, tales como mejorar los síntomas y educar al paciente en estrategias de afrontamiento.
8. Objetivos del tratamiento:
  - Intervenciones iniciales dirigidas a aliviar los síntomas de sequedad y mejorar la calidad de vida: Prevención de la caries (Dieta e higiene bucal adecuadas y aplicación de fluoruros tópicos). Estimulación del flujo mecánico y del gusto (chicles o caramelos sin azúcar, xilitol, manitol). Agonistas muscarínicos (Pilocarpina o Cevimelina – mal tolerados). Control de xerostomía (Sustitutivos de saliva) y xeroftalmia (lágrimas, geles, sueros autólogos o alogénicos, AINEs, corticoides, ciclosporina y/o tacrolimus tópico...).
  - Si existen manifestaciones extraglandulares graves: regímenes más intensivos con glucocorticoides, fármacos inmunomoduladores (FAME) sintéticos como la hidroxicloroquina, el metotrexato, la azatioprina o el micofenolato mofetilo, citostáticos como la ciclofosfamida intravenosa, FAME biológicos como el rituximab (terapia que depleciona las células B) o el abatacept y otras terapias como la plasmaféresis.
9. Las manifestaciones glandulares y extraglandulares pueden evolucionar lentamente y seguir un curso benigno, aunque en algunos casos el proceso inflamatorio crónico puede dar lugar a un daño o insuficiencia orgánica importante, que incluso puede llegar a comprometer la vida del paciente. Los síndromes de Sjögren que presentan manifestaciones sistémicas muestran un pronóstico menos favorable, con una mayor morbilidad y mortalidad, y un riesgo incrementado de linfoma.
10. Vigilar señales de riesgo de linfoma: agrandamiento persistente de la glándula parótida, púrpura palpable, neuropatía periférica, niveles bajos de C4, crioglobulinemia y linfopenia.



## BIBLIOGRAFÍA

1. Qin B, Wang J, Yang Z, Yang M, Ma N, Huang F, et al. Epidemiology of primary Sjögren's syndrome: a systematic review and meta-analysis. *Ann Rheum Dis*. 2015;74(11):1983-9.
2. Alani H, Hentz J, Thompson N, Jury E, Ciurtin C. Systematic review and meta-analysis of the epidemiology of polyautoimmunity in Sjögren's syndrome (secondary Sjögren's syndrome) focusing on autoimmune rheumatic diseases. *Scand J Rheumatol*. 2018 Mar 4;47(2):141-54.
3. Patel R, Shahane A. The epidemiology of Sjögren's syndrome. *Clin Epidemiol*. 2014 Jul;6:247-55.
4. Goules A V., Tzioufas AG. Primary Sjögren's syndrome: clinical phenotypes, outcome and the development of biomarkers. *Immunol Res*. 2017 Feb 21;65(1):331-44.
5. Theander E, Jacobsson LTH. Relationship of Sjögren's syndrome to other connective tissue and autoimmune disorders. *Rheum Dis Clin North Am*. 2008 Nov;34(4):935-47, viii-ix.
6. Baldini C, Ferro F, Bombardieri S. Classification criteria in Sjögren's syndrome. *Ann Transl Med*. 2017;5(15):15-7.
7. Jonsson R, Bolstad AI, Brokstad KA, Brun JG. Sjögren's syndrome—a plethora of clinical and immunological phenotypes with a complex genetic background. *Ann N Y Acad Sci*. 2007 Jun;1108:433-47.
8. Tzioufas AG, Vlachoyiannopoulos PG. Sjögren's syndrome: An update on clinical, basic and diagnostic therapeutic aspects. *J Autoimmun*. 2012 Aug;39(1-2):1-3.
9. Leone MC, Alunno A, Cafaro G, Valentini V, Marcucci E, Bartoloni E, et al. The clinical spectrum of primary Sjögren's syndrome: beyond exocrine glands. *Reumatismo*. 2017 Sep 21;69(3):93.
10. Sumida T, Azuma N, Moriyama M, Takahashi H, Asashima H, Honda F, et al. Clinical practice guideline for Sjögren's syndrome 2017. *Mod Rheumatol*. 2018 May;28(3):383-408.
11. Lackner A, Ficjan A, Stradner MH, Hermann J, Unger J, Stamm T, et al. It's more than dryness and fatigue: The patient perspective on health-related quality of life in Primary Sjögren's Syndrome - A qualitative study. *PLoS One*. 2017;12(2):1-12.
12. Ramsubeik K, Motilal S, Sanchez-Ramos L, Ramrattan LA, Kaeley GS, Singh JA. Diagnostic accuracy of salivary gland ultrasound in Sjögren's syndrome: A systematic review and meta-analysis. *Ther Adv Musculoskelet Dis*. 2020 Jan;12:1759720X2097356.
13. Brito-Zerón P, Retamozo S, Kostov B, Baldini C, Bootsma H, De Vita S, et al. Efficacy and safety of topical and systemic medications: a systematic literature review informing the EULAR recommendations for the management of Sjögren's syndrome. *RMD Open*. 2019 Oct;5(2):e001064.
14. Travaglino A, Giordano C, Pace M, Varricchio S, Picardi M, Pane F, et al. Sjögren Syndrome in Primary Salivary Gland Lymphoma. *Am J Clin Pathol*. 2020 May 5;153(6):719-24.
15. Nishishinya MB, Pereda CA, Muñoz-Fernández S, Pego-Reigosa JM, Rúa-Figueroa I, Andreu J-L, et al. Identification of lymphoma predictors in patients with primary Sjögren's syndrome: a systematic literature review and meta-analysis. *Rheumatol Int*. 2015 Jan;35(1):17-26.

## AUTORES

- Jaime Barrio Cortes. Fundación para la Investigación e Innovación Biosanitaria en Atención Primaria. Unidad de Investigación de la Gerencia de Atención Primaria de Madrid
- María Ángeles Rayo. Fundación para la Investigación e Innovación Biosanitaria en Atención Primaria.
- Tomás Gómez Gascón. Fundación para la Investigación e Innovación Biosanitaria en Atención Primaria.
- Esther F. Vicente Rabaneda. Servicio de Reumatología del Hospital Universitario de La Princesa, IIS-P.
- María Trapero Marugán. Servicio de Digestivo del Hospital Universitario Puerta De Hierro.
- Jenny Inga Díaz. Asociación Española de Síndrome de Sjögren.