

## SINDROME DE SJÖGREN

10 – Noviembre – 2.010

- Enfermedad autoinmune sistémica, de evolución crónica: sequedad ocular (xeroftalmía) y bucal (xerostomía) por lesión de glándulas de secreción exocrina.
- Frecuencia :
  - Población general : 0,1 al 0,5 %
  - Ancianos : 4,4 %
  - Proporción mujeres : hombres 13 / 1
  - 4ª – 5ª década de la vida
- Clasificación :
  - Primaria
  - Asociada a otras enfermedades autoinmunes sistémicas u órgano – específicas.
- Criterios clasificatorios americano – europeos modificados :
  - Síntomas orales
  - Síntomas oculares
  - Signos oculares – test de Schirmer
  - Alteración glándulas salivares
  - Histopatología : biopsia glandular
  - Inmunología (ANA, factor reumatoide, anti-Ro, anti-La)
- Pericarditis : < 5 %
- Derrame pericárdico asintomático : 20 – 30 %
- Miocarditis : excepcional
- Signos predictores de linfoma :
  - Paratidomegalia
  - Adenopatías persistentes
  - Esplenomegalia
  - Vasculitis. Púrpura
  - Hipocomplementemia
  - Crioglobulinemia
  - ↓ CD<sub>4</sub>
  - Inmunoglobulinas monoclonales
- Prevalencia de linfoma en el Sjögren : 4 %
- Tiempo medio hasta el diagnóstico : 7,5 años
- AP : linfoma extranodal de la zona marginal (ZM) asociado a mucosas (MALT)
- Enfermedad localizada : 61 % (glándula salivar)
- Acroleína conjugada en saliva : ¿un marcador útil?

➤ Tratamiento :

- Fármacos secretagogos :
  - ✓ N-acetilcisteína : 2B
  - ✓ Diguafosol : no comercializado
  - ✓ Bromhexina : 3B
- Parasimpático miméticos :
  - ✓ Pilocarpina : 1A– efectos secundarios 30 %
  - ✓ Cevimelina : no disponible
- Inmunomoduladores :
  - ✓ Hidroxicloroquina : 2B
  - ✓ Talidomida : 4B
- Inmunosupresores : no indicados
  - ✓ Leflunomida
  - ✓ Micofenolato
  - ✓ Azatioprina
- Biológicos:
  - ✓ Anti TNF : 4A
  - ✓ Rituximab : 2C

➤ Seguimiento :

- Evaluación de riesgo cardiovascular
- Riesgo de proceso linfoproliferativo (↓ niveles de inmunoglobulinas, hipocomplementemia, crioglobulinemia, banda monoclonal)

➤ Factores predictores de mortalidad:

- Vasculitis
- Crioglobulinas
- ↓ complemento

➤ Recomendación : consultar guías de diagnóstico, tratamiento y seguimiento del síndrome de Sjögren (grupo de trabajo Enfermedades Autoinmunes SEMI)