



Revisión Bibliográfica

Síndrome de Sjörgen. Fisiopatología, diagnóstico y tratamiento

Autores: Marisol Cocera Arias¹, Yanier Espinosa Goire², Gerson Gamboa Acosta³

¹Estudiante de tercer año de la carrera de Medicina. Universidad de Ciencias Médicas Guantánamo. Facultad de Ciencias Médicas Guantánamo. Alumno Ayudante Neonatología. Móvil: 59177566. Correo: marisolcocera98@gmail.com ID: <https://orcid.org/0000-0003-0111-7721>.

²Estudiante de tercer año de la carrera de Medicina. Universidad de Ciencias Médicas Guantánamo. Facultad de Ciencias Médicas Guantánamo. Alumno Ayudante Medicina Interna Móvil: 59798062. ID: <https://orcid.org/0000-0003-1026-7932>. Correo: yanier@infomed.sld.cu

³Estudiante de primer año de la carrera de Medicina. Universidad de Ciencias Médicas Guantánamo. Facultad de Ciencias Médicas Guantánamo. Correo: gersongamboaacosta@gmail.com. ID: <https://orcid.org/0000-0002-4824-2063>. Móvil: 58000808.

Tutor: Diana Quintero Castro. Especialista en primer grado en Medicina Interna. ID: <https://orcid.org/0000-0002-8843-57756>.

Resumen

Introducción: El Síndrome de Sjögren es una enfermedad rara de origen autoinmune. Es reportada como una enfermedad de distribución universal que afecta a ambos sexos, pero con predominio del sexo femenino; suele presentarse con mayor frecuencia por encima de los 40 años con un pico de incidencia a partir de los 55 años de edad.

Objetivo: Describir los aspectos más relevantes en cuanto a la Fisiopatología, Diagnóstico y Tratamiento del síndrome de Sjögren.

Material y métodos: Se realizó una Revisión Bibliográfica, de 14 referencias entre enero y febrero del año 2022, acotadas mediante las normas Vancouver y avaladas por la Organización Mundial de la Salud y la Organización Panamericana de la Salud (OMS-OPS), como la revista Scielo y revistas encontradas en el portal Infomed.

Desarrollo: Los síntomas principales son resequedad en los ojos y la boca, pero el trastorno puede afectar otras partes del cuerpo. Muchas personas con síndrome de Sjögren dicen que se sienten cansadas con frecuencia (fatiga). También pueden tener dolor en las articulaciones y en los músculos. Además, la enfermedad puede dañar los pulmones, los riñones y el sistema nervioso.

Conclusiones: Se describieron los aspectos más relevantes en cuanto a la fisiopatología, diagnóstico y tratamiento del síndrome de Sjögren. No se conoce con exactitud su incidencia pero es mayor en personas entre 40 y 60 años, aumentando con la edad. La relación entre el sexo femenino y masculino es 9 a 1.

Palabras claves: Diagnóstico, Fisiopatología, Síndrome, Tratamiento.

Introducción

La Inmunología es la especialidad encargada de evaluar y estudiar cualquier alteración en el sistema inmune, responsable de las defensas del organismo. Esto

incluye inmunodeficiencias primarias (genéticas) y secundarias (adquiridas durante la vida), alergias de todo tipo (alimentos, aeroalérgenos, medicamentos, insectos, etc.) y enfermedades autoinmunes.¹ Las enfermedades raras, también llamadas minoritarias o huérfanas, son aquellas que afectan sólo a 1 persona de entre 2.000. Existen más de 6.000 enfermedades raras³. La mayoría con crónicas, degenerativas y no contagiosas.³

El síndrome de Sjögren es una enfermedad rara autoinmune. Esto significa que el sistema inmunitario ataca partes de su propio cuerpo por error. En el síndrome de Sjögren, éste ataca las glándulas que producen las lágrimas y la saliva, esto provoca boca seca y ojos secos. Es posible que tenga sequedad en otros órganos que necesitan humedad, como la nariz, la garganta y la piel. El síndrome también puede afectar otras partes del cuerpo, incluyendo las articulaciones, pulmones, riñones, vasos sanguíneos, órganos digestivos y los nervios.⁴

La historia del síndrome de Sjögren comienza en 1882 en un congreso llevado a cabo en Heidelberg (Alemania) donde el Dr. T Leber presentó tres casos de pacientes con queratitis y sequedad de boca. Seis años después, el Dr. J. von Mikulicz-Radecki, un médico cirujano presentó a la sociedad médica de Königsberg el caso de un paciente de 42 años con hinchazón bilateral de las glándulas lacrimales y salivales. Por este motivo se denominó inicialmente esta patología como enfermedad de Mikulicz.⁵

Es reportada como una enfermedad de distribución universal que afecta a ambos sexos, pero con predominio por el sexo femenino; suele presentarse con mayor frecuencia por encima de los 40 años con un pico de incidencia a partir de los 55 años de edad.⁶ Al ser una enfermedad rara, en nuestro país y provincia Guantánamo no se reportan casos con frecuencia, pero es de importancia para el médico inmunólogo conocer acerca de la Fisiopatología y etiopatogenia de la enfermedad.

El síndrome de Sjögren también es llamado 'síndrome seco', porque son la sequedad de boca y de los ojos los síntomas que predominan en los afectados. El

inicio de la enfermedad suele ser lento y progresivo, por lo que el paciente puede estar con molestias durante mucho tiempo antes de consultar por ellas al médico.^{7,8}

Problema científico: Cuáles son los aspectos más relevantes en cuanto a la Fisiopatología, Diagnóstico y Tratamiento del síndrome de Sjögren.

Objetivo: Describir los aspectos más relevantes en cuanto a la Fisiopatología, Diagnóstico y Tratamiento del síndrome de Sjögren.

Material y Métodos: Se realizó un estudio basado en la metodología de la investigación: Revisión Bibliográfica. Se efectuó una búsqueda exhaustiva sobre el tema de 19 referencias reconocidas y avaladas por la Organización Mundial de la Salud, encontradas en la revista Scielo (dentro de esta la Revista Cubana de Medicina) y el sitio Infomed entre otras, para lo cual se tomaron como fundamentos algunos artículos publicados hasta el 2021. También se tomó en cuenta las recomendaciones realizadas por los siguientes organismos: American Cancer Society, Organización Panamericana de la Salud (OPS), Centers for Disease Control and Prevention (CDC), European Centre for Disease Prevention and Control (ECDC) y Foundation for Innovative New Diagnostics (FIND). Se revisaron varias fuentes primarias digitales de información, entre ellas las bases de datos médicas, incluidas en la Red Telemática de Salud en Cuba, que se visualizan en la Biblioteca Virtual de Salud y la Biblioteca Médica Nacional. Se consultaron libros de Oncología, Anestesia, Cirugía y Medicina Intensiva.

Desarrollo

Tipos de manifestaciones clínicas del Síndrome de Sjögren:

Xeroftalmia: La principal manifestación es la sequedad del ojo y puede producir fotofobia, prurito, sensación de ojo arenoso, hiperemia conjuntival y disminución de la agudeza visual.

Xerostomía: Encontramos sensación de sed con la correspondiente necesidad de ingerir líquidos constantemente, dificultad con la masticación y la deglución. A su

vez se pueden asociar cambios en el tono de la voz, alteración en el gusto y lengua seca, hiperémica y/o dolorosa.

Manifestaciones Musculoesqueléticas: Los dolores musculares difusos y generalizados, también llamados mialgias, son los más comunes llegando a ser incapacitantes para la persona que lo padece.

La artropatía poliarticular, la xeroftalmia y xerostomía forman parte de la tríada clásica del síndrome de Sjögren.¹⁰

Manifestaciones respiratorias: Puede tener diferentes manifestaciones dependiendo del epitelio al que afecte variando desde sequedad en la mucosa nasal y/o xerotráquea a tos seca provocando alteraciones en el pulmón dando lugar a fibrosis pulmonar o desarrollándose incluso una neumonía intersticial.¹⁰

Manifestaciones dermatológicas: La manifestación cutánea más frecuente es la sequedad marcada de la piel (xerodermia). También pueden producir reacciones de hipersensibilidad y fenómenos de Raynaud.¹⁰ Por otro lado, la afectación de las glándulas de los genitales externos femeninos se manifiesta con tal sequedad de la mucosa que produce atrofia de la vagina dando clínica de prurito y dispareunia.¹⁰

Manifestaciones Digestivas: Pueden estar afectados tanto el páncreas como el hígado, pero la principal afectación es la disfagia, dispepsia y dolor epigástrico por la disminución de secreción de pepsinógeno.¹⁰

Manifestaciones Hematológicas: Es frecuente la presencia de leucopenia, anemia y púrpura trombocitopénica entre otros.¹⁰

Manifestaciones Cardiovasculares: No son frecuentes.

Manifestaciones Renales: Lo más frecuente es nefritis intersticial que da lugar a alteraciones funcionales tubulares por atrofia y fibrosis. Los pacientes que muestran estas lesiones se pueden manifestar clínicamente en hematuria, proteinuria e insuficiencia renal.¹⁰

Manifestaciones neuropsiquiátricas: Están en estudio, ya que es una enfermedad con poca evidencia científica y se están recogiendo datos de pacientes que reporten esta enfermedad aunque se conoce que estas manifestaciones pueden ser atribuidas a otros procesos.¹⁰

Diagnóstico¹¹

Análisis de sangre: Es posible que el médico solicite análisis de sangre para determinar los niveles de distintos tipos de células sanguíneas, la presencia de anticuerpos frecuentes en el síndrome de Sjögren, evidencia de trastornos inflamatorios, e indicios de problemas hepáticos y renales.

Exámenes oculares: Prueba de Schirmer: Se coloca una pequeña tira de papel de filtro debajo del párpado inferior para medir la producción de lágrimas.

Diagnóstico por imágenes

✓Sialograma. Con esta radiografía especial, se puede detectar el tinte que se inyecta en las glándulas salivales ubicadas delante de las orejas. Este procedimiento muestra cuánta saliva fluye a la boca.

✓Centellografía de las glándulas salivales. Esta prueba de medicina nuclear consiste en la inyección de un radionúclido en una vena, cuya trayectoria se sigue durante una hora para ver cuánto tarda en llegar a todas las glándulas salivales.

Biopsia: Es posible que el médico también realice una biopsia del labio para detectar la presencia de grupos de células inflamatorias, lo que puede indicar síndrome de Sjögren. Para esta prueba, se extrae un pequeño trozo de tejido de las glándulas salivales del labio y se lo examina con un microscopio.

Tratamiento^{11, 12}

El tratamiento del síndrome de Sjögren depende de las partes del cuerpo que estén afectadas. Muchas personas controlan la sequedad de ojos y de boca que provoca el síndrome de Sjögren usando gotas para los ojos de venta libre y tomando agua

con mayor frecuencia. Sin embargo, algunas personas necesitan medicamentos de venta con receta o incluso procedimientos quirúrgicos.

Medicamentos

En función de los síntomas, el médico podría sugerir medicamentos que:

✓Disminuyan la inflamación ocular. El médico puede gotas para los ojos recetadas, como ciclosporina (Restasis) o lifitegrast (Xiidra), si sufres de ojos secos de manera moderada a grave.¹²

✓Incrementen la producción de saliva: los medicamentos como pilocarpina (Salagen) y cevimelina (Evoxac) pueden incrementar la producción de saliva y, a veces, de lágrimas. Los efectos secundarios pueden comprender sudoración, dolor abdominal, enrojecimiento y mayor micción.¹²

✓Aborden complicaciones específicas: si se manifiestan síntomas de artritis, se podría tomar medicamentos antiinflamatorios no esteroideos (AINE) u otros medicamentos para la artritis. La candidosis oral se debe tratar con medicamentos antifúngicos.¹²

✓Traten los síntomas de manera integral: por lo general, la hidroxiclороquina (Plaquenil), un medicamento para tratar la malaria, también ayuda a tratar el síndrome de Sjögren. Asimismo, es posible que receten medicamentos que inhiben el sistema inmunitario, como el metotrexato (Trexall).¹²

Cirugía: Un procedimiento sencillo para sellar los conductos lagrimales que drenan las lágrimas de los ojos (tapones lagrimales) podría ayudar a aliviar los ojos secos. Se insertan tapones de colágeno o silicona en los conductos para ayudar a preservar las lágrimas.¹²

Complicaciones

✓Las complicaciones del síndrome de Sjögren pueden incluir: infecciones y tumores de las glándulas salivales, caries dental, enfermedad periodontal, infecciones por

hongos en la boca (candidiasis), daños en los ojos, enfermedad renal, infecciones pulmonares, riesgo alto de desarrollar un linfoma y un elevado riesgo de aborto espontáneo en las mujeres embarazadas, por la presencia de los autoanticuerpos del síndrome de Sjögren.¹⁴

Conclusiones

Se describieron los aspectos más relevantes en cuanto a la fisiopatología, diagnóstico y tratamiento del síndrome de Sjögren. Es una enfermedad autoinmune, que se caracteriza por la producción de anticuerpos que reaccionan contra nuestros propios tejidos. Sus síntomas principales son la sequedad en las mucosas: ojos y boca, pero también en la nariz, las vías respiratorias y la vagina. No se conoce con exactitud su incidencia pero es mayor en personas entre 40 y 60 años, aumentando con la edad. La relación entre el sexo femenino y masculino es 9 a 1.

Referencias Bibliográficas

- 1: Enfermedad de Sjörgen. Consultado 10-2-22 Disponible en: <https://portal.alemana.cl/wps/wcm/connect/Internet/Home/medicos-y-especialidades/inmunologia/Inmunologia-y-Alergias>. Citado 12-2-22.
- 2: Enfermedad de Sjörgen. Consultado 10-2-22. Disponible en: <https://www.topdoctors.es/diccionario-medico/enfermedades-raras>. Citado 12-2-22.
- 3: Enfermedad de Sjörgen. Consultado 10-2-22. Disponible en: http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1137-66272008000400002. Citado 12-2-22.
- 4: Enfermedad de Sjörgen. Consultado 10-2-22. Disponible en: <https://medlineplus.gov/spanish/sjogrenssyndrome.html>. Citado 12-2-22.
- 5: Enfermedad de Sjörgen. Consultado 10-2-22. Disponible en: <https://www.sdpt.net/par/sjogren.htm>. Citado 12-2-22.

- 6: Enfermedad de Sjörgen. Consultado 10-2-22. Disponible en: http://www.scielo.org.bo/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1817-74332021000100030&lng=es&nrm=iso. Citado 12-2-22.
- 7: Enfermedad de Sjörgen. Consultado 10-2-22. Disponible en: <https://www.webconsultas.com/salud-al-dia/sindrome-de-sjogren/sintomas-del-sindrome-de-sjogren>. Citado 12-2-22.
- 8: Enfermedad de Sjörgen. Consultado 10-2-22. Disponible en: <https://www.rheumatology.org/I-Am-A/Patient-Caregiver/Enfermedades-y-Condiciones/Sindrome-de-Sjogren>. Citado 12-2-22.
- 9: Enfermedad de Sjörgen. Instituto Nacional de Artritis y Enfermedades Musculoesqueléticas y de la Piel. (en línea) abr 2021. (Consultado: 10 feb 2022). Disponible en: <https://www.niams.nih.gov/es/informacion-de-salud/sindrome-de-sjogren>. Citado 12-2-22.
- 10: Martin Cabrero A, López Herrero L, Miñana Muñoz AM, Ramos Navajas I, Martin Serrano AR. Síndrome de Sjörgen. Artículo monográfico. Revista sanitaria de investigación. (en línea) 20 ene 2022. Consultado 10-2-22. Disponible en: <https://revistasanitariadeinvestigacion.com/sindrome-de-sjogren-articulo-monografico/>. Citado 12-2-22.
- 11: Enfermedad de Sjörgen. Consultado 10-2-22. Mayo Clinic. (en línea) jun 2019. Disponible en: <https://www.mayoclinic.org/es-es/diseases-conditions/sjogrens-syndrome/diagnosis-treatment/drc-20353221?p=1>. Citado 12-2-22.
- 12: Enfermedad de Sjörgen. Lab tests online. (en línea). 26 Jul 2021. (Consultado: 13 feb 2022). Disponible en: <https://labtestsonline.es/conditions/sindrome-de-sjogren> Citado 12-2-22
- 13: Enfermedad de Sjörgen. diainternacionalde. com.(en línea) 2022. (Consultado: 13 feb 2022). Disponible en: <https://www.diainternacionalde.com/>. Citado 12-2-22.

14: Enfermedad de Sjörger.(en línea) 1 nov 2019. (Consultado: 13 feb 2022).
Disponibile en: Buschiazzo A. Cómo es vivir con síndrome de Sjögren, la enfermedad en la que el sistema inmune "ataca" las propias estructuras. Citado 12-2-22.