Síndrome de Sjogren

Etiologia

- Secundária (associada a outras doenças autoimunes):
  - À Artrite reumatoide: 30-50% dos casos
  - À LES: 10-25% dos casos
  - À Esclerose sistêmica progressiva: 1% dos casos
- Primária (não associada a outras doenças autoimunes):

Patogenia

Patogenia: infiltração linfocítics das glândulas exócrinas devido à autoimunidade crônica

Fisiopatologia

Fisiopatologia: destruição glandular progressiva com consequente menor produção de saliva e lágrimas

Manifestações clínicas

Relacionadas a acometimento extraglandular

- Acometimento renal: nefrite intersticial e glomerulonefrite (10-15% dos casos)
  - Hipostenúria
  - Acidose tubular renal distal
  - Síndrome de Fanconi
- Acometimento articular: episódios de artrite não erosiva (60-70% dos casos)
- Acometimento cutâneo: fenômeno de Raynauld (35-40% dos casos)
- Acometimento vascular: Vasculite secundária (5-10% dos casos)
  - púrpuras cutâneas
  - ulcerações cutâneas
  - urticária recorrente
  - mononeuropatia múltipla

Relacionadas a acometimento glandular

- Sintomas mais comuns
  - Xeroftalmia (sensação de corpo estranho nos olhos, diminuição do lacrimejamento, fotofobia, prurido ocular)
    - Diagnóstico diferencial:
      - Blefarite
      - Queimadura química
      - Síndrome de Steven Johnson
      - Hipovitaminose A
  - Xerostomia (sensação de boca seca)
    - Diagnóstico diferencial:
      - Ansiedade
      - Desidratação
      - Amiloidose
      - Sarcoidose
      - Infecção por HIV
      - Diabetes mellitus descontrolado
      - Drogas: Antidepressivos tricíclicos, Diuréticos, Anti-histaminicos
- Sintomas menos comuns
  - TGI:
    - Acloridria: gastrite atrófica
    - Diminuição da secreção pancreática: pancreatite autoimune
    - Alteração do ritmo intestinal
  - AR:
    - Ressecamento das VAS: sinusite, rinite, tosse seca, rouquidão
    - Acometimento pulmonar: pneumonite intersticial e fibrose intersticial

Exames complementares

- Hemograma: anemia normo normo
- VHS: aumentado
- Leucograma: leucopenia
- Plaquetometria: trombocitopenia
- Hipergamaglobulinemia
- FAN: positivo em 80-90% dos pacientes, com padrão nuclear pontilhado fino
- FR: positivo em 75-90% dos pacientes
- Anticorpo anti-Ro (SS-A): presente em 60-70% dos pacientes
- Anticorpo anti-La (SS-B): presente em 40% dos pacientes
- Teste de Shirmer: avaliar produção lacrimal
- Biópsia do lábio inferior: avaliar glândulas salivares menores (padrão ouro)

Critérios diagnósticos

- SS secundária: presença de itens I ou II associados a presença de 2 entre os itens III, IV e V
- SS primária: presença de 4 dos 6 critérios, desde que item IV (histopatologia) ou VI (sorologia) sejam positivos

Table 2. Criteria European joint societies for Sjögren

I	Ocular symptoms (at least one of criteria 1-3 below)
1	Subjective ocular symptoms (at least one of criteria 1-3 below)
2	Evidence of ocular involvement (only one of criteria 2a-2d below needs to be positive)
2a	Schirmer test ≤ 5 mm/5 min (without anesthesia)
2b	Positive fluorescein or rose bengal score (according to a scoring system that has been approved by the steering committee)
2c	Focal lymphocytic sialadenitis with focus score ≥ 1 (defined as one focus per 4 mm² of glandular tissue)
2d	Presence of anti-Ro/anti-La (SSA/SSB) antibodies
3	Oral symptoms (at least one of criteria 3a-3c below)
3a	Subjective oral symptoms (at least one of criteria 3a-3c below)
3b	Unstimulated whole salivary flow ≤ 1.5 mL/15 min
3c	Parotid gland enlargement
4	Histopathologic evidence of lymphocytic sialadenitis in the salivary glands (focus score ≥ 1 focus per 4 mm² of glandular tissue)
5	Objective evidence of salivary gland involvement (at least one of criteria 2c-2d above)
6	Presence of any autoimmune other arthritis, lupus, myositis, systemic sclerosis

Classification: Criteria three and four are diagnostic for primary Sjögren syndrome.

Note: Scott, E, Greenspan, B, Fox, R, Vitali, C, Vitali, P, Bowman, SJ, Kassan, SS, Moutsopoulos, HM, Pillemer, SR, Pisoni, C, Talal, N, Fox, PC, Fox, I, Gaines, Gilliam, J, Kirsch, W, Lamberts, H, Manthorpe, R