



DOI: <https://doi.org/10.23857/dc.v10i3.3936>

Ciencias de la Salud
Artículo de Investigación

Caracterización clínica y epidemiológica del Síndrome de Sjögren

Clinical and epidemiological characterization of Sjögren's Syndrome

Caracterização clínica e epidemiológica da Síndrome de Sjögren

Tania Maritza Ambuludi-Medina ^I
tania.ambuludi@unach.edu.ec
<https://orcid.org/0009-0000-3075-9809>

Erika Thalía Arévalo-Mullo ^{II}
erika.arevalo@unach.edu.ec
<https://orcid.org/0009-0009-6131-8665>

Jorge Luis Choca-Alcocer ^{III}
jorge.choca@unach.edu.ec
<https://orcid.org/0009-0006-2905-0249>

Correspondencia: tania.ambuludi@unach.edu.ec

***Recibido:** 25 de mayo de 2024 ***Aceptado:** 26 de junio de 2024 * **Publicado:** 18 de julio de 2024

- I. Médico General, Profesional Graduada de la Universidad Nacional de Chimborazo, Riobamba, Ecuador.
- II. Médico General, Profesional Graduada de la Universidad Nacional de Chimborazo, Riobamba, Ecuador.
- III. Magíster en Análisis Biológico y Diagnóstico de Laboratorio, Docente en la Universidad Nacional de Chimborazo, Riobamba, Ecuador.

Resumen

El síndrome de Sjögren (SS) es una enfermedad autoinmune multisistémica que afecta principalmente las glándulas exocrinas, causando sequedad bucal y ocular, y comprometiendo varios sistemas orgánicos. Es la segunda enfermedad autoinmune crónica más común después de la artritis reumatoide, impactando significativamente la calidad de vida de los pacientes, su entorno social y familiar. En Ecuador, la falta de datos sobre la incidencia del SS limita la capacidad del personal médico para ofrecer diagnósticos precisos y tratamientos efectivos, afectando la calidad de la atención médica. Este artículo tiene como objetivo identificar la caracterización clínica y epidemiológica del SS, así como comprender su prevalencia e incidencia en diferentes poblaciones. También busca responder preguntas sobre los factores de riesgo y cómo afecta la calidad de vida de los pacientes. Además, examina críticamente las alternativas terapéuticas más recientes disponibles para el manejo del SS. La metodología empleada es una revisión bibliográfica cualitativa utilizando bases de datos de alto impacto como PubMed, Scielo, Redalyc, y Scopus. Se analizaron 41 artículos seleccionados de una población inicial de 2,721, empleando palabras clave y un algoritmo de búsqueda detallado. Los resultados se sintetizaron en tablas para una representación visual clara. Se identificó que el SS se caracteriza por infiltración linfocítica de las glándulas salivales y lagrimales, afectando mayormente a mujeres. Además de los síntomas de sequedad, puede presentar síntomas sistémicos y asociarse con virus como hepatitis C y Epstein-Barr. El manejo terapéutico se centra en el alivio sintomático y el control de la respuesta inmune, considerando variaciones individuales en la respuesta al tratamiento.

Palabras clave: Síndrome de Sjögren; Características clínicas; Factor de riesgo; Glándulas; Calidad de vida; Anticuerpos antinucleares.

Abstract

Sjögren's syndrome (SS) is a multisystem autoimmune disease that mainly affects the exocrine glands, causing dry mouth and eyes, and compromising several organ systems. It is the second most common chronic autoimmune disease after rheumatoid arthritis, significantly impacting the quality of life of patients and their social and family environment. In Ecuador, the lack of data on the incidence of SS limits the ability of medical personnel to offer accurate diagnoses and effective treatments, affecting the quality of medical care. This article aims to identify the clinical and epidemiological characterization of SS, as well as understand its prevalence and incidence in different

Caracterización clínica y epidemiológica del Síndrome de Sjögren

populations. It also seeks to answer questions about risk factors and how it affects patients' quality of life. Furthermore, it critically examines the most recent therapeutic alternatives available for the management of SS. The methodology used is a qualitative bibliographic review using high-impact databases such as PubMed, Scielo, Redalyc, and Scopus. 41 articles selected from an initial population of 2,721 were analyzed, using keywords and a detailed search algorithm. The results were synthesized into tables for clear visual representation. It was identified that SS is characterized by lymphocytic infiltration of the salivary and lacrimal glands, affecting mostly women. In addition to the symptoms of dryness, it can present systemic symptoms and be associated with viruses such as hepatitis C and Epstein-Barr. Therapeutic management focuses on symptomatic relief and control of the immune response, considering individual variations in response to treatment.

Keywords: Sjögren's syndrome; Clinical features; Risk factor; Glands; Quality of life; Antinuclear antibodies.

Resumo

A síndrome de Sjögren (SS) é uma doença autoimune multissistêmica que afeta principalmente as glândulas exócrinas, provocando boca e olhos secos e comprometendo vários sistemas orgânicos. É a segunda doença autoimune crônica mais comum a seguir à artrite reumatoide, impactando significativamente a qualidade de vida dos doentes e o seu ambiente social e familiar. No Equador, a falta de dados sobre a incidência da SS limita a capacidade do pessoal médico para oferecer diagnósticos precisos e tratamentos eficazes, afetando a qualidade dos cuidados médicos. Este artigo tem como objetivo identificar a caracterização clínica e epidemiológica da SS, bem como compreender a sua prevalência e incidência em diferentes populações. Procura também responder a dúvidas sobre os fatores de risco e como estes afetam a qualidade de vida dos doentes. Além disso, examina criticamente as mais recentes alternativas terapêuticas disponíveis para a gestão da SS. A metodologia utilizada é uma revisão bibliográfica qualitativa utilizando bases de dados de elevado impacto como a PubMed, Scielo, Redalyc e Scopus. Foram analisados 41 artigos selecionados de uma população inicial de 2.721, utilizando palavras-chave e algoritmo de pesquisa detalhado. Os resultados foram sintetizados em tabelas para uma representação visual clara. Identificou-se que a SS se caracteriza por infiltração linfocítica das glândulas salivares e lacrimais, afetando sobretudo as mulheres. Além dos sintomas de secura, pode apresentar sintomas sistêmicos e estar associada a vírus

Caracterización clínica y epidemiológica del Síndrome de Sjögren

como a hepatitis C e o Epstein-Barr. A gestão terapêutica centra-se no alívio sintomático e no controlo da resposta imunitária, considerando as variações individuais na resposta ao tratamento.

Palavras-chave: Síndrome de Sjögren; Características clínicas; Fator de risco; Glândulas; Qualidade de vida; Anticorpos antinucleares.

Introducción

El síndrome de Sjögren (SS) constituye un reto médico considerable a nivel mundial. Esta enfermedad autoinmune multisistémica, caracterizada por una liberación masiva de citocinas por parte de los linfocitos, afecta principalmente las glándulas exocrinas, causando síntomas como sequedad bucal y ocular, además de afectar varios sistemas orgánicos (Carson & Patel, 2023). Al ser la segunda enfermedad autoinmune crónica más común después de la artritis reumatoide, el SS impacta de manera significativa la calidad de vida de los pacientes, afecta su entorno social y familiar, y genera altos costos para los sistemas de salud. Las opciones de tratamiento son limitadas, lo que aumenta la carga de la enfermedad (Ruiz-Farfán et al., 2022).

El síndrome de Sjögren es una enfermedad autoinmune crónica y diversa que afecta principalmente a las glándulas exocrinas, como las glándulas salivales, lagrimales y sudoríparas, y se caracteriza principalmente por la sequedad de ojos y boca, además, algunos pacientes pueden experimentar dolor en las articulaciones, erupciones cutáneas y sequedad en la piel, el síndrome también impacta otros sistemas de órganos a través de la infiltración linfocítica peri epitelial, que se considera un marcador histológico de la enfermedad (Khalayli & Kudsi, 2022).

Siguiendo la misma línea Atzeni et al. (2022) indican que el síndrome de Sjögren (SS) es una exocrinopatía autoinmune con una base genética probablemente combinada con factores ambientales como infecciones virales y el antígeno leucocitario humano (HLA), además de trastornos hormonales en mujeres de mediana edad, histopatológicamente se caracteriza por la infiltración linfoide focal periductal y la presencia de autoantígenos específicos para linfocitos B y T, así como anticuerpos anti-SS-A/Ro.

La epidemiología es el estudio de la distribución y los determinantes de las enfermedades en las poblaciones. En cuanto al síndrome de Sjögren (SS), se estima que afecta aproximadamente al 0,7% de la población mundial, aunque estas cifras pueden variar significativamente según la región y las características de las poblaciones estudiadas en diferentes investigaciones (Reyes Jaraba et al., 2022). En términos de distribución por sexo, el SS es mucho más frecuente en mujeres, con una proporción

Caracterización clínica y epidemiológica del Síndrome de Sjögren

de 9:1 en comparación con los hombres. Esta relación fue observada en un estudio europeo realizado en 2019 que incluyó a más de 10.000 pacientes (Parisis et al., 2020).

El síndrome de Sjögren se caracteriza clínicamente por la presencia de infiltración linfoide focal en regiones periductales, que es un hallazgo histopatológico distintivo y casi patognomónico de la enfermedad, en los tejidos inflamados, se han identificado autoantígenos específicos que son objetivos tanto para los linfocitos B como para los linfocitos T, además, los pacientes suelen tener anticuerpos contra SS-A/Ro, marcadores serológicos importantes que ayudan en el diagnóstico y la evaluación de esta condición autoinmune (Atzeni et al., 2022).

Así mismo Tian et al. (2021) mencionan que clínicamente, los pacientes muestran una infiltración linfocítica glandular en glándulas salivales y lagrimales, a menudo asociada con niveles elevados de sodio en la saliva, que sugieren disfunción glandular, estos hallazgos histológicos y clínicos son característicos del SS, donde la afectación glandular es una manifestación distintiva de la enfermedad, aunque también pueden presentarse manifestaciones extraglandulares.

Se han realizado varios estudios sobre la caracterización clínica y epidemiológica del Síndrome de Sjögren como la investigación realizada por Vázquez et al. (2021) sobre el perfil epidemiológico y clínico de pacientes con Síndrome de Sjögren del Departamento de Reumatología del Hospital de Clínicas- Proyecto Psecopy. Datos preliminares, el estudio describió características clínico-epidemiológicas de 33 pacientes con Síndrome de Sjögren primario, que cumplían los criterios ACR/EULAR 2016 y fueron atendidos en el Departamento de Reumatología del Hospital de Clínicas de San Lorenzo. El 93,93% eran mujeres y el 6,01% hombres, con una edad media al diagnóstico de 46,12 años y una duración media de la enfermedad de 2,10 años. Las comorbilidades más frecuentes fueron hipertensión arterial (21,21%) e hipotiroidismo (18,18%). Un 12,12% de los pacientes requirió biopsia salival por no cumplir criterios, con un focus score predominante de 3. El ESSDAI mostró compromiso glandular en 54,54%, articular en 51,51%, y otros sistemas menos comunes. La actividad de la enfermedad fue baja en 63,63%, moderada en 21,21%, y alta en 15,15%, sin encontrar neoplasias.

En la misma línea de investigación el estudio realizado por Ruiz-Farfán et al. (2022) sobre las características clínicas y epidemiológicas en pacientes diagnosticados con síndrome de Sjögren en el Hospital Universitario San Ignacio: un estudio observacional descriptivo transversal, el objetivo principal del estudio observacional descriptivo de corte transversal realizado fue caracterizar clínica y epidemiológicamente a los pacientes diagnosticados con síndrome de Sjögren. Se recolectaron datos

Caracterización clínica y epidemiológica del Síndrome de Sjögren

de 124 pacientes para analizar la prevalencia y manifestaciones clínicas de la enfermedad, destacando la predominancia en mujeres (91.9%) y la edad media de diagnóstico (65 años), así como los síntomas más comunes como la xerostomía y la xeroftalmia. Se evaluaron métodos diagnósticos como la biopsia de glándula salival menor y ANAS/FR en una proporción significativa de los casos (67%).

Además del estudio llevado a cabo por Fernández-Ávila et al. (2020) sobre la prevalencia y características demográficas del síndrome de Sjögren en Colombia, según información del Sistema Integral de Información de la Protección Social, el objetivo del estudio fue calcular la prevalencia y describir las principales características demográficas del síndrome de Sjögren en Colombia. Se realizó un estudio descriptivo de corte transversal entre los años 2012 y 2016. Se identificaron 58,680 casos, con una prevalencia en mayores de 18 años de 0.12%. El 82% de los casos fueron mujeres, con una relación mujer de 4.6:1, y una prevalencia más alta en el grupo de 65 a 69 años. Este estudio proporciona información epidemiológica significativa sobre el síndrome de Sjögren en Colombia, destacando su prevalencia comparativa con otros países de la región como Brasil y Argentina.

Del mismo modo la investigación realizada por Jaraba et al. (2022) sobre el síndrome de Sjögren: epidemiología y manifestaciones clínicas, esta revisión sistemática tuvo como objetivos determinar la epidemiología del síndrome de Sjögren e identificar sus principales manifestaciones clínicas. Se realizó la búsqueda en bases de datos como PubMed, Clinical Key, Scopus, The Cochrane Library, Nature, Science Direct y Google Académico, abarcando publicaciones hasta el 31 de julio de 2020. Las manifestaciones clínicas del síndrome son diversas y se dividen en glandulares y extraglandulares. Los estudios sobre la incidencia y prevalencia del síndrome muestran resultados variados entre diferentes países. Es más común en mujeres, aunque en hombres es más frecuente la afectación ocular, y suele manifestarse entre la tercera y la quinta décadas de la vida, siendo raro en niños. Se considera una conectivopatía frecuente, aunque los datos de incidencia y prevalencia global están subestimados.

Por otro lado, el estudio realizado por Akasbi et al. (2012) sobre la caracterización clínico-evolutiva de la afección neurológica del síndrome de Sjögren, el objetivo de este estudio de casos y controles fue describir las principales características de los pacientes con síndrome de Sjögren (SS) primario y anomalías de la sustancia blanca (WMA), enfocándose en las posibles asociaciones con la expresión sistémica del SS, el perfil inmunológico y los factores de riesgo cerebrovascular. Se incluyeron 321 pacientes evaluados consecutivamente entre 1995 y 2009, cumpliendo al menos cuatro de los seis criterios de clasificación de 2002 para SS. Se excluyeron otras causas de síndrome

Caracterización clínica y epidemiológica del Síndrome de Sjögren

sicca y enfermedades autoinmunes concomitantes. La afectación extraglandular se evaluó según las guías de 2009 de la SEMI, y se hizo un seguimiento de los pacientes con visitas regulares cada 6-12 meses. El SS es una enfermedad autoinmune sistémica que presenta xeroftalmia y xerostomía, con infiltración linfocítica en las glándulas exocrinas, y puede complicarse con linfoma.

Sin embargo, en Ecuador, la falta de datos claros sobre la incidencia del Síndrome de Sjögren plantea la necesidad de obtener información sólida que pueda mejorar las perspectivas de la enfermedad. Esta carencia de información limita las competencias del personal médico para ofrecer diagnósticos precisos y tratamientos efectivos a los pacientes afectados por el SS. La ausencia de un conocimiento detallado sobre la diversidad de presentación de esta enfermedad, junto con los distintos diagnósticos diferenciales y la incidencia de la misma, afecta negativamente la calidad de la atención médica brindada a estos individuos. Esto se traduce en retrasos en el diagnóstico, dificultades en la identificación de complicaciones y la incapacidad de personalizar enfoques terapéuticos según las necesidades específicas de los pacientes.

Aunque el Síndrome de Sjögren (SS) es ampliamente reconocido por su impacto significativo en la calidad de vida de los pacientes, así como por sus efectos en el círculo social y el entorno familiar, es necesario profundizar en su comprensión. Este artículo tiene como objetivo no solo identificar la caracterización clínica y epidemiológica del Síndrome de Sjögren, sino también profundizar en la comprensión de su prevalencia e incidencia en diferentes poblaciones. La investigación busca responder las siguientes preguntas: ¿Cuáles son los factores de riesgo, los signos y síntomas de los pacientes que padecen el Síndrome de Sjögren? ¿Cómo afecta la calidad de vida de los pacientes que padecen el Síndrome de Sjögren? Además, se pretende examinar críticamente las alternativas terapéuticas más recientes disponibles para el manejo de esta enfermedad mediante una revisión bibliográfica. Esta investigación es una síntesis de la tesis titulada “Caracterización clínica y epidemiológica del Síndrome de Sjögren” (Ambuludi & Arévalo, 2024).

Metodología

La metodología utilizada en el artículo es una revisión bibliográfica de tipo básico documental con un enfoque cualitativo. En este tipo de revisión, se realiza una recopilación y análisis crítico de la literatura existente sobre el tema de estudio, con el objetivo principal de obtener una visión general y exhaustiva de las características clínicas y epidemiológicas del síndrome de Sjögren, así como identificar las tendencias, enfoques y prácticas más relevantes.

Caracterización clínica y epidemiológica del Síndrome de Sjögren

Este estudio adopta una metodología basada en una revisión bibliográfica exhaustiva sobre el síndrome de Sjögren, utilizando bases de datos de alto impacto como PubMed, Scielo, Redalyc, y Scopus, entre otras, para asegurar una información actualizada y de calidad. En la fase inicial de la revisión bibliográfica, se llevó a cabo una búsqueda de fuentes académicas que aborden los aspectos conceptuales clave relacionados con el síndrome de Sjögren. Esta búsqueda permite obtener una base teórica sólida y fundamentada en la literatura existente.

El enfoque cualitativo de la metodología se relaciona con el objetivo de comprender en profundidad las experiencias, percepciones y prácticas relacionadas con el síndrome de Sjögren. Este enfoque cualitativo permite capturar la riqueza y complejidad de los procesos asociados con la enfermedad, explorar las motivaciones, desafíos y logros de los participantes, y proporcionar una perspectiva más detallada y contextualizada. Para asegurar la calidad de la revisión, se recopiló y analizaron 41 artículos seleccionados intencionalmente de una población inicial de 2,721. Se emplearon palabras clave y un algoritmo de búsqueda detallado para identificar y filtrar artículos relevantes. La evaluación de los datos se realizó mediante fichas de revisión bibliográfica y la matriz Critical Review Form-Quantitative Studies (CRF-QS) para asegurar la validez metodológica.

Los resultados se sintetizaron en tablas, lo que permitió una representación visual clara y comprensible de los hallazgos. Además, se resguardó la integridad y confidencialidad de los datos obtenidos, respetando la propiedad intelectual de los autores. Esta metodología de revisión bibliográfica se centra en la recopilación y análisis de fuentes documentales, como libros, artículos científicos y documentos especializados, permitiendo acceder a un amplio espectro de conocimiento acumulado sobre el síndrome de Sjögren, proveniente de investigaciones anteriores, teorías, enfoques clínicos y prácticas exitosas en el ámbito médico. Al realizar un análisis crítico de estas fuentes, se busca identificar los aspectos conceptuales clave y las prácticas más utilizadas y efectivas en el tratamiento del síndrome de Sjögren.

Resultados

Síndrome de Sjögren

El síndrome de Sjögren es una enfermedad autoinmune crónica y variada que afecta principalmente a las glándulas exocrinas, incluyendo las glándulas salivales, lagrimales y sudoríparas. Los síntomas característicos incluyen sequedad en los ojos y la boca. Además, algunos pacientes pueden experimentar dolor articular, erupciones cutáneas y sequedad en la piel. Esta condición también puede

Caracterización clínica y epidemiológica del Síndrome de Sjögren

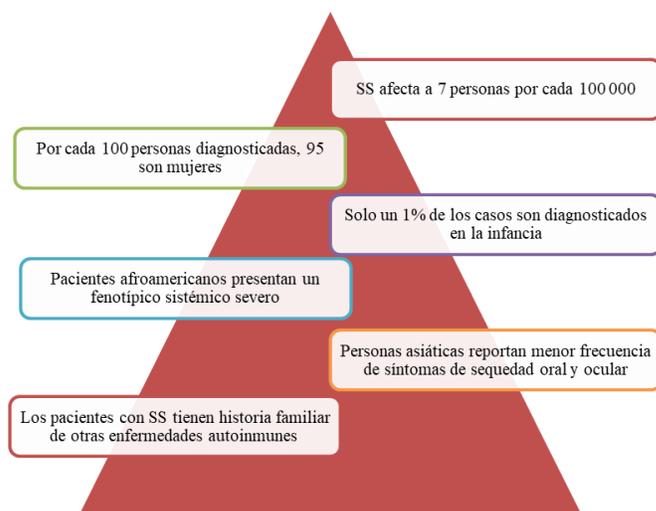
afectar otros sistemas de órganos a través de la infiltración linfocítica periepithelial, lo cual se considera un marcador histológico de la enfermedad (Khalayli y Kudsi, 2022).

Epidemiología

La incidencia global del síndrome de Sjögren se estima en aproximadamente el 0,7% de la población mundial. Sin embargo, estas cifras pueden variar significativamente según la región geográfica y las características de las poblaciones estudiadas en diferentes investigaciones (Reyes et al., 2022). En términos de género, la enfermedad es más común en mujeres, con una proporción de 9:1 en comparación con los hombres. Esta relación se basó en un estudio de más de 10,000 pacientes realizado en Europa en 2019 (Parisis et al., 2020).

El síndrome puede manifestarse a cualquier edad, pero los síntomas suelen aparecer después de los 40 años. Es raro que se diagnostique en niños debido a la similitud con otras enfermedades autoinmunes. Las cifras de prevalencia varían entre países: en Turquía es del 0,21%, en China del 0,77%, y en Japón es considerablemente más baja, entre el 0,03% y el 0,05% (Reyes et al., 2022). En Colombia, las estimaciones de prevalencia oscilan entre el 0,08% y el 0,12%, cifras similares a las de otros países latinoamericanos como Brasil, donde es del 0,17%. En la población colombiana, la relación es de 4,63 mujeres afectadas por cada hombre. Además, se ha observado un aumento en la incidencia de casos en pacientes mayores de 50 años (Agudelo-Cardona et al., 2023).

Figura 1: Características epidemiológicas principales



Nota: tomado de *Practical diagnostic tips for the Sjögren Clinic: pearls, myths and mistakes*, (p.2) por P. Brito-Zerón (2022) en *Clinical and experimental rheumatology*, 40.

Manifestaciones Clínicas

Manifestaciones Clínicas en la Infancia

El diagnóstico del síndrome de Sjögren (SS) en niños y adolescentes presenta criterios poco claros. Investigaciones indican que la enfermedad puede diagnosticarse alrededor de los 10 años, con el crecimiento rápido de las glándulas salivales como primer síntoma. En la infancia, se observa una gran afectación sistémica, incluyendo linfadenopatías, lesiones cutáneas y hematológicas. La falta de una clara definición del inicio de la enfermedad en la infancia explica la escasez de reportes diagnósticos (Wang et al., 2023).

Wang et al. (2023) realizaron un estudio descriptivo de pacientes pediátricos con SS, donde el 90.7% eran del sexo femenino. La edad media de inicio de síntomas fue de 9.9 ± 2.6 años, y la del diagnóstico fue de 10.2 ± 2.6 años. De los pacientes, 34 fueron diagnosticados con SS primario y 20 con SS secundario. Entre estos últimos, 19 presentaban lupus eritematoso sistémico (LES) y 1 tenía alteración del tejido conectivo, demostrando una alta asociación entre SS y LES en la infancia. Los síntomas más prevalentes fueron fiebre (53.7%), lesiones cutáneas (46.3%), linfadenopatías (38.9%) y artralgias (24.1%). Se registraron bajas cifras de sequedad ocular y oral, con 9.3% y 13% respectivamente. Aunque existen criterios diagnósticos establecidos para SS en adultos por el Colegio Americano de Reumatología, el Grupo de Consenso Americano-Europeo y la Liga Europea contra el Reumatismo (EULAR), estos no son aplicables a niños (Shiboski et al., 2017).

Manifestaciones Clínicas en la Edad Adulta

La expresión clínica del síndrome de Sjögren (SS) se divide en dos grupos principales: manifestaciones glandulares y extraglandulares, debido a la característica distintiva de la enfermedad que es la afectación glandular.

Manifestaciones Glandulares:

- **Xeroftalmia:** Sensación de escozor y arenilla en los ojos, ocasionalmente acompañada de queratoconjuntivitis con sensación de cuerpo extraño, dolor y dificultad para producir lágrimas (Brito-Zerón et al., 2023).
- **Xerostomía:** Sensación de boca seca, que provoca dificultad para hablar y disfagia (Brito-Zerón et al., 2023).

Manifestaciones Extraglandulares:

- **Síntomas Generales:** Fiebre, cefalea, náuseas, malestar general, dolor abdominal y mareos.
- **Sistema Osteomioarticular:** Artralgias, artritis, sinovitis, fibromialgia.
- **Lesiones Cutáneas:** Eritema anular (manifestación cutánea típica del SS), eritema multiforme y vasculitis urticariana.
- **Sistema Vascular:** Fenómeno de Raynaud.
- **Sistema Respiratorio:** Neumonía intersticial.
- **Sistema Cardiovascular:** Aterosclerosis prematura, bloqueo cardíaco mediado por autoanticuerpos, pericarditis, hipertensión arterial pulmonar y disautonomía (Lucero et al., 2022).
- **Sistema Digestivo:** Hepatitis autoinmune, elevación asintomática de enzimas pancreáticas, pancreatitis crónica.
- **Sistema Hemolinfopoyético:** Linfadenopatías, púrpura trombocitopénica, anemia hemolítica.
- **Sistema Renal:** Nefritis intersticial, acidosis tubular renal.
- **Sistema Nervioso:** Neuropatía craneal, neuropatía sensitivo-motora, neuromielitis óptica, meningitis (Mihai et al., 2023).

Tabla 1: Manifestaciones clínicas, número total de artículos revisados (n=41).

Manifestaciones clínicas	Número	%
Xeroftalmia (Pasoto et al, Parisis et al, Milai et al)	38	92.7
Xerostomía (Ruiz et al, Pasoto et al)	38	92.7
Manifestaciones cutáneas Dolor musculoesquelético (Ruiz et al, Parisis et al. entre otros)	38	92.7
Enfermedades Autoinmunes		
- LES	33	80.5
- Artritis Reumatoidea (Ruiz et al, Pasoto et al, Jin et al)		

Caracterización clínica y epidemiológica del Síndrome de Sjögren

Manifestaciones renales	27	66
Manifestaciones pulmonares	25	61
Manifestaciones cardiovasculares (Atzeni et al)	2	4.87

Etiología y factores de riesgo

Aunque se han investigado múltiples causas genéticas, ambientales y hormonales como posibles factores desencadenantes, hasta ahora no se ha establecido una asociación definitiva entre ninguna de ellas y la respuesta inmune anómala observada en el síndrome de Sjögren (SS), que afecta varias estructuras epiteliales (Manfrè et al., 2022). Por lo tanto, se considera que el SS es una condición multifactorial que involucra diversas alteraciones que podrían influir en el sistema inmunológico, como toxinas, radiaciones, infecciones virales, trastornos inmunológicos y componentes genéticos.

Fisiopatología y etiopatogenia

El SS se clasifica como una enfermedad autoinmune de las glándulas exocrinas, posiblemente desarrollada debido a una combinación genética predisponente, factores ambientales como infecciones virales, y la presencia del antígeno leucocitario humano (HLA), así como trastornos hormonales en mujeres de mediana edad. Histopatológicamente, se caracteriza por una infiltración linfoide focal en áreas periductales, un hallazgo distintivo y casi patognomónico del SS. En los tejidos inflamados se han identificado autoantígenos específicos para linfocitos B y T, así como anticuerpos anti-SS-A/Ro (Atzeni et al., 2022).

El SS implica una interacción compleja entre la inmunidad innata y las células epiteliales glandulares, jugando un papel crucial en el inicio y progresión de la enfermedad. Los pacientes muestran elevaciones de interleucina 7 (IL-7), activación de células B y T, bajos niveles de c4 y linfopenia. Además, se observa infiltración linfocítica glandular y niveles elevados de sodio en la saliva, fenómenos comunes en el SS, aunque su causa exacta no esté claramente identificada (Tian et al., 2021).

Tabla 2: Factores de riesgo, número total de artículos revisado (n=41).

Factores de riesgo	Número	%
(90-95%) sexo femenino y (5-10%) sexo masculino.	41	100

Caracterización clínica y epidemiológica del Síndrome de Sjögren

(Art: Ruiz-Farfan et al; Khalaiyli et al, Hou et al)		
Edad mayor a 40 años	39	95.12
Antecedentes familiares de primer grado de Enfermedad Autoinmune		
- Enfermedad tiroidea autoinmune		
- Conectivopatía indiferenciada		
- Artritis reumatoidea		
- Lupus eritematoso sistémico	38	92.7
- Diabetes insulino dependiente		
- Psoriasis		
- Poliartritis seronegativa.		
(Art: Jin et al, Ruiz et al, Pasoto et al, Jin et al)		
Infecciones: altamente asociado con SS		
- Virus de hepatitis C		
- Virus de Epstein-Barr		
- Citomegalovirus	37	90.2
- Virus linfotrópico T humano-1		
- Helicobacter pylori.		
(Art: Lian Jin et al, entre otros)		
Etnia, Europa del este	15	36.6
(Art: Pasoto et al)		
Terapia antibiótica para la infección por micobacterias no tuberculosas		
- Macrólidos	9	22
- Fluoroquinolonas		
- Tetraciclinas		
Enfermedad Inflamatoria Intestinal	5	12.2
Asma Bronquial	3	7.3
Estrés	3	7.3
Antecedentes de tabaquismo y tabaquismo actual- sin asociación con SS	2	4.8
Dieta mediterránea- factor protector	2	4.8
Raramente en niños.	2	4.8
(Art: Kobayashi et al, Hou et al)		
Embarazo- correlación débil	1	2.4
Alta exposición a contaminantes (CO, NO y CH4)	1	2.4

Calidad de vida

El síndrome de Sjögren, una enfermedad autoinmune crónica, puede tener un impacto profundo en la calidad de vida de los pacientes debido a la sequedad extrema de las mucosas, especialmente en los ojos y la boca, lo cual dificulta actividades básicas como comer, hablar y mantener la humedad ocular, esta condición conlleva también a una fatiga crónica debilitante que limita severamente la capacidad de trabajar, estudiar y disfrutar de actividades recreativas, además de los síntomas principales, la afectación de órganos vitales como los pulmones, los riñones y el sistema nervioso puede complicar aún más la salud general y funcionalidad del paciente (Reyes et al., 2022).

La carga emocional es significativa, con frecuentes episodios de ansiedad y depresión, exacerbados por los desafíos físicos y la incertidumbre de vivir con una enfermedad crónica, estos factores combinados contribuyen a una reducción en la calidad de vida, limitando tanto la participación social como profesional y creando un ciclo complejo de impacto físico y emocional que requiere un manejo integral y apoyo continuo para mejorar el bienestar general del paciente (Zhan et al., 2023).

Tabla 3: Factores que inciden en la calidad de vida, número total de artículos revisados (n=41).

Factores que inciden en la calidad de vida	Número	%
Fatiga muscular	8	100
Sequedad oral y dificultad para la alimentación	8	100
Dolor	8	100
Ansiedad	6	75
Afectación de órganos vitales	5	62,5
Depresión	3	37,5

Tratamiento

En la búsqueda de tratamientos efectivos para el Síndrome de Sjögren (SS), se han explorado diversas estrategias enfocadas en el ataque a las células B, el objetivo principal es aliviar los síntomas y frenar la progresión de la enfermedad, en las etapas tempranas, las células T infiltran el tejido glandular, desencadenando actividad inflamatoria y eventualmente epitelitis, a medida que avanza la enfermedad, las células T juegan un papel en la formación de Estructuras Linfoides Ectópicas (ELS), lo que proporciona un objetivo adicional para el tratamiento farmacológico, los enfoques potenciales

Caracterización clínica y epidemiológica del Síndrome de Sjögren

incluyen aquellos dirigidos específicamente a las células B o a su homeostasis, así como aquellos que se centran en la estimulación y presentación de antígenos (Thalayasingam et al., 2021).

Rituximab, un anticuerpo monoclonal quimérico contra CD20 que agota las células B, ha sido ampliamente estudiado en el SS. El ensayo clínico multicéntrico TRACTISS en el Reino Unido comparó su eficacia con un placebo en 133 pacientes, demostrando cierta estabilidad en el flujo salival no estimulado en el grupo tratado con Rituximab frente a un deterioro en el grupo de placebo. Sin embargo, no se observaron beneficios similares en el flujo lagrimal o en el flujo salival estimulado, y aunque bien tolerado, no resultó ser clínicamente eficaz ni rentable (Bowman et al., 2017).

Los glucocorticoides, aunque pueden ayudar a reducir el agrandamiento glandular mediante su efecto antiinflamatorio, no han demostrado ser efectivos para aliviar los síntomas de sequedad en el SS. Su uso prolongado conlleva riesgos significativos de efectos secundarios graves, como osteoporosis, hiperglucemia y aumento del riesgo de infecciones, lo cual limita su aplicación en pacientes con SS (Fox et al., 2021).

Los fármacos inmunosupresores convencionales y los FAME sintéticos han mostrado eficacia limitada en el tratamiento de las manifestaciones glandulares del SS, similar a su desempeño en otras enfermedades autoinmunes, la investigación sobre nuevas moléculas, incluidos los inhibidores de JAK como tofacitinib y baricitinib, muestra un potencial prometedor para interferir con las vías de interferón involucradas en el SS primario, aunque aún no se han aprobado tratamientos biológicos específicos para esta enfermedad (Fox et al., 2021).

Tabla 4: *Fármacos recomendados y otros tratamientos, número total de artículos revisados (n=41).*

Alternativas terapéuticas	Número	%
Tratamiento sintomático	41	100
Azatioprina	33	80.5
Glucocorticoides	33	80.5
Pilocarpina	30	73
Metotrexato	29	70.7
Ciclofosfamida	27	66
Ciclosporina	15	36.6
Terapias biológicas (Rituximab, Epratuzumab, Abatacept)	3	7.3
Metformina	1	2.4

Caracterización clínica y epidemiológica del Síndrome de Sjögren

Interleucina-2	1	2.4
Estimulación del nervio vago	1	2.4

Conclusiones

El síndrome de Sjögren es una enfermedad crónica autoinmune caracterizada por la infiltración linfocítica de las glándulas exocrinas, especialmente las salivales y las lagrimales, lo que conduce a síntomas predominantes como xeroftalmia (sequedad ocular) y xerostomía (sequedad bucal). Afecta predominantemente a mujeres, con una relación de 9 a 1 respecto a los hombres, y se ha observado una asociación con la exposición previa a diversos virus como el de la hepatitis C, Epstein-Barr, Citomegalovirus, HTLV-1 y *Helicobacter pylori*. Aunque es rara en niños, su diagnóstico en la infancia puede estar relacionado con antecedentes familiares de enfermedades autoinmunes.

Además de los síntomas oculares y bucales, el síndrome de Sjögren puede manifestarse con síntomas sistémicos, incluidas alteraciones en órganos como el corazón y los pulmones. Esta diversidad de manifestaciones refleja la complejidad de su fisiopatología, que involucra una respuesta inmune desregulada y la producción de autoanticuerpos. El manejo terapéutico se centra en el tratamiento sintomático para aliviar la sequedad y la inflamación, frecuentemente con glucocorticoides para controlar la respuesta inmune hiperactiva. Sin embargo, la respuesta al tratamiento puede variar ampliamente entre los pacientes, y se deben considerar otras terapias según las manifestaciones sistémicas específicas y las enfermedades subyacentes de cada individuo.

En términos de impacto en la calidad de vida, el síndrome de Sjögren no solo afecta físicamente, sino que también se asocia con consecuencias psicológicas significativas. Estudios han demostrado que muchos pacientes experimentan depresión, ansiedad y dificultades para realizar actividades diarias debido a la sequedad y otros síntomas, lo que puede llevar a una disminución en la calidad de vida y, en casos severos, a la discapacidad. Esta compleja interacción entre los síntomas físicos y los efectos psicológicos subraya la importancia de un enfoque integral en el manejo de esta enfermedad crónica y debilitante.

Referencias

1. Agudelo-Cardona, C., Naranjo-Millán, J., Martínez-Echeverri, J., Prieto-Rayó, N., Barrera, N., & Arteaga-Unigarro, C. (2023). Síndrome de Sjögren primario: autoanticuerpos y su relación con las manifestaciones clínicas y la histología de las glándulas salivales menores.

Caracterización clínica y epidemiológica del Síndrome de Sjögren

- Revista Colombiana de Reumatología.
<https://doi.org/https://doi.org/10.1016/j.rcreu.2023.02.014>
2. Akasbi Montalvo, M. (2012). Caracterización clínicoevolutiva de la afección neurológica del síndrome de Sjögren (Doctoral dissertation, Universitat de Barcelona).
<https://diposit.ub.edu/dspace/handle/2445/53986>
 3. Atzeni, F., Gozza, F., Cafaro, G., Perricone, C., & Bartoloni, E. (2022). Cardiovascular Involvement in Sjögren's Syndrome. *Frontiers in immunology*, 13(879516).
<https://doi.org/https://doi.org/10.3389/fimmu.2022.879516>
 4. Bowman, S. J., Everett, C. C., O'Dwyer, J. L., Emery, P., Pitzalis, C., Ng, W. F., Pease, C. T., Price, E. J., Sutcliffe, N., Gendi, N. S., Hall, F. C., Ruddock, S. P., Fernandez, C., Reynolds, C., Hulme, C. T., Davies, K. A., Edwards, C. J., & Lanyon, P. (2017). Randomized Controlled Trial of Rituximab and Cost-Effectiveness Analysis in Treating Fatigue and Oral Dryness in Primary Sjögren's Syndrome. *Arthritis & rheumatology (Hoboken, N.J.)*, 69(7), 1440–1450.
<https://doi.org/https://doi.org/10.1002/art.40093>
 5. Brito-Zerón, P., Retamozo, S., & Ramos-Casals, M. (2023). Síndrome de Sjögren. *Medicina clinica*, 160(4), 163–171. <https://doi.org/https://doi.org/10.1016/j.medcli.2022.10.007>
 6. Carson, S., & Patel, B. (2023). Síndrome de Sjogren. *StatPearls*, 165-178.
<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28613703/>
 7. Fox, R. I., Fox, C. M., Gottenberg, J. E., & Dörner, T. (2021). Treatment of Sjögren's syndrome: current therapy and future directions. *Rheumatology (Oxford, England)*, 60(5), 2066–2074. <https://doi.org/https://doi.org/10.1093/rheumatology/kez142>
 8. Fernández-Ávila, D. G., Rincón-Riaño, D. N., Bernal-Macías, S., Dávila, J. M. G., & Rosselli, D. (2020). Prevalencia y características demográficas del síndrome de Sjögren en Colombia, según información del Sistema Integral de Información de la Protección Social. *Reumatología clínica*, 16(4), 286-289.
 9. Jaraba, C. A. R., Galvis, N. E. P., Serpa, O. V. V., Huertas, J. Y. C., Torres, O. D. E., Gutiérrez, A. C., ... & Cerpa, D. C. Z. (2022). Síndrome de Sjögren: epidemiología y manifestaciones clínicas. *Revista Colombiana de Reumatología*, 29(4), 310-324.
 10. Khalayli, N., & Kudsi, M. (2022). Sjögren's syndrome with bipolar disorder, case report. *Ann Med Surg (Lond)*, 80(104243), 1-3.
<https://doi.org/https://doi.org/10.1016/j.amsu.2022.104243>
-

Caracterización clínica y epidemiológica del Síndrome de Sjögren

11. Lucero, Medina-Nieto, Sergio Eduardo, Morales-Ríos, Gabriela, & Sandoval-Laguado, Daniela Valentina. (2022). Síndrome de Sjögren: una revisión de la literatura. *Medicas UIS*, 35(3), 9-17. Epub April 17, 2023. <https://doi.org/10.18273/revmed.v35n3-2022001>
12. Manfrè, V., Chatzis, L. G., Cafaro, G., Fonzetti, S., Calvacchi, S., Fulvio, G., Navarro Garcia, I., La Rocca, G., Ferro, F., Perricone, C., Bartoloni, E., & Baldini, C. (2022). Sjögren's syndrome: one year in review 2022. *Clinical and experimental rheumatology*, 40(12), 2211–2224. <https://doi.org/https://doi.org/10.55563/clinexprheumatol/43z8gu>
13. Mihai, A., Caruntu, C., Jurcut, C., Blajut, F. C., Casian, M., Opris-Belinski, D., Ionescu, R., & Caruntu, A. (2023). The Spectrum of Extraglandular Manifestations in Primary Sjögren's Syndrome. *Journal of personalized medicine*, 13(6), 961. <https://doi.org/https://doi.org/10.3390/jpm13060961>
14. Parisi, D., Chivasso, C., Perret, J., Soyfoo, M., & Delporte, C. (2020). Current State of Knowledge on Primary Sjögren's Syndrome, an Autoimmune Exocrinopathy. *Journal of clinical medicine*, 9(7), 2299. <https://doi.org/https://doi.org/10.3390/jcm9072299>
15. Reyes Jaraba, C., Pájaro Galvis, N., Vergara Serpa, O., Conquett Huertas, J., Echenique Torres, O., Cortina Gutiérrez, A., Serna Otero, D., & Zapata Cerpa, D. (2022). Síndrome de Sjögren: epidemiología y manifestaciones clínicas. *Revista Colombiana de Reumatología*, 29(4), 310-324. <https://doi.org/https://doi.org/10.1016/j.rcreu.2020.12.007>
16. Ruiz-Farfán, M. A., Icaza-Latorre, G. J., Wilches-Cortina, Y. J., Quintero-Correa, R. B., Rodríguez-Ciodaro, A., de-León-Rodríguez, O., & Barrientos-Sánchez, S. (2022). Características Clínicas y Epidemiológicas en Pacientes Diagnosticados con Síndrome de Sjögren en un Hospital Universitario de Cuarto Nivel. *International journal of odontostomatology*, 16(4), 475-482. https://www.scielo.cl/scielo.php?pid=S0718-381X2022000400475&script=sci_arttext
17. Shiboski, C., Shiboski, S., Seror, R., Criswell, L., Labetoulle, M., Lietman, T., Rasmussen, A., Scofield, H., Vitali, C., Bowman, S., & Mariette, X. (2017). 2016 American College of Rheumatology/European League Against Rheumatism Classification Criteria for Primary Sjögren's Syndrome: A Consensus and Data-Driven Methodology Involving Three International Patient Cohorts. *Arthritis & rheumatology (Hoboken, N.J.)*, 60(1), 35-45. <https://doi.org/https://doi.org/10.1002/art.39859>

Caracterización clínica y epidemiológica del Síndrome de Sjögren

18. Thalayasingam, N., Baldwin, K., Judd, C., & Ng, W. F. (2021). New developments in Sjogren's syndrome. *Rheumatology* (Oxford, England), 60(6), 53-61. <https://doi.org/https://doi.org/10.1093/rheumatology/keab466>
19. Tian, Y., Yang, H., Liu, N., Li, Y., & Chen, J. (2021). Advances in Pathogenesis of Sjögren's Syndrome. *Journal of immunology research* (5928232). <https://doi.org/https://doi.org/10.1155/2021/5928232>
20. Vázquez, M., Pineda, A., Valinotti, V., Paats, A., Acosta, R., & Rojas, E. (2021). Perfil epidemiológico y clínico de pacientes con Síndrome de Sjögren del Departamento de Reumatología del Hospital de Clínicas-Proyecto Psecopy. Datos preliminares. *Revista Paraguaya de Reumatología*, 7(1), 2-6. http://scielo.iics.una.py/scielo.php?pid=S2413-43412021000100002&script=sci_arttext
21. Wang, Y., Xie, X., Zhang, C., Su, M., Gao, S., Wang, J., Lu, C., Lin, Q., Lin, J., Matucci-Cerinic, M., Furst, D. E., & Zhang, G. (2022). Rheumatoid arthritis, systemic lupus erythematosus and primary Sjögren's syndrome shared megakaryocyte expansion in peripheral blood. *Ann RheumDis*, 81(3), 379–385. <https://doi.org/https://doi.org/10.1136/annrheumdis-2021-220066>
22. Zhan, Q., Zhang, J., Lin, Y., Chen, W., Fan, X., & Zhang, D. (2023). Pathogenesis and treatment of Sjogren's syndrome: Review and update. *Front Immunol*, 2(14). <https://doi.org/10.3389/fimmu.2023.1127417>