

# Qué es ? El Síndrome de Sjögren

El síndrome de Sjögren descrito en 1930 por el oftalmólogo sueco Henrik Sjögren, es una enfermedad reumática inflamatoria y crónica de causa desconocida, caracterizada por sequedad en los ojos y en la boca debidas a una disminución de la secreción de las glándulas lagrimales y salivales.

Es una enfermedad frecuente, que puede llegar a afectar al 3% de la población, en su mayoría mujeres de mediana edad aunque puede aparecer a cualquier edad. Evoluciona muy lentamente transcurriendo más de 10 años entre la aparición de los primeros síntomas y su desarrollo completo.

Existen dos formas de síndrome de Sjögren, primario y secundario, según esté o no asociado a otra enfermedad reumática. Hablamos de síndrome secundario cuando aparece simultáneamente con artritis reumatoide, lupus eritematoso sistémico, esclerodermia o la cirrosis biliar primaria y de síndrome primario cuando no se asocia con ninguna.

## ¿PORQUÉ SE PRODUCE EL SÍNDROME DE SJÖGREN?

La causa del síndrome de Sjögren es por el momento desconocida. Es probable que el desencadenante de la enfermedad sea una infección vírica, pero hasta el momento no ha podido demostrarse. La influencia de factores genéticos se basa en la frecuencia con que aparece en varios miembros de una misma familia.

Es una enfermedad autoinmune lo que significa que el sistema inmune, que es un complejo mecanismo encargado de defender nuestro cuerpo frente a las infecciones u otros ataques externos, está alterado y pierde eficacia. En el síndrome de Sjögren las células sanguíneas llamadas linfocitos invaden y llegan a destruir las glándulas de secreción externa que son las encargadas de producir los líquidos que lubrican la piel y las mucosas. Estas glándulas dejan de producir sus secreciones, imprescindibles para el buen funcionamiento del organismo. También pueden afectarse otros órganos como los pulmones y los riñones, los vasos sanguíneos o el sistema nervioso lo que da lugar a una enfermedad generalizada.

## ¿DÓNDE SE PRODUCEN LAS LESIONES?

Las glándulas de secreción externa se localizan en los ojos (glándulas lagrimales), en la boca (glándulas salivales), en la vagina, en la piel, en el intestino y en los bronquios. Su destrucción progresiva origina la disminución de las lágrimas, de la saliva y de las secreciones vaginales, intestinales, bronquiales y del sudor provocando la sequedad que sienten los pacientes afectados por la enfermedad. Con frecuencia se produce también dolor e inflamación en las articulaciones por lo que se considera una enfermedad reumática. Además, la mayoría de las enfermedades a las que se asocia son reumáticas.

## ¿CUÁLES SON LOS SÍNTOMAS?

Cada persona tiene su forma propia de expresar los síntomas, como es característico de las enfermedades reumáticas. No existe un síndrome de Sjögren igual que otro. En algunos pacientes los síntomas son muy molestos, incluso graves y en otros

casi pasan desapercibidos. Sin embargo, una serie de ellos aparecen en la mayoría de los pacientes y son los siguientes:

### Boca seca y caries

La destrucción en mayor o menor grado de las glándulas salivales causa la disminución de la saliva. El paciente tiene la boca seca y dificultad para masticar y tragar los alimentos sólidos. Necesita beber agua durante las comidas con mucha frecuencia. Puede notar una disminución del gusto.

La saliva es muy importante para mantener sanos los dientes, ya que elimina numerosas bacterias y mantiene limpia la boca. La falta de saliva hace que la higiene de la boca sea defectuosa, lo que favorece la aparición de caries.

### Ojos secos

La inflamación de las glándulas lagrimales disminuye la secreción de lágrimas. Los pacientes tienen sensación de arenilla en los ojos y abundantes legañas matutinas y con frecuencia los ojos enrojecidos. Los ojos se hacen más sensibles a la luz hasta el punto de no tolerar la exposición al sol. En pacientes con síndrome de Sjögren grave y avanzado pueden producirse úlceras en la córnea, a veces, muy dolorosas.

### Artritis, cansancio y otros síntomas

Los pacientes pueden tener dolor en las articulaciones, generalmente las de las manos, y en ocasiones inflamación. El cansancio es un síntoma frecuente y molesto, como en otras enfermedades reumáticas. En las mujeres, el mal funcionamiento de las glándulas de la vagina hace que las paredes vaginales estén secas y es frecuente que las pacientes con síndrome de Sjögren tengan dolor durante las relaciones sexuales.

Se puede afectar cualquier parte del organismo, incluyendo el intestino, los bronquios, los pulmones, la glándula tiroidea, la piel, los músculos, los riñones y sistema nervioso. Algunos pacientes tendrán estreñimiento por la sequedad intestinal o catarros frecuentes por la disminución de la secreción bronquial. Pueden aparecer otros síntomas con menos frecuencia y su relación con el síndrome de Sjögren debe ser valorada por su reumatólogo.

## ¿CÓMO SE DIAGNOSTICA?

Igual que ocurre en otras enfermedades reumáticas, el diagnóstico precisa una entrevista médica con una historia clínica y exploración minuciosa, análisis de laboratorio y pruebas específicas que confirmarán la existencia de sequedad en la boca o en los ojos debida a esta enfermedad.

### La entrevista médica

El reumatólogo le hará una serie de preguntas destinadas a conocer si usted tiene los síntomas característicos del síndrome de Sjögren y, en caso afirmativo, hacerse una idea de su extensión. Es preciso que tenga en cuenta que hay otras causas que pueden producir sequedad en los ojos y en la boca como los tratamientos con antidepresivos, ansiolíticos y diuréticos.

### Los análisis

Los análisis realizados en la sangre pueden dar mucha información, en especial, la detección de los anticuerpos antinucleares que son positivos en el 90% de los

pacientes. Los anticuerpos son sustancias que se producen en el organismo y nos defienden de las infecciones y de otros agentes externos. En las enfermedades autoinmunes, como es el síndrome de Sjögren, estos anticuerpos atacan a nuestro propio organismo. Un gran número de pacientes tienen en su sangre factor reumatoide y anticuerpos antinucleares positivos, en especial los denominados anticuerpos anti-Ro/SS-A y anti-La/SS-B.

### Pruebas para diagnosticar el ojo seco

El ojo seco se diagnostica mediante la prueba de Schirmer y el examen con lámpara de hendidura que realizará el oftalmólogo.

La *prueba de Schirmer* ayuda a determinar el grado de sequedad de sus ojos. Para ello se introduce una tira de papel secante, en cada ojo, durante 5 minutos. Después se retiran los papeles y se miden los milímetros que han mojado las lágrimas de sus ojos. Si se moja menos de 5 mm la prueba es positiva.

El *examen con lámpara de hendidura* permite ver las consecuencias de la sequedad de los ojos. El oftalmólogo pone una gota de colorante, rosa de Bengala, en su ojo y lo examina con una lámpara especial. El colorante teñirá la áreas secas

### Pruebas para diagnosticar la boca seca

La sequedad de la boca se pone en evidencia con la gammagrafía y la sialografía de las glándulas salivales. Si estas pruebas no son concluyentes se realizará una biopsia de labio.

La *gammagrafía de glándulas salivales* consiste en la inyección por la vena de una sustancia radioactiva, isótopo, que se acumula y elimina por las glándulas salivales. Mediante una técnica de Medicina Nuclear puede verse la captación y la eliminación del isótopo que en el caso del síndrome de Sjögren es mucho más lenta de lo normal.

La *sialografía* consiste en introducir un contraste en el conducto que lleva la saliva desde las glándulas salivales mayores (parótidas, submandibulares) hasta la boca. Al realizar después una radiografía pueden verse alteraciones en el interior de las glándulas salivales.

El examen microscópico de las glándulas salivales menores obtenidas con la *biopsia de labio* permite confirmar el diagnóstico, aunque a veces no es necesario realizarla.

### ¿CUÁLES SON LAS POSIBLES COMPLICACIONES?

La mayoría de los pacientes con síndrome de Sjögren no presentarán nunca problemas graves por su enfermedad. Aunque son muy raras, existen tres complicaciones potenciales que merecen un breve comentario:

Las úlceras en la córnea pueden ser graves y en casos muy raros puede llegar a producir pérdida de visión.

Algunos pacientes presentan inflamación de los vasos sanguíneos (vasculitis) y precisarán tratamiento con medicamentos especiales.

Un número muy pequeño de pacientes puede desarrollar un linfoma que es un tumor de los ganglios linfáticos.

La razón por la que los pacientes con síndrome de Sjögren deben ser controlados de forma periódica es diagnosticar y tratar lo antes posible estas complicaciones, aunque es importante recalcar que son muy raras.

### ¿CÓMO SE TRATA EL SÍNDROME DE SJÖGREN?

Hasta el momento no se ha encontrado ningún tratamiento que pueda curar la enfermedad pero los reumatólogos, los oftalmólogos y los odontólogos disponemos de muchas medidas que pueden aliviar notablemente los síntomas y limitar los efectos pejudiciales que puede ocasionar la sequedad crónica de los ojos y de la boca.

Los síntomas oculares pueden mejorar con medidas dirigidas a mantener la humedad en los ojos, entre las que se incluyen las siguientes:

- Utilización de lágrimas artificiales, varias veces a lo largo del día, y humidificadores ambientales en la casa.
- Por la mañana, después de levantarse, es útil poner un paño o gasas húmedas sobre los ojos, durante varios minutos.
- Debe evitarse la evaporación de las lágrimas durante la noche, por lo que son útiles los ungüentos oculares y la utilización de gafas de natación ajustables.
- Muchos pacientes toleran mal la luz del sol y mejoran utilizando gafas de sol.
- Debe realizar revisiones oftalmológicas periódicas.

La sequedad de la boca mejora con medidas similares:

- Los síntomas pueden aliviarse con salivas artificiales. Se aconseja beber agua a menudo, mezclada con unas gotas de limón.
- Los chicles o los caramelos, siempre sin azúcar, y la administración de pilocarpina pueden ser útiles para estimular la producción de saliva.
- La higiene bucal es indispensable para evitar las caries y las infecciones. Se aconseja cepillar los dientes tres veces al día, utilizando dentífricos especiales para bocas secas, enjuagar la boca con elixires ricos en flúor y evitar los alimentos o las bebidas con un alto contenido de azúcar. Lo ideal es que el dentista revise la boca cada 6 meses.

La sequedad de la vagina mejora con lubricantes y es aconsejable realizar visitas periódicas al ginecólogo.

El tratamiento con medicamentos depende, generalmente, de la aparición de otros síntomas. Se usan antiinflamatorios no esteroideos, antipalúdicos (cloroquina) o dosis bajas de corticoides (derivados de la cortisona). En caso de complicaciones graves, especialmente vasculitis, pueden necesitarse dosis altas de corticoides y medicamentos inmunosupresores como azatioprina o ciclofosfamida que han resultado eficaces en el tratamiento de estas complicaciones.

### ¿QUÉ CONSECUENCIAS TIENE LA ENFERMEDAD?

La mayoría de los pacientes con síndrome de Sjögren pueden realizar una vida normal, tanto en el trabajo como en la vida social, con o sin tratamiento y muchos no necesitan tratamiento farmacológico o mejoran con medidas locales para aliviar la sequedad de la boca y de los ojos.

### NUEVAS PERSPECTIVAS

En los últimos años se ha avanzado mucho en el conocimiento del síndrome de Sjögren. Existen evidencias cada vez mayores de que está causado por un virus y su identificación, junto al mejor conocimiento de cómo se desarrollan las alteraciones propias de la enfermedad, permitirá disponer en el futuro de nuevos tratamien-

