

Síndrome de Sjögren



O QUE É O SÍNDROME DE SJÖGREN?

O Síndrome de Sjögren (S.S.) é uma doença auto-imune crónica, em que o sistema imune, que normalmente protege o nosso organismo de doenças e o defende de infecções, fica desregulado e ataca tecidos saudáveis do próprio corpo.

No S.S. o alvo principal são as células epiteliais das glândulas exócrinas, originando um processo inflamatório, que pode envolver tecidos de diversos órgãos. São atingidas em especial as glândulas lacrimais e salivares, originando sintomas que caracterizam a doença: olhos secos e boca seca. A secura de outros tecidos como a pele, mucosa nasal e vaginal é também muito frequente.

O Síndrome de Sjögren pode causar problemas noutras partes do organismo como as articulações, músculos, pulmões, rins, tiróide, fígado, pâncreas, estômago, nervos e cérebro, provocando sinais e sintomas diversos consoante os órgãos envolvidos.

A febre, perturbações do sono e a fadiga são os sintomas frequentes.

Elaborado por

Dr. Paulo Barbosa e Dr. Carlos Vasconcelos para o Núcleo de Estudos de Doenças Auto-Imunes (NEDAI) da Sociedade Portuguesa de Medicina Interna (SPMI)

Coordenador Nacional do NEDAI:

Dr. Luís Campos

PORQUÊ ESTE NOME?

Esta doença já é conhecida há muitos anos, mas foi um oftalmologista sueco, Henrick Sjögren, que, em 1933, a descreveu de forma mais completa, tendo-se adoptado o seu nome a partir de então.

QUE FORMAS DE APRESENTAÇÃO EXISTEM?

Existem duas formas: a primária e a secundária.

Classifica-se de **Síndrome de Sjögren Primário** quando não há outra doença auto-imune concomitante.

Chama-se **Síndrome de Sjögren Secundário**, quando ocorre associado a outras doenças auto-imunes como a Artrite Reumatóide, o Lúpus Eritematoso Sistémico, a Polimiosite, a Esclerodermia, a Tiroidite ou outras.

QUE PESSOAS SÃO MAIS AFECTADAS PELA DOENÇA?

O S.S. afecta pessoas de qualquer raça e em qualquer idade, mas à semelhança de outras doenças auto-imunes, atinge mais as mulheres (nove vezes mais do que os homens).

A doença surge sobretudo entre os 40 e 50 anos, sendo comum em idades mais avançadas.

Poderá ser a doença auto-imune mais frequente, considerando a forma primária e secundária em conjunto.

QUAL A CAUSA?

O Síndrome de Sjögren é uma doença auto-imune de causa ainda desconhecida. As infecções por vírus podem, no entanto, contribuir eventualmente para o seu desenvolvimento.

Existem factores hormonais e genéticos bem estabelecidos, dado o nítido predomínio no sexo feminino e a maior probabilidade de familiares de doentes com Síndrome de Sjögren apresentarem anomalias auto-imunes ou de desenvolverem a doença.

QUAIS SÃO OS SINTOMAS?

Os sintomas clássicos são designados como síndrome seco (sicca síndrome), correspondendo à secura da boca e dos olhos, devido à diminuição de produção de saliva e lágrimas.

Há, no entanto, múltiplas causas para estas duas situações que nada têm a ver com o Síndrome de Sjögren. A secura das mucosas é muito frequente nos idosos e ocorre também em certas doenças sistêmicas. A secura dos olhos pode ser consequência de hipovitaminose A, blefarites, alteração da função das pálpebras, queimaduras químicas, uso de lentes de contacto, etc.

A boca seca, além de poder ser consequência de desidratação e estar associada a quadros de ansiedade, pode também ser causada por diversos medicamentos como antidepressivos, neurolépticos, anti-histamínicos e diuréticos (que também podem agravar os sintomas quando tomados por doentes com Síndrome de Sjögren).

É frequente e característico desta doença o aumento do volume das glândulas parótidas (simulando a vulgar *papeira*). No entanto, a hipertrofia das glândulas salivares pode ocorrer em situações diversas como infecções bacterianas e virusais, obstrução dos canais, alcoolismo crónico, cirrose hepática, hiperlipémia, etc.

Em suma, quando um doente apresenta este tipo de queixas deve dar conhecimento ao seu médico no sentido de esclarecer se está perante uma situação transitória ou pode ter este tipo de doença.

MANIFESTAÇÕES OCULARES

A Xeroftalmia, termo técnico médico de olhos secos, traduz-se subjectivamente por ardor, comichão, sensação de areia ou corpo estranho, fotofobia (intolerância à luz). Há diminuição da produção de lágrimas, estando alterada também a sua qualidade.

Frequentemente surge dilatação das glândulas lacrimais, infecções oculares, blefarite (inflamação das pálpebras), podendo ocorrer lesões mais graves, como úlceras da córnea, queratites ou queratoconjuntivite (*queratoconjuntivite sicca*).

MANIFESTAÇÕES ORAIS

A Xerostomia, termo médico de *boca seca*, traduz-se em queixas de sensação de queimadura da boca, disfagia (dificuldade na deglutição), particularmente para alimentos secos, sendo necessária frequentemente a ingestão simultânea de líquidos.

Há tendência para o desenvolvimento de cáries, estomatite, mau hálito, anomalias do cheiro e do paladar.

Cerca de 60% dos doentes apresenta aumento do volume das glândulas salivares: parótidas, sub-linguais e sub-mandibulares.

As estruturas mucosas adjacentes à cavidade oral e também detentoras de glândulas, como a nasofaringe, orofaringe, seios perinasais e ouvidos, podem também ser envolvidas originando secures, o que se traduz por tosse seca irritativa, rouquidão, secreções espessas, sinusite ou eczema do canal auditivo externo.

MANIFESTAÇÕES MUSCULO-ESQUELÉTICAS

São as mais frequentes manifestações extraglandulares e incluem artralguas (dores nas articulações), rigidez matinal (dificuldade em abrir as mãos), inflamação das articulações que afecta predominantemente os punhos, articulações dos dedos, joelhos e tornozelos.

Os sintomas musculoesqueléticos são os primeiros a aparecer em 30% dos casos, podendo preceder os sintomas de disfunção glandular (boca seca, olhos secos...).

Cerca de 50% dos doentes sofrerão de dores nas articulações ou artrite no decurso da doença.

Dores musculares ocorrem com relativa frequência, havendo casos descritos de polimialgia e polimiosite (outras doenças auto-imunes que dão dores musculares).

MANIFESTAÇÕES CUTÂNEAS

Podem estar relacionadas com o envolvimento das glândulas sebáceas da pele, originando Xerose ou Xeroderma (pele seca) em 20 a 60% dos doentes, o que se traduz em prurido comichão, descamação e alterações da pigmentação.

O envolvimento das glândulas sudoríparas leva à diminuição da sudorese. Por atingimento das glândulas apócrinas diminui a secreção de substâncias odoríferas.

Alguns casos de alopecia (falta de cabelo), têm sido relatados.

O envolvimento dos vasos da pele atinge 20 a 30% dos doentes e pode ser de natureza inflamatória, com vasculite, púrpura palpável, petéquias e urticária crónica ou nódulos subcutâneos. Também podem aparecer lesões de eritema multiforme, paniculite necrotizante, enfartes cutâneos, úlceras e gangrena.

Em 20 a 35% dos casos aparece o fenómeno de Raynaud (os dedos ficam brancos quando expostos ao frio ou em situações de stress), podendo preceder vários anos a instalação do Síndrome de Sjögren.

MANIFESTAÇÕES DO APARELHO URINÁRIO

As situações mais comuns são a acidose tubular renal distal e a nefrite intersticial. Estas lesões podem conduzir a litíase renal (cálculos no rim) e diminuição da função renal.

MANIFESTAÇÕES GENITAIS

A secreção vaginal pode originar dificuldades nas relações sexuais, provocando dor e ardor (disparêunia). De notar que estas queixas também podem surgir por outras causas, sendo frequente em mulheres pós-menopausa.

MANIFESTAÇÕES PULMONARES

Habitualmente têm pouca expressão clínica e a progressão é lenta. A tosse seca é a queixa mais comum.

Podem também ocorrer, mais raramente: traqueíte sicca, alveolite linfocitária, pneumonia intersticial linfocítica ou bronquiolite obliterante.

MANIFESTAÇÕES CARDÍACAS

Raramente há evidência clara de envolvimento cardíaco, podendo no entanto surgir pericardite, com espessamento pericárdico (o pericárdio é a membrana que envolve o coração), alteração da função do ventrículo esquerdo ou miocardite (inflamação do músculo cardíaco).

MANIFESTAÇÕES HEMATOLÓGICAS

Podem surgir diversas manifestações, tais como anemia de doenças crónicas ou auto-imune (por destruição de glóbulos vermelhos provocada por anticorpos), trombocitopenia auto-imune (por destruição de plaquetas) ou leucopenia (baixa do número de glóbulos brancos).

Os doentes com Síndrome de Sjögren têm um risco aumentado de desenvolver linfoma, mas tal evolução é rara. Em associação com o linfoma pode surgir anemia aplástica e síndrome mielodisplásico.

MANIFESTAÇÕES DO APARELHO DIGESTIVO

São queixas comuns e traduzem-se em disfagia (dificuldade na deglutição), devido à secreção das mucosas faríngea e esofágica, bem como a alterações da motilidade esofágica, náuseas, epigastralgias ou dispepsia.

Menos frequentemente ocorre gastrite atrófica com acloridria, pancreatite aguda ou crónica, má absorção dos alimentos, fígado aumentado ou quadros clínicos semelhantes a cirrose biliar primária.

MANIFESTAÇÕES NEUROLÓGICAS

No decurso da doença pode surgir uma neuropatia de pares cranianos, mais frequentemente atingindo o trigémio e o nervo óptico, dando alterações visuais.

A neuropatia periférica, surge em 20% dos doentes, podendo preceder a evidência de síndrome seco.

A neuropatia sensório-motora atinge cerca de 10% dos doentes. Outras complicações são a neuropatia sensitiva, neuropatia autonómica fruste, que é relativamente frequente, a mielopatia e a vasculite do sistema nervoso central, a qual pode originar sinais neurológicos focais ou difusos, agravando a força muscular ou a sensibilidade da pele, acompanhados de sintomas como cefaleias, convulsões ou síncope.

ALTERAÇÕES PSIQUIÁTRICAS

Podem surgir alterações do humor, psicose, demência ou crises de pânico.

OUTRAS MANIFESTAÇÕES

A fadiga é uma queixa muito frequente. Podem também aparecer febre sem causa aparente ou perturbações do sono.

COMO SE DIAGNOSTICA O SÍNDROME DE SJÖGREN?

O diagnóstico baseia-se fundamentalmente nos dados clínicos, conjugados com resultados de exames laboratoriais, imagiológicos e histológicos.

É muito importante para o médico avaliar as queixas actuais, sintomas e sinais de doença que ocorreram no passado e antecedentes familiares.

A existência de hábitos alcoólicos e tabágicos, bem como o uso de drogas e a medicação habitual deve ser averiguada.

O exame físico pode permitir detectar manifestações clínicas de Síndrome de Sjögren ou outras doenças.

O estudo analítico contribui para a detecção do envolvimento de certos órgãos e para exclusão de outras doenças e inclui diversas análises de sangue e urina. É muito importante o estudo imunológico, incluindo a pesquisa de auto anticorpos, alguns dos quais são típicos desta doença (anti-SSA e anti-SSB), embora não seja obrigatória a sua presença.

A abordagem diagnóstica da secura das mucosas pode ser feita na consulta quanto à produção de lágrimas, colocando uma tira de papel de filtro no canto do olho (Teste de Schirmer). A produção de saliva pode ser avaliada colocando uma bola de algodão durante uns minutos na boca e medindo o aumento de peso, consequência da absorção de saliva.

O envolvimento oftálmico deve ser avaliado por um Oftalmologista no momento do diagnóstico, com consultas posteriores de vigilância e sempre que surjam novos sinais ou sintomas da agravamento. O Oftalmologista irá apreciar a produção de lágrimas e a sua qualidade, pesquisar eventuais lesões na córnea e conjuntiva e prescrever o tratamento adequado.

A observação da mucosa da boca e língua permite apreciar o grau de secura, consequência da falta de produção de saliva. A avaliação do envolvimento das glândulas salivares pode requerer a realização de certos exames imagiológicos tais como Sialografia (visualização dos canais após injeção de produto de contraste), Sialometria (medição do volume de saliva drenada por um canal cateterizado) ou Cintigrafia das glândulas salivares (avaliação da função das glândulas visualizadas após injeção de radioisotopo), Ecografia das parótidas ou Ressonância Magnética.

A realização de uma biópsia das glândulas salivares é importante para o diagnóstico, pois a presença de focos de infiltrados de linfocitos caracteriza esta doença. Trata-se de retirar um pequeno retalho de tecido da face interna do lábio inferior, feita com anestesia local.

COMO DEVE SER VIGIADO?

Os doentes com esta patologia devem ter observação clínica regular, de preferência pelo mesmo médico que conheça o seu caso e que seja capaz de abordar os seus problemas na globalidade.

A realização periódica de exames complementares de diagnóstico são imprescindíveis para avaliar a evolução e detectar eventuais complicações de forma a permitir a tomada precoce das medidas necessárias para controle da situação.

COMO SE TRATA O SÍNDROME DE SJÖGREN?

Embora não haja cura para esta doença, há tratamentos que aliviam os sintomas e previnem as complicações decorrentes da secura das mucosas. Dependendo dos órgãos envolvidos diversos tratamentos estão indicados.

Saber reconhecer as causas e situações evitáveis que podem agravar as queixas, os sinais e sintomas de agravamento da doença e as formas práticas de lidar com problemas do dia a dia é fundamental para permitir recorrer aos cuidados médicos atempadamente.

CUIDADOS COM OS OLHOS

Uso de lágrimas artificiais de acordo com as necessidades, que devem ter características ajustadas ao padrão de secura e tipo de lágrimas que ainda são produzidas (há variadas marcas comerciais). Há doentes que são sensíveis aos conservantes usados nos solutos, devendo ser mudado o produto sempre que cause desconforto. Durante a noite pode ser vantajoso aplicar gel.

Pode ser feita oclusão do canal lacrimal, a fim de permitir a permanência das lágrimas nos olhos.

Quando surge congestão ou outros sinais inflamatórios oculares deve ser observado por Oftalmologista, para detecção precoce de eventuais lesões que, se não forem tratadas, podem ter consequências graves.

CUIDADOS COM A BOCA

Molhar a boca com água frequentemente. Estimular a secreção salivar através de chicletes e rebuçados sem açúcar, Pilocarpina em comprimidos, uso de Bromexina ou saliva artificial em spray ou pastilhas.

Atenção à ocorrência de infecções fúngicas na boca e ao desenvolvimento de cáries, que devem ser tratadas precocemente.

CUIDADOS COM OUTROS ORGÃOS

Para os lábios secos, usar batons hidratantes. Para a secura nasal, usar spray de água salina. Para a pele seca, usar loções e cremes hidratantes. Para a secura vaginal usar gel ou creme lubrificante.

ARTRALGIAS E MIALGIAS

Para estes sintomas são usualmente prescritos analgésicos ou anti-inflamatórios não esteroides, anti-maláricos (Hidroxicloroquina), ou mesmo corticoides (Prednisolona em doses baixas).

SÍNDROME DE RAYNAUD

Evitar a exposição ao frio e o stress físico e psicológico. Os bloqueadores dos canais de cálcio (Nifedipina) podem melhorar os sintomas.

FADIGA

A fadiga pode ser devida à doença ou a distúrbios do sono. Há que garantir um sono repousante.

DOENÇA SISTÉMICA

O envolvimento de órgãos internos pode exigir medicação diversa, sendo habitual o uso de corticóides (Prednisolona), anti-maláricos (Hidroxicloroquina), imunossuppressores e imunoglobulinas.

A correcção das alterações electrolíticas provocadas pelas lesões renais é importante, podendo utilizar-se o potássio oral, bicarbonato ou citrato de sódio no tratamento da acidose hiperclorémica e da hipocaliémia.

QUAL O PROGNÓSTICO DA DOENÇA?

Na maioria dos doentes a doença evolui lentamente e de forma benigna. As primeiras manifestações, geralmente reflectem o envolvimento das glândulas lacrimais e salivares e das articulações.

O envolvimento glandular precede o dos órgãos viscerais que ocorre somente em um quarto dos doentes.

Geralmente decorrem oito a dez anos entre o aparecimento das primeiras queixas e o diagnóstico da doença.

Nas formas de Síndrome de Sjögren secundário a situação é inversa: surgem primeiro os sinais e sintomas da doença principal, desenvolvendo-se depois a síndrome seca.

Não há tratamento que permita a cura da doença, no entanto o prognóstico é bom, não pondo em risco a vida nem prejudicando a sobrevida, comparativamente com a população geral.

A vigilância médica regular é fundamental para monitorização da evolução, despiste precoce de manifestações sistémicas e complicações.

O QUE PODE FAZER PARA MELHORAR A SUA SITUAÇÃO?

- Evitar ambientes secos ou ventosos e usar humidificadores de ambiente;
- Não fumar;
- Evitar o açúcar;
- Manter uma boa higiene oral - lavar os dentes com escova macia após cada refeição e antes de se deitar, usando uma pasta dentífrica com flúor;

- Vigiar o aspecto da mucosa da boca diariamente (atenção ao aparecimento de lesões avermelhadas tipo queimadura ou placas brancas sugestivas de infecção por fungos);
- Bochechar com água diversas vezes ao longo do dia e estimular a secreção das glândulas: sumo de citrinos, mascar chicletes sem açúcar e tomar medicação quando prescrita;
- Usar óculos protectores e criar o hábito de pestanejar frequentemente, particularmente quando está a conduzir ou está muito tempo a olhar écrans de computadores, televisão ou outros;
- Usar as lágrimas artificiais tantas vezes quanto o necessário para evitar a secura ocular, mudar de produto se causar irritação;
- Ter atenção aos produtos de maquilhagem, particularmente dos olhos (usar sombra somente acima das pestanas, evitar rímel);
- Usar batons hidratantes;
- Tomar banho (duche) de curta duração e com água pouco quente e aplicar diariamente loções e cremes hidratantes na pele;
- Usar gel lubrificante vaginal;
- Seja rigoroso no cumprimento da terapêutica indicada pelo médico responsável pelo seguimento da sua doença para tratamento de eventuais complicações ou de doenças associadas;
- Cumpra o plano de vigilância clínica, revisão analítica e outros exames auxiliares de diagnóstico que o seu médico indique;
- Marque uma avaliação periódica pelo Oftalmologista e Estomatologista: três vezes por ano para vigilância ou sempre que surjam novos sinais de doença ou agravamento da situação;
- Avise os médicos que consulta do que tem, a fim de evitar prescrição de medicação que agrave os sintomas. Nunca se esqueça de informar o Anestesiologista se for fazer uma operação com anestesia geral.

Aprenda a lidar com a sua doença com uma atitude positiva. O tratamento passa muito pelos cuidados a ter no dia a dia, pelo que é necessária a sua participação activa.

Um estilo de vida em que as medidas preventivas sejam adoptadas naturalmente, bem como o cumprimento rigoroso das medidas terapêuticas que o seus médicos lhe indicam, são a melhor forma de prevenir complicações e garantir a qualidade da sua vida.

A QUEM DEVE RECORRER?

O Síndrome de Sjögren exige a colaboração de uma equipe multidisciplinar. Deve haver uma estreita ligação entre o Médico de Medicina Geral e Familiar e os Especialistas neste tipo de doença, geralmente Médicos de Medicina Interna (que têm Consultas de Doenças Autoimunes, dedicadas a este tipo de doentes) ou Reumatologistas. No entanto, é frequente haver necessidade da intervenção de outras Especialidades, assim como a de outros Técnicos como sejam Enfermeiros, Psicólogos, Fisioterapeutas, Assistentes Sociais e outros.

Hospitais com Consultas de Doenças Auto-imunes

(Dependentes da Medicina Interna)

Região Norte:

- Hospital de Santo António – Porto
- Hospital de São João – Porto
- Hospital de São Marcos – Braga
- Hospital de São Pedro – Vila Real
- Hospital de São Sebastião – Feira
- Hospital Senhora da Oliveira – Guimarães

Região Centro:

- Hospital dos Covões / C. H. de Coimbra – Covões
- Centro Hospitalar Rainha D. Leonor – Caldas da Rainha
- Hospital da Covilhã / C. H. da Cova da Beira - Covilhã
- Hospital de Santo André – Leiria
- Hospital de São Teotónio – Viseu
- Hospital Distrital da Figueira da Foz - Figueira da Foz
- Hospital Infante D. Pedro – Aveiro
- Hospital Jesus Cristo – Santarém
- Hospital Nossa Senhora da Assunção – Seia
- Hospital Sousa Martins – Guarda

Região de Lisboa:

- Hospital Curry Cabral
- Hospital de Santa Maria
- Hospital Egas Moniz / C.H. Lisboa Ocidental
- Hospital de São Francisco Xavier / C.H. Lisboa Ocidental
- Hospital Fernando da Fonseca
- Hospital dos Capuchos

Região Sul

- Hospital de Santa Luzia – Elvas
- Hospital Distrital de Faro – Faro
- Hospital do Espírito Santo – Évora
- Hospital Dr. Reynaldo dos Santos – Vila Franca de Xira
- Hospital Nossa Senhora do Rosário – Barreiro
- Hospital São Bernardo – Setúbal

Madeira

- Centro Hospitalar do Funchal – Funchal

Açores

- Hospital de Angra do Heroísmo – Angra do Heroísmo



NEDA
Morada Rua de Tóbis Portuguesa 8 - 2º, Sala 7
1750 - 292 LISBOA
Tel 217 520 570 / 8
Fax 217 520 579
E-mail secretariado@spmi.webside.pt
www.spmi.pt

Com a colaboração de:

Wyeth®