



UTMACH

FACULTAD DE CIENCIAS QUÍMICAS Y DE LA SALUD

CARRERA DE CIENCIAS MÉDICAS

INCIDENCIA DE SÍNDROME DE SJOGREN EN PACIENTES QUE
PADECEN LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO

ALMEIDA SANCHEZ NELLY XIMENA
MÉDICA

MACHALA
2024



UTMACH

FACULTAD DE CIENCIAS QUÍMICAS Y DE LA SALUD

CARRERA DE CIENCIAS MÉDICAS

INCIDENCIA DE SÍNDROME DE SJOGREN EN PACIENTES QUE
PADECEN LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO

ALMEIDA SANCHEZ NELLY XIMENA
MÉDICA

MACHALA
2024



UTMACH

FACULTAD DE CIENCIAS QUÍMICAS Y DE LA SALUD

CARRERA DE CIENCIAS MÉDICAS

EXAMEN COMPLEXIVO

INCIDENCIA DE SÍNDROME DE SJOGREN EN PACIENTES QUE PADECEN LUPUS
ERITEMATOSO SISTÉMICO

ALMEIDA SANCHEZ NELLY XIMENA
MÉDICA

BRIONES MORALES VICTOR EUCLIDES

MACHALA, 01 DE JULIO DE 2024

MACHALA
01 de julio de 2024

Incidencia de Síndrome de Sjögren en pacientes que padecen Lupus Eritematoso Sistémico

por Nelly Ximena Almeida Sanchez

Fecha de entrega: 20-jun-2024 12:32p.m. (UTC-0500)

Identificador de la entrega: 2405842022

Nombre del archivo: ENTES_QUE_PADECEN_LUPUS_ERITEMATOSO_SISTEMIC_turnitin_ok_1.docx (52.8K)

Total de palabras: 3405

Total de caracteres: 18959

CLÁUSULA DE CESIÓN DE DERECHO DE PUBLICACIÓN EN EL REPOSITORIO DIGITAL INSTITUCIONAL

La que suscribe, ALMEIDA SANCHEZ NELLY XIMENA, en calidad de autora del siguiente trabajo escrito titulado Incidencia de síndrome de sjogren en pacientes que padecen lupus eritematoso sistémico, otorga a la Universidad Técnica de Machala, de forma gratuita y no exclusiva, los derechos de reproducción, distribución y comunicación pública de la obra, que constituye un trabajo de autoría propia, sobre la cual tiene potestad para otorgar los derechos contenidos en esta licencia.

La autora declara que el contenido que se publicará es de carácter académico y se enmarca en las disposiciones definidas por la Universidad Técnica de Machala.

Se autoriza a transformar la obra, únicamente cuando sea necesario, y a realizar las adaptaciones pertinentes para permitir su preservación, distribución y publicación en el Repositorio Digital Institucional de la Universidad Técnica de Machala.

La autora como garante de la autoría de la obra y en relación a la misma, declara que la universidad se encuentra libre de todo tipo de responsabilidad sobre el contenido de la obra y que asume la responsabilidad frente a cualquier reclamo o demanda por parte de terceros de manera exclusiva.

Aceptando esta licencia, se cede a la Universidad Técnica de Machala el derecho exclusivo de archivar, reproducir, convertir, comunicar y/o distribuir la obra mundialmente en formato electrónico y digital a través de su Repositorio Digital Institucional, siempre y cuando no se lo haga para obtener beneficio económico.

Machala, 01 de julio de 2024



ALMEIDA SANCHEZ NELLY XIMENA
0704888585

INCIDENCIA DE SINDROME DE SJOGREN EN PACIENTES QUE PADECEN LUPUS ERITEMATOSO SISTEMICO

RESUMEN

Introducción: El Lupus Eritematoso Sistémico con Síndrome de Sjögren (LES-SS) es un subgrupo de pacientes con características clínicas y serológicas distintivas, aunque comparten similitudes con otros subgrupos. Este tipo de lupus tiende a aumentar con la edad y se caracteriza por una mayor frecuencia de úlceras orales, anticuerpos anti-Ro y anti-La, y una menor incidencia de enfermedad renal y niveles bajos de C3 y C4. La incidencia de Síndrome de Sjögren en pacientes con LES varía según grupos poblacionales específicos y la duración de la enfermedad, con una prevalencia mundial del 14% al 17,8%. Los síntomas de sequedad ocular y bucal son más comunes en pacientes con LES-SS que en aquellos sin Síndrome de Sjögren. **Objetivo:** Evaluar la incidencia de síndrome de Sjögren en los pacientes con lupus eritematoso sistémico mediante la revisión de bases bibliográficas actualizadas en los últimos 5 años que permitan mejorar el diagnóstico y manejo terapéutico integral. **Metodología:** Para la selección y desarrollo del estudio se tomaron en cuenta publicaciones de los últimos 5 años de plataformas como Semantic Scholar y Pubmed con palabras clave de Descriptores en Ciencias de la Salud DeCS/MeSH. **Conclusión:** La incidencia de Síndrome de Sjögren en pacientes con LES tiene grupos poblacionales específicos como raza negra y caucásicos, aparece en pacientes con la enfermedad de larga data y con prevalencia actual mundial de aproximadamente 14% a 17,8%, entre otras estadísticas actuales, la incidencia de SLE-sSS estuvo presente en el 23,2% de los pacientes.

Palabra clave: Lupus Eritematoso Sistémico, Síndrome de Sjögren, Incidencia, Enfermedades Autoinmunes, Enfermedades del Tejido Conjuntivo.

INCIDENCE OF SJOGREN'S SYNDROME IN PATIENTS SUFFERING FROM SYSTEMIC LUPUS ERYTHEMATOSUS

ABSTRACT

Introduction: Systemic Lupus Erythematosus with Sjogren's Syndrome (SLE-SS) is a subgroup of patients with distinctive clinical and serologic features, although they share similarities with other subgroups. This type of lupus tends to increase with age and is characterized by a higher frequency of oral ulcers, anti-Ro and anti-La antibodies, and a lower incidence of renal disease and low C3 and C4 levels. The incidence of Sjogren's syndrome in SLE patients varies according to specific population groups and disease duration, with a worldwide prevalence of 14% to 17.8%. Dry eye and mouth symptoms are more common in patients with SLE-SS than in those without Sjogren's syndrome. **Objective:** To evaluate the incidence of Sjogren's syndrome in patients with systemic lupus erythematosus by reviewing the literature updated in the last 5 years to improve diagnosis and comprehensive therapeutic management. **Methodology:** For the selection and development of the study, publications from the last 5 years from platforms such as Semantic Scholar and Pubmed with keywords of Descriptors in Health Sciences DeCS/MeSH were considered. **Conclusion:** The incidence of Sjogren's syndrome in patients with SLE has specific population groups such as blacks and Caucasians, appears in patients with long-standing disease and with a current worldwide prevalence of approximately 14% to 17.8%, among other current statistics, the incidence of SLE-sSS was present in 23.2% of patients.

Keywords: Systemic Lupus Erythematosus, Sjogren's Syndrome, Incidence, Autoimmune Diseases, Connective Tissue Diseases.

INDICE

RESUMEN	2
ABSTRACT.....	3
INDICE	4
INTRODUCCIÓN.....	5
JUSTIFICACIÓN.....	8
METODOLOGÍA	9
DESARROLLO	10
<i>Diagnóstico</i>	<i>14</i>
CONCLUSIONES	17
BIBLIOGRAFIA	19

INTRODUCCIÓN

La enfermedad lupus eritematoso sistémico (LES) sigue siendo una enfermedad desafiante pero informativas de la medicina, caracterizada por manifestaciones clínicas, sistémicas y dirigidas a órganos con una disfunción extensa del sistema inmunológico. En el LES, la piel, las articulaciones, los riñones, cardiovascular y a nivel neurológico (SNC) pueden verse afectados, y cada paciente demuestra un patrón distinto de enfermedad¹.

El LES ocurre con más del doble de frecuencia en mujeres afroamericanas (AA) que en mujeres de ascendencia europea (EA), y el lupus también es más prevalente entre hispanos y asiáticos. De hecho, con la creciente diversidad étnica en los Estados Unidos, la incidencia y prevalencia del LES están aumentando².

El Síndrome de Sjögren (SS) es un trastorno del sistema inmune que se caracteriza por el compromiso de glándulas exocrinas, además de signos/síntomas de enfermedad sistémica. Las glándulas lagrimales y salivales sufren daño, lo que provoca sequedad de los ojos (xeroftalmía) y la boca (xerostomía)³.

SS y el LES son enfermedades inflamatorias autoinmunes sistémicas que comparten características epidemiológicas, clínicas, patogénicas y etiológicas, varios autores han declarado que pacientes con LES tienen menos carga bacteriana, de igual forma, mayor probabilidad de padecer SS como efecto secundario, se sugiere que entre el 0,5 y el 1% de la población mundial padece el síndrome de Sjögren⁴.

Según un estudio epidemiológico mundial, la incidencia del SS es de 6,92 por 100.000 personas por año, y es 10 veces mayor en mujeres comparando con hombres. La incidencia de SS incrementa conforme avanza la edad; la mayor incidencia de registro en población femenina ocurre a los 55-64 años, mientras que en población masculina de 65-74 años. La prevalencia es de 60,82 casos por 100.000 personas, o 1 caso por 1.644 habitantes⁴.

Además, la edad de los pacientes tiene una edad tope a los 56 años. Con una proporción 9:1 entre masculino y femenino, mujeres de la mediana edad son las más afectadas⁵⁻⁷. Las tasas de prevalencia mundial de SSp y LES son de 0,01 a 0,09% y de 0,02 a 0,24%, respectivamente, con una proporción mujer: hombre de 10:1 para ambas enfermedades⁴.

En Latinoamérica existen pocos estudios epidemiológicos con respecto a la prevalencia del SS. En 2013 la prevalencia de Brasil fue de 0,17%, Argentina con las mismas estadísticas y Colombia registró prevalencia de 0,08% a partir de estudios iniciales⁸.

La prevalencia del SS en pacientes con LES data en 8% a 20% respectivamente, y la de poliautoinmunidad en datos de prevalencia entre pacientes con SS en colombianos con lupus eritematoso sistémico fue de (7,6%). Existen cifras de prevalencia en México en centros de gran resolución que documentan una prevalencia de 13,3%⁸.

Ecuador tiene estadísticas de LES registradas en el año 1950 por medio de gacetas médicas de la ciudad de Guayaquil. En el congreso inicial de la asociación dedicada al ente reumatológico (ACCA), que tuvo su acontecimiento en Guayas, se pudieron conocer al menos 112 pacientes entre los datos de siete hospitales de Quito⁹.

En Ecuador, la institución reguladora de la Salud establece que el daño patológico de los órganos es de 50% al 70%, y datos nacionales de prevalencia son de 40 a 200 casos por cada 100.000 personas, es así, que mientras más pronto e idóneo mejor será el abordaje diagnóstico.

El lupus eritematoso sistémico (lupus) tiene características inmunológicas que provocan síntomas clínicos que pueden variar. LES es una inmunopatología que conlleva múltiples órganos e incluso puede incluir otras entidades como el SS¹⁰.

Diagnosticar, tratar e identificar nuevas terapias para el lupus es un desafío, al ser una enfermedad en el cual hay diversas manifestaciones fisiopatológicas su inicio de sospecha y diagnóstico suele ser controversial desde el primer nivel de atención en la cual cada uno de los recursos están limitados para iniciar y establecer la enfermedad, el personal de salud se limita a los alcances de las pruebas de laboratorio, por lo cual se indican según criterio médico y según la utilidad, especificidad que conlleva cada método diagnóstico.

Además, se requiere del seguimiento y aplicación de tablas y establecer puntajes, tanto la clasificación como el diagnóstico del LES todavía dependen de las manifestaciones clínicas y la serología autoinmune.

Desde el primer contacto con pacientes que padecen esta enfermedad, su abordaje incluye verificar e identifica cada una de las complicaciones de sus manifestaciones clínicas presentes para lo cual

se debe de establecer un sinnúmero de pruebas diagnósticas, tanto clínicas como técnicas para establecer un correcto diagnostico diferencial.

Esta enfermedad compleja conlleva una amplia gama de diagnósticos diferenciales y manifestaciones clínicas similares de varias enfermedades, entre ellas el Síndrome Sjogren, con el cuál existen varias semejanzas a nivel sintomatológico como a nivel de expresión de anticuerpos, en los que se incluyen anticuerpos antinucleares (ANAS) y anticuerpos Anti-Ro, y hace que esta patología se torne compleja en varios ámbitos¹⁰.

En la actualidad casos reportados en la literatura hay pocos que permiten una buena comprensión de SS-LES respectivamente, para lo cual se inician sospechas de varias patologías, que pueden preceder o no, así como sobreponerse.

De esta manera el objetivo general de esta investigación será:

Evaluar la incidencia de síndrome de Sjögren en los pacientes con lupus eritematoso sistémico mediante la revisión de bases bibliográficas actualizadas en los últimos 5 años que permitan mejorar el diagnóstico y manejo terapéutico integral.

Con este objetivo general se desglosan los siguientes objetivos específicos:

- Identificar las principales complicaciones de lupus eritematoso sistémico
- Analizar la incidencia de síndrome de Sjögren en pacientes con lupus eritematoso sistémico
- Plantear manejo diagnostico para síndrome de Sjögren en lupus eritematoso sistémico

Justificación

LES y SS comparten un sinnúmero de características, principalmente su tipo que es autoinmune. Por lo tanto, al desarrollar manifestaciones que van más allá de un solo sistema corporal, es necesario realizar una evaluación multidisciplinaria para prevenir daños que van desde complicaciones oculares y reumatológicas hasta otras más graves que afectan el sistema linfático, nervioso y muscular¹¹.

Es cierto que ciertas lesiones histopatológicas, esencialmente a nivel renal o a nivel plasmático, son llamativas para complementar el diagnóstico. Pero en un sinnúmero de ocasiones las modificaciones son diminutas o pasan desapercibidas, para lo cual, el cuadro clínico orienta y complementa las semejanzas entre las patologías¹².

Identificar cuáles son las patologías con las que puedo incluir la verosimilitud hacia un diagnóstico desde las manifestaciones clínicas es un reto, por el cual el conocimiento desde lo común hasta lo raro es esencial.

Tener en cuenta que es lo que se puede presentar y como descartar es esencial en el manejo de pacientes con LES y sus comorbilidades asociadas, se requiere un enfoque integral que involucre aspectos de la medicina interna. Para lograr los tratamientos más eficaces y seguros para los pacientes con LES, los investigadores aspiran a un entendimiento profundo y explícito de cómo se desarrollan los mecanismos y patogénesis del lupus y Síndrome de Sjögren.

Teniendo en cuenta lo mencionado, se establecen varias interrogantes ¿Cuál es la incidencia de Síndrome de Sjögren en pacientes que padecen de Lupus Eritematoso sistémico? ante lo cual se pretende la realización del presente estudio, mediante el desarrollo de una revisión bibliográfica de la literatura científica existente en diferentes fuentes de información debidamente referidas, aportando con ello, un fundamento teórico clave para sustentar de manera eficaz el accionar de los profesionales de la salud.

Metodología

Para la búsqueda de la información se utilizó inteligencia artificial Research Rabbit el cual nos permitió encontrar artículos y revisiones científicas de diferentes plataformas como Semantic Scholar de los últimos 5 años.

Este estudio está realizado de forma documental-bibliográfica en el cual se incluyen temáticas descriptivas con lo cual se desarrollan y se ejecutan los objetivos generales y específicos.

Criterios de selección: Para la selección y desarrollo del estudio se tomaron en cuenta publicaciones de los últimos 5 años de plataformas como Semantic Scholar y Pubmed con palabras clave de Descriptores en Ciencias de la Salud DeCS/MeSH como: **Lupus Eritematoso Sistémico, Síndrome de Sjögren, Incidencia, Enfermedades Autoinmunes, Enfermedades del Tejido Conjuntivo.**

DESARROLLO

LES, una enfermedad autoinmune inflamatoria que involucra varios sistemas, de tipo criptogenica, hay estudios que brindan información y proponen que existen varios factores que interactúan entre sí, como el ambiente, que predispone la activación genética, socioeconómica y poblacional, hay que tener en cuenta que el aumento o mayoría de incidencia existe al norte del planeta y que disminuye en regiones aledañas al área ecuatorial; varias autores indican que mujeres en edad productiva tienen mayor predisposición a que sufran daño con esta patología, es decir, que se hace común entre la primera y la cuarta década de edad.

La tasa de incidencia en la actualidad bordea específicamente 6,7 casos cien mil habitantes caucásicos y 31,4 casos por 100 mil habitantes anuales en afroamericanos. La tasa de prevalencia entre la población negra de EE. UU. es de 517 por 100.000, mientras que es de 134 por 100.000 entre los caucásicos y europeos de EE. UU¹³.

A causa de daño multiorgánicos la clínica de LES es múltiples, y que pueden manifestarse como erupciones a nivel de la piel en área malar que simula alas de mariposa, cefalea, astenia, dolor en articulaciones de tipo generalizado, fiebre, mialgia, etc., que son muchos de los síntomas llamativos que pueden presentar las personas que padecen LES. En pacientes con LES, esencialmente las complicaciones constituyen un motivo de ingreso y observación hospitalaria, entre las más comunes están infecciones renales, a nivel sanguíneo, neurológicas, que pudieran ser manifiesto de terapias inmunosupresoras ¹⁴.

El inicio de esta inmunopatología puede reflejarse como cefaleas de gran intensidad y que son de tipo vascular, convulsiones, psicosis, incluso varios brotes que van a corresponder acorde a cada estructura corporal en cuestión:

- a) Sintomatología articular; Respectivamente, en el 90% de personas que padecen LES, manifiestan esta enfermedad como dolor articular que no cesa, poliartritis súbita y que podrían mantenerse por años, durante toda la enfermedad.
- b) Sintomatología dérmica y mucosa; Aquí se incluyen lesiones como eritema en área de las mejillas que simulan alas de mariposa, erupciones tipo macula y pápulas a nivel general o

específica, vesículas o úlceras cutáneas, eritema palmar e involucra dedos, necrosis de uñas, sensibilidad al sol.¹⁵

c) Manifestaciones neurológicas; Aparecen alteraciones cognitivas leves, donde incluyen cefalea, cambios de comportamiento, movimientos tónico-clónicos, episodios psicóticos, enfermedades neurológicas periféricas y centrales y alteración de la función del cerebelo.

d) Manifestaciones renales; En la mayor parte de los casos puede reflejarse daño renal, y que incluso puede llegar a ser la única manifestación clínica de LES, con características progresivas, las manifestaciones principales que se pueden mencionar son proteinuria, presión alta, edema, y se traduce a nefritis lúpica (NL). NL ocurre en 50% de enfermos con LES y es la causa que mayor veces se ve, sin embargo, no es la única¹⁶.

En primera instancia, la proteinuria suele hacernos sospechar de afectación renal. Una amplia gama de manifestaciones (incluida la presentación leve de proteinuria subnefrótica) pueden provocar una afectación difusa de las estructuras renales, lo que resulta en glomerulonefritis progresiva y enfermedad renal terminal. Los signos y síntomas importantes de afectación renal son la nefritis lúpica, que incluye hematuria, creatinina elevada, edema de las extremidades inferiores, anasarca y nueva aparición de hipertensión.

La NL se clasifica en seis categorías según los resultados de la biopsia renal. Incluye el depósito de complejos inmunes glomerulares, la infiltración del parénquima renal por células T y macrófagos, y la activación de receptores tipo peaje que conducen a niveles elevados de anticuerpos e interferones¹⁷.

e) Manifestaciones obstétricas; Principalmente pueden registrarse pérdidas fetales de inicio precoz o tardío, e incluso abortos seguidos con una recurrencia alta. Una mujer que padece lupus en edad fértil y que planea embarazarse o ya lo esté, puede llevar su desarrollo del embarazo en las mejores condiciones luego de medio año o un año de remisión de la enfermedad, aunque siempre pueden aparecer brotes de esta enfermedad que se pueda desencadenar o agravar en el embarazo o posterior a este¹⁸.

f) Manifestaciones hematológicas; Aquí se refleja esencialmente, anemia trombocitopenia, trombosis arterial lo que puede llevar a tener complicaciones en una mujer embarazada.

g) Sintomatología digestiva; comprende cambios, tales como disfunción en los movimientos intestinales, incluye cambios en la función intestinal o inflamación del páncreas, debido a estrecha relación con esta patología, y como consecuencia a largo plazo de la terapia inmunosupresora¹⁹.

h) Manifestaciones oculares; Es de las manifestaciones importantes en esta revisión, tal como los síntomas secos como queratoconjuntivitis seca, retina con cambios vasculares, inflamación del iris y del cuerpo ciliar. La neuritis óptica y vasculitis oclusiva son manifestaciones oculares de gran relevancia, puesto que son perjudiciales para la visión y que puede resultar en pérdida de esta, es decir, ceguera⁹.

Con respecto a todos los parámetros usados para el diagnóstico y evaluación de la clínica ocular del LES, la literatura investigada, indica que métodos diagnósticos como la angiografía fluoresceína del fondo ocular, ya que ayuda a realizar minuciosamente el flujo de sangre de estas estructuras como la coroides y la retina, y podemos ver principalmente signos de vasculitis e inflamación de todas estas estructuras importantes referente a LES.

Entonces, existen pruebas específicas también, como la prueba de medición de volumen lagrimal, denominado prueba de Schirmer, que nos va a ayudar a determinar causas del síndrome seco ocular. Existen también prueba de color en la visión, valorada debido a que tiene la capacidad de apreciar la percepción de colores, que son indicativos de lesión o daño ocular y que LES esté manifestándose de esa forma. Además, otros métodos diagnósticos que valoran la agudeza visual, evaluaciones del segmento anterior del ojo, tonometría de Golmann y prueba de cuadrícula de Amsler, que se usan para examinar salud ocular en incluso descartar un glaucoma ⁹.

SS se caracteriza por conjuntivitis seca (ojos secos), xerostomía (boca seca) comúnmente asociada con aumento del tamaño de las glándulas salivales y se conoce como síndrome de Sjögren primario (Pss). Mientras que síndrome de Sjögren secundario(Sss) se establece cuando se presenta en pacientes con patologías del tejido conectivo, como artritis reumatoide, LES, poliartritis nudosa, polimiositis y esclerosis sistémica²⁰.

Los criterios de clasificación del American-European Consensus Group (AECC) para pSS y sSS se fundamenta en: 1) síntomas de ojo seco; 2) síntomas de sequedad en la boca; 3) anomalías en las pruebas oculares objetivas; 4) alteraciones en las pruebas orales objetivas; 5) anticuerpos anti-Ro (SSA) y/o anti-La (SSB) circulantes positivos; y 6) análisis histológico de las glándulas

salivales de menor tamaño que revela una sialoadenitis linfocítica focal (puntuación de foco $\geq 1/4$ mm² de tejido glandular²¹.

Los síntomas del ojo seco incluyen quejas de ojo seco durante más de 3 meses y/o sentir la presencia de cuerpos extraños en los ojos y/o el uso de lágrimas artificiales más de tres veces al día. A su vez, los síntomas de sequedad bucal se definieron como sequedad bucal durante >3 meses y/o agrandamiento recurrente o persistente de la glándula parótida y/o dificultad para tragar alimentos sólidos, requiriendo ingesta de líquidos para el alivio de este síntoma.

Según estos criterios, para la clasificación del SSp se requieren cuatro de los seis ítems mencionados anteriormente, necesariamente con autoanticuerpos positivos o análisis histológico anormal, y ausencia de cualquier otra enfermedad autoinmune asociada. Por otro lado, los requisitos para la clasificación sSS son desordenes autoinmunes asociados como síntomas de ojo y boca seca, sumado a test oculares, orales o bucales y resultados histológicos de glándulas salivales²¹.

Ya en 1959, Heaton sugirió que el SS es una forma crónica y relativamente benigna de LES. El LES y el SSp tienen varios aspectos epidemiológicos y clínicos similares y distintos. Aunque ambos trastornos afectan mayoritariamente a mujeres, la relación mujer: hombre es de hasta 20:1 en el SSp y menor en el LES (hasta 15:1). Asimismo, en el SSp se observa un pico de incidencia entre la cuarta y 6ta década, mientras que en el LES se produce en la fase fértil de la mujer.

En cuanto al origen étnico, la incidencia de LES es mayor en personas afroamericanas que en caucásicos, mientras que el SSp predomina en los caucásicos. Varios estudios sugieren que el LES afecta a pacientes de mayor edad y de mayor duración de la enfermedad²².

El LES y el SSp tienen diversas manifestaciones clínicas y afectaciones orgánicas comparables, como fiebre, fatiga, adenomegalias, fotosensibilidad, fenómeno de Raynaud, púrpura palpable, artralgia, poliartritis simétrica no erosiva, miositis, anemia hemolítica, leucopenia, linfopenia, trombocitopenia, neumonitis intersticial, tubular renal. acidosis y neuropatía periférica.

En estudios previos de cohortes de LES, prevalencia de SS en pacientes con LES varió de 7 a 33%, mientras que, en la cohorte actual, la prevalencia de LES-SS fue del 11%. Algunos estudios difieren en cuanto a los criterios de diagnóstico para SS, pero comparten el requisito de una medida objetiva de ojos o boca secos y/o una biopsia anormal de la glándula labial²³.

SLE-sSS estuvo presente en el 23,2% de los pacientes con LES. Los pacientes con LES-sSS eran mayores en el momento de la inclusión y al inicio del LES. El % de pacientes con LES-sSS aumentó con la edad.

Se establece que la edad avanzada, el sexo femenino y los anticuerpos SSA/SSB, no incluidos en la definición de sSS de la AECC, se asociaron positivamente con LES-sSS. Sin embargo, en particular, una gran minoría (39%) de los pacientes con LES-sSS fueron negativos para los 3 anticuerpos SSA/SSB²⁴.

Las frecuencias de LES-sSS aumentaron con la edad. Los pacientes con LES-sSS tenían en promedio 9 años más que los LES-sin SS, tanto en el inicio de la enfermedad como en el momento de la inclusión²⁴.

El LES es una de las enfermedades inmunológicas que muy a menudo se asocia con SS, según se informa en el 9%-33% de los pacientes con LES. Las revisiones sistemáticas y los metanálisis publicados más recientemente muestran una prevalencia de sSS en pacientes con LES de alrededor del 14% al 17,8%. Es de destacar que el sSS constituye una causa importante de afectación ocular y oral en el LES²⁵.

Es importante mencionar que el manejo terapéutico de Sjögren como complicación y en coexistencia de Lupus, requiere un enfoque multidisciplinario y esencialmente se basa inicialmente en la administración de corticoesteroides y agentes biológicos en dosis más altas en comparación con Lupus solamente. Dependiendo de la afectación sistémica, puede estar indicada la consulta con otros especialistas (p. ej., neumólogo, neurólogo, ginecólogo, etc.)²⁶.

Diagnóstico

Con respecto al manejo diagnóstico se ha mencionado anteriormente en el estudio, la incidencia de síndrome de Sjögren tiene estadísticas importantes al ser una enfermedad que se puede presentar en grande estadísticas, como complicación o superposición del LES, por lo que se sugiere, en presencia de Lupus Eritematoso de larga data, sospechar de Síndrome de Sjögren, El SjS asociado se diagnostica hasta en el 20% de los individuos con LES o SS²¹.

La frecuencia de xeroftalmía es notoriamente superior en personas que presentan LES-SS que en pacientes con LES sin SS. La frecuencia de xerostomía es superior en grandes escalas de enfermos con LES-SS que en aquellos sin SS.

Para lo cual se menciona un breve resumen de pasos a seguir para confirmar o descartar esta complicación.

Para diagnosticar SS en presencia de una enfermedad sistémica que se acompañan, deben estar presentes síntomas objetivos de sequedad bucal u ocular (prueba de flujo salival y/o prueba de Schirmer patológica), además de un histológico (infiltrado linfocitario salival patológico)²⁷. Los pacientes deben haber tenido síntomas secos durante al menos tres meses antes de que se puedan aplicar los criterios de clasificación SjS²⁸.

La activación del complemento es parte esencial en el inicio del LES, y el cálculo de niveles de C3 y C4 ha sido un patrón de laboratorio eficaz para ayudar a evaluar actividad de la enfermedad en pacientes con LES. Pacientes con niveles bajos de C3 o C4, existe una especificidad del 94,3% con prueba de ANA positiva para un diagnóstico de LES ²⁹.

Los anticuerpos anti-Ro se observan aproximadamente en la mitad de los pacientes diagnosticados con LES y los anticuerpos anti-La en hasta el 20%. Los anticuerpos mencionados, están altamente involucrados en el síndrome de Sjögren con una especificidad del 90% y se utilizan para evaluar el síndrome de Sjögren secundario en pacientes con LES³⁰.

Entre los criterios objetivos, los anticuerpos Ro/SS-A y la investigación histológica de las glándulas salivales son criterios obligatorios, para establecer el diagnóstico.

Se utilizan varios sistemas de puntuación para verificar la actividad de la enfermedad, entre los cuales los ampliamente aceptados son el Índice de actividad de la enfermedad del lupus eritematoso sistémico-2000 (SLEDAI-2K), el Cuestionario de actividad del lupus sistémico (SLAQ), la Evaluación global del médico (PGA), el sistema británico Isles Lupus Assessment Group (índice BILAG 2004) y Lupus Foundation of America Evaluación rápida de la actividad en lupus (LFA-REAL).

Además, dado que el daño en el LES a varios órganos es irreversible, se utilizan varios índices para evaluar el daño, es decir, las Clínicas Colaboradoras Internacionales de Lupus Sistémico

(SLICC), el Índice de Daños del Colegio Americano de Reumatología y el Índice Breve de Daño por lupus.³¹

El SjS se diagnostica basándose en los síntomas secos subjetivos del paciente si estos no pueden explicarse por otros diagnósticos diferenciales, tras excluir determinadas enfermedades y utilizar criterios objetivos de clasificación.

En el tratamiento, respectivamente se indican medicaciones biológicas e inmunosupresores y que estas van acorde a las manifestaciones del LES en cada paciente con esta enfermedad, se ha demostrado efectividad y evidencia de rituximab, tanto en sujetos con LES o SS. Todos los pacientes con SS tuvieron una respuesta completa y esperada al tratamiento. Es decir, el subgrupo SS-LES suele tener características con daño mayor de tipo visceral, manifestaciones clínicas que tiene mejor abordaje diagnóstico y terapéutica y anticuerpos más específicos²³.

El tratamiento tiene como objetivo prevenir los brotes de la enfermedad, promover la remisión y el mantenimiento y prevenir la recaída con un costo mínimo de los efectos secundarios de los medicamentos utilizados¹⁵.

CONCLUSIONES

El LES-SS parece representar un subgrupo de pacientes con características clínicas y serológicas distintivas, sin embargo, tienen múltiples similitudes epidemiológicas, clínicas. La frecuencia del LES-SS aumenta con la edad. El subgrupo de pacientes con LES-SS tienen predisposición de úlceras orales, anticuerpos anti-Ro y anti-La, y una menor frecuencia de enfermedad renal, menor hipocomplementemia de C3 y C4.

LES, tiene su complejidad que se basa principalmente en complicaciones, entre las más importantes que se deben tener en cuenta, son complicaciones infecciosas, las cuales surgen debido a inmunosupresión y del cuál derivan muchas más, otra igual importantes es sin duda, la Nefritis Lúpica, la cuál forma parte de las manifestaciones de LES, empezando con falla renal y niveles elevados de anticuerpos e interferones con los cuales una depresión inmunológica es más visible. A estas complicaciones importantes se suman complicaciones neurológicas y hematológicas como vasculitis del SNC y anemia.

La incidencia de Síndrome de Sjogren en pacientes con LES tienen grupos poblacionales específicos como raza negra y caucásicos, aparece en pacientes con la enfermedad de larga data y con prevalencia actual mundial de aproximadamente 14% a 17,8%, entre otras estadísticas actuales, la incidencia de SLE-sSS estuvo presente en el 23,2% de los pacientes.

Es decir, que un número importante de personas con LES van a llegar a tener Síndrome de Sjögren, para lo cual se debe hacer énfasis en identificar esta enfermedad asociada, buscando síntomas secos complementado con los criterios para diagnóstico, debido a que la incidencia no es alta, sin embargo, no tomarle importancia, teniendo cifras que pueden aumentar, pudiera ser un problema de salud pública, ya que esta patología abarca el uso de un sinnúmero de recursos sanitarios en salud pública.

En Ecuador, no hay un registro actualizado donde se refleje estadísticamente estas enfermedades, sin embargo, existen datos de prevalencia de 40-200 casos LES-SS por cada 100.000 habitantes.

La frecuencia de xeroftalmía es significativamente mayor en pacientes con LES-SS que en pacientes con LES sin SS. La frecuencia de xerostomía es significativamente superior en pacientes LES-SS que en aquellos sin SS.

Debido a la similitud clínica, sobre todo, existe mucha dificultad en el diagnóstico, sin embargo, se ha propuesto la importancia y atención de las características de síntomas secos como xeroftalmia y xerostomía por al menos tres meses, Pruebas de laboratorio de determinación de anticuerpos como Anti-Ro positivo y Anti-La positivo con 90% de especificidad, respectivamente.

Las complicaciones a largo plazo del lupus han mejorado notablemente en las últimas dos décadas, pero aún es necesario la investigación y actualización de estas enfermedades.

BIBLIOGRAFIA

1. Ruiz LAV, Hernández SNS, Rodelo JJV. PATOLOGÍAS ORALES EN PACIENTES PEDIÁTRICOS RELACIONADOS CON LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO JUVENIL Y CONSIDERACIONES EN EL MANEJO ESTOMATOLÓGICO. UNA REVISIÓN.
2. Barber MRW, Drenkard C, Falasinnu T, Hoi A, Mak A, Kow NY, et al. Global epidemiology of systemic lupus erythematosus. *Nat Rev Rheumatol* [Internet]. septiembre de 2021 [citado 12 de junio de 2024];17(9):515-32. Disponible en: <https://www.nature.com/articles/s41584-021-00668-1>
3. Aspectos fisiopatológicos da Síndrome de Sjögren: uma revisão narrativa | Semantic Scholar [Internet]. [citado 12 de junio de 2024]. Disponible en: <https://www.semanticscholar.org/paper/Aspectos-fisiopatol%C3%B3gicos-da-S%C3%ADndrome-de-Sj%C3%B6gren%3A-Batista-Ferreira/21adb22456d232dfed33bdfaac551480e892666d>
4. van der Meulen TA, Harmsen HJM, Vila AV, Kurilshikov A, Liefers SC, Zhernakova A, et al. Shared gut, but distinct oral microbiota composition in primary Sjögren's syndrome and systemic lupus erythematosus. *J Autoimmun* [Internet]. 1 de febrero de 2019 [citado 12 de junio de 2024];97:77-87. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0896841118305249>
5. Cury NT, Flora MCDV, Bracci GDAC, Azeredo LML, Egger PAL, Siqueira ECD. Abordagem dos aspectos da Síndrome de Sjögren. *Rev Eletrônica Acervo Saúde* [Internet]. 22 de mayo de 2023 [citado 12 de junio de 2024];23(5):e12774. Disponible en: <https://acervomais.com.br/index.php/saude/article/view/12774>
6. Reyes Jaraba CA, Pájaro Galvis NE, Vergara Serpa OV, Conquett Huertas JY, Echenique Torres OD, Cortina Gutiérrez A, et al. Síndrome de Sjögren: epidemiología y manifestaciones clínicas. *Rev Colomb Reumatol* [Internet]. octubre de 2022 [citado 12 de junio de 2024];29(4):310-24. Disponible en: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S0121812321000244>
7. Casian M, Jurcut C, Dima A, Mihai A, Stanciu S, Jurcut R. Cardiovascular Disease in Primary Sjögren's Syndrome: Raising Clinicians' Awareness. *Front Immunol* [Internet]. 9 de junio de 2022 [citado 12 de junio de 2024];13. Disponible en: <https://www.frontiersin.org/journals/immunology/articles/10.3389/fimmu.2022.865373/full>
8. Prevalencia y características demográficas del síndrome de Sjögren en Colombia, según información del Sistema Integral de Información de la Protección Social [Internet]. [citado 12 de junio de 2024]. Disponible en: <https://www.reumatologiaclinica.org/es-pdf-S1699258X18302195>
9. Gamboa Quimi AP, Muñoz Palomeque DG. Manifestaciones oculares en lupus eritematoso sistémico: Revisión Bibliográfica. *Salud Concienc* [Internet]. 3 de noviembre de 2023

[citado 12 de junio de 2024];2(2):e51. Disponible en:
<https://saludconciencia.com.ar/index.php/scc/article/view/51>

10. Pineda Isaza A, Quintero González LP, Parra LG, Aguirre Valencia DA, Arrieta E, Rosales Martínez JD. Microangiopatía trombótica como manifestación de viraje de un síndrome de Sjögren a lupus eritematoso sistémico. *Rev Colomb Hematol Oncol* [Internet]. 21 de septiembre de 2022 [citado 12 de junio de 2024];8(Suplemento 1):80-2. Disponible en: <https://revista.acho.info/index.php/acho/article/view/444>
11. Souza TRD, Almeida ECDS, Muniz AFDC, Paes JS, Queiros JAVL, Dequeixes KG. CRITÉRIOS CLASSIFICATÓRIOS PARA SÍNDROME DE SJÖGREN. *Rev Ibero-Am Humanidades Ciênc E Educ* [Internet]. 31 de agosto de 2023 [citado 12 de junio de 2024];9(8):95-101. Disponible en: <https://periodicorease.pro.br/rease/article/view/10808>
12. Fidalgo- Vaquero B, Rivera Puente A. Diagnóstico diferencial de lupus eritematoso diseminado (L. E. D.) Presentación de tres casos clínicos. *Rev Med Univ Navarra* [Internet]. 20 de febrero de 2017 [citado 12 de junio de 2024];74-8. Disponible en: <https://revistas.unav.edu/index.php/revista-de-medicina/article/view/7874>
13. Ameer MA, Chaudhry H, Mushtaq J, Khan OS, Babar M, Hashim T, et al. An Overview of Systemic Lupus Erythematosus (SLE) Pathogenesis, Classification, and Management. *Cureus* [Internet]. [citado 16 de junio de 2024];14(10):e30330. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC9662848/>
14. Blanco AGC, Souza DS de, Brito LOS, Deleon B, Pagnoncelli A. Lupus Eritematoso Sistémico (LES). Estudio de caso y posibles complicaciones: Systemic lupus erythematosus (SLE). Case study and possible complications. *Epicentro - Rev Investig Cienc Salud* [Internet]. 1 de julio de 2023 [citado 12 de junio de 2024];3(5):91-7. Disponible en: <https://epicentro.central.edu.py/index.php/epicentro/article/view/63>
15. Fanouriakis A, Tziolos N, Bertsias G, Boumpas DT. Update on the diagnosis and management of systemic lupus erythematosus. *Ann Rheum Dis* [Internet]. 1 de enero de 2021 [citado 12 de junio de 2024];80(1):14-25. Disponible en: <https://ard.bmj.com/content/80/1/14>
16. Parikh SV, Almaani S, Brodsky S, Rovin BH. Update on Lupus Nephritis: Core Curriculum 2020. *Am J Kidney Dis* [Internet]. 1 de agosto de 2020 [citado 12 de junio de 2024];76(2):265-81. Disponible en: [https://www.ajkd.org/article/S0272-6386\(19\)31170-9/fulltext](https://www.ajkd.org/article/S0272-6386(19)31170-9/fulltext)
17. Mahajan A, Amelio J, Gairy K, Kaur G, Levy RA, Roth D, et al. Systemic lupus erythematosus, lupus nephritis and end-stage renal disease: a pragmatic review mapping disease severity and progression. *Lupus* [Internet]. agosto de 2020 [citado 16 de junio de 2024];29(9):1011-20. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC7425376/>

18. de la Hera Madrazo M, Muñoz Cacho P, Riancho Zarrabeitia L, Álvarez Rodríguez L, Haya A, López-Hoyos M, et al. Pregnancy and systemic lupus erythematosus in Spain: Has anything changed in the 21st century? *Reumatol Clin.* enero de 2022;18(1):42-8.
19. Serpa Calderón JM, Moncayo Rivera CM, Moncayo Rivera DM, Idrovo Idrovo CA. Lupus eritematoso sistémico, manifestaciones clínicas, diagnóstico y tratamiento. En: *Anatomía Digital [Internet]*. 2021 [citado 12 de junio de 2024]. p. 244-61. Disponible en: <https://cienciadigital.org/revistacienciadigital2/index.php/AnatomiaDigital/article/view/1562>
20. Balint G, Watson Buchanan W, Kean CA, Kean W, Rainsford KD. Sjögren's syndrome. *Inflammopharmacology.* febrero de 2024;32(1):37-43.
21. Pasoto SG, Adriano de Oliveira Martins V, Bonfa E. Sjögren's syndrome and systemic lupus erythematosus: links and risks. *Open Access Rheumatol Res Rev [Internet]*. 29 de enero de 2019 [citado 12 de junio de 2024];11:33-45. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC6357904/>
22. Sieiro Santos C, Moriano Morales C, Álvarez Castro C, Díez Alvarez E. Polyautoimmunity in systemic lupus erythematosus: secondary Sjogren syndrome. *Z Für Rheumatol [Internet]*. 1 de enero de 2023 [citado 12 de junio de 2024];82(1):68-73. Disponible en: <https://doi.org/10.1007/s00393-021-01051-x>
23. Sarmiento-Monroy JC, Gómez-Puerta JA, Sarmiento-Monroy JC, Gómez-Puerta JA. Poliautoinmunidad en síndrome de Sjögren. *Rev Colomb Reumatol [Internet]*. diciembre de 2020 [citado 14 de junio de 2024];27:58-66. Disponible en: http://www.scielo.org.co/scielo.php?script=sci_abstract&pid=S0121-81232020000600058&lng=en&nrm=iso&tlng=es
24. Ruacho G, Kvarnström M, Zickert A, Oke V, Rönnelid J, Eketjäll S, et al. Sjögren Syndrome in Systemic Lupus Erythematosus: A Subset Characterized by a Systemic Inflammatory State. *J Rheumatol [Internet]*. 1 de junio de 2020 [citado 12 de junio de 2024];47(6):865-75. Disponible en: <https://www.jrheum.org/content/47/6/865>
25. Alani H, Henty JR, Thompson NL, Jury E, Ciurtin C. Systematic review and meta-analysis of the epidemiology of polyautoimmunity in Sjögren's syndrome (secondary Sjögren's syndrome) focusing on autoimmune rheumatic diseases. *Scand J Rheumatol.* marzo de 2018;47(2):141-54.
26. Negrini S, Emmi G, Greco M, Borro M, Sardanelli F, Murdaca G, et al. Sjögren's syndrome: a systemic autoimmune disease. *Clin Exp Med [Internet]*. 1 de febrero de 2022 [citado 14 de junio de 2024];22(1):9-25. Disponible en: <https://doi.org/10.1007/s10238-021-00728-6>
27. Felten R, Meyer A, Gottenberg JE. Non-primary Sjogren's Syndrome: Secondary or associated? *Joint Bone Spine [Internet]*. 1 de marzo de 2023 [citado 14 de junio de 2024];90(2):105502. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S1297319X22001622>

28. Carsons SE, Patel BC. Sjogren Syndrome. En: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2024 [citado 20 de junio de 2024]. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK431049/>
29. Weinstein A, Alexander RV, Zack DJ. A Review of Complement Activation in SLE. *Curr Rheumatol Rep*. 10 de febrero de 2021;23(3):16.
30. Arora S, Isenberg DA, Castrejon I. Measures of Adult Systemic Lupus Erythematosus: Disease Activity and Damage. *Arthritis Care Res*. octubre de 2020;72 Suppl 10:27-46.
31. André F, Böckle BC. Sjögren's syndrome. *J Dtsch Dermatol Ges* [Internet]. julio de 2022 [citado 16 de junio de 2024];20(7):980-1002. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC9539881/>