

Doença de **Sjögren**



**Cartilha de Orientações de
Doença de Sjögren**
Cartilha para pacientes

CRIAÇÃO E DESENVOLVIMENTO:
Comissão de Síndrome de Sjögren

EDITORAÇÃO:
Rosane Maximiano
www.engegraf.com.br



Copyright©SBR - Comissão de Síndrome de Sjögren
Versão 2024

O conteúdo desta cartilha pode ser reproduzido
desde que citada a fonte.

Cartilha de Orientações de Doença de Sjögren

Cartilha para pacientes



Essa cartilha foi desenvolvida pelos membros da comissão de doença de Sjögren da Sociedade Brasileira de Reumatologia. Ela tem a finalidade de esclarecer dúvidas frequentes de pacientes portadores da doença. Não há pretensão de responder a tudo ou esgotar o assunto, mas sim, de levantar alguns questionamentos que poderão ser melhor debatidos com o médico durante a consulta.

Índice

1- O que é doença de Sjögren?	6
2 - É uma doença frequente?	6
3 - Por que uma pessoa desenvolve a doença de Sjögren?	6
4 - Quem pode desenvolver a doença?	6
5 - Qual a diferença entre doença de Sjögren primária e secundária?	6
6 - Quais os principais sintomas?	6
7 - Todo o paciente com olhos e/ou boca seca tem doença de Sjögren?	7
8 - Como é feito o diagnóstico?	7
9 - A biópsia da glândula salivar	7
10 - Por que é tão difícil ou demorado chegar a um diagnóstico de doença de Sjögren?	7
11 - O que posso fazer para melhorar a secura dos meus olhos.....	8
12 - Posso perder a visão devido à doença de Sjögren?.....	8
13 - O que posso fazer para melhorar a secura bucal.....	9
14 - O que posso fazer para melhorar a pele seca	9
15 - O que posso fazer para melhorar a secura genital	10
16 - Tosse seca pode ser um sintoma da doença de Sjögren	10
17 - Posso praticar exercícios físicos tendo doença de Sjögren?.....	10
18 - Como reduzir a fadiga.....	10
19 - Existe alguma orientação alimentar?	11
20 - Existe cura para doença de Sjögren? Quais medicamentos estão disponíveis para o tratamento?	11
21 - Terapias alternativas funcionam no tratamento da doença de Sjögren?	11
22 - Os especialistas mais indicados para meu acompanhamento clínico?	11
23 - Posso engravidar apesar da doença de Sjögren? Quais cuidados devo ter?	11
24 - Meus filhos poderão ter a mesma doença?.....	12
25 - Eu posso tomar vacinas tendo doença de Sjögren?	12

1 - O que é a doença de Sjögren?

A doença de Sjögren (DSj) é uma afecção reumática crônica onde alterações no funcionamento do sistema imune, o qual é responsável pelas defesas do nosso corpo, levam à inflamação de diversos órgãos. Esta inflamação acomete principalmente as glândulas lacrimais e salivares, comprometendo a produção de lágrima e de saliva e causando secura dos olhos e da boca. Outros órgãos como a pele, as articulações, os pulmões, os rins e o sistema nervoso podem ser acometidos, porém nem todos os pacientes apresentarão estas manifestações sistêmicas.

Por muito tempo a doença foi conhecida como síndrome de Sjögren. A sua nova nomenclatura, um consenso entre especialistas e a *Sjögren's Foundation* (organização que serve de porta-voz dos pacientes), representou a mudança no entendimento da importância da doença e uma melhor compreensão de suas causas e manifestações.

2 - É uma doença frequente?

É considerada a segunda doença reumática autoimune mais comum; dois em cada mil brasileiros podem ter a doença.

3 - Por que uma pessoa desenvolve a doença de Sjögren?

Existe uma predisposição genética para doenças autoimunes. Nas pessoas predispostas, fatores ambientais como infecções virais, alterações hormonais e emocionais podem desencadear a doença.

4 - Quem pode desenvolver a doença?

Qualquer pessoa pode ter a doença. As mulheres são mais acometidas que os homens, especialmente entre 40 e 60 anos. Entretanto, qualquer faixa etária pode ser acometida, até mesmo as crianças.

Os pacientes com outras doenças reumáticas como artrite reumatoide e lúpus eritematoso sistêmico são propensos a desenvolvê-la, sendo nestes casos denominada de doença de Sjögren associada.

5 - Qual a diferença entre doença de Sjögren isolada (ou primária) e associada (ou secundária)?

Quando a doença ocorre sozinha, sem acompanhar outra doença autoimune reumatológica como a artrite reumatoide ou o lúpus eritematoso sistêmico, é chamada de doença de Sjögren isolada. Quando ocorre junto com outras doenças autoimunes sistêmicas, é chamada de doença de Sjögren associada. Até há pouco tempo, os casos isolados eram chamados de DSj primária e os casos associados eram chamados de DSj secundária. Esta nomenclatura era incapaz de qualificar o papel da doença de Sjögren na associação com outras condições, e chamá-la de secundária pode dar a falsa ideia de menor relevância.

6 - Quais os principais sintomas?

Os sintomas mais comumente observados entre os pacientes com doença de Sjögren são olhos secos e/ou boca seca. O olho seco pode manifestar-se como irritação ocular, sensação de areia, dor, queimação ou vermelhidão. A boca seca pode causar dificuldades para falar, para mastigar e engolir alimentos sólidos ou muito secos, como pães, biscoitos, carnes, levando à ingestão de líquidos para facilitar a deglutição. Os pacientes também podem apresentar secura na pele, nas vias aéreas (muitas vezes causando tosse seca) e na vagina (podendo causar irritação local e dor no ato sexual). Sensações de cansaço, fadiga e queixas osteoarticulares,

como dores nas articulações e nos músculos, são frequentes. Por vezes, pode haver acometimento de órgãos internos e sistemas como os pulmões, os rins, vasos sanguíneos, fígado, aparelho digestivo, genito-urinário e sistema nervoso, originando os mais variados sintomas clínicos que nem sempre são devidamente atribuídos à doença.

7 - Todo paciente com olhos e/ou boca seca tem doença de Sjögren?

É importante frisar que queixas de secura dos olhos e da boca são bastante comuns na população em geral e nem sempre vão representar a presença da doença de Sjögren. Diversos medicamentos (inclusive os usados para o tratamento de pressão alta, de depressão, de resfriados e alergias) podem trazer secura como efeito colateral. Hábitos como tabagismo e alcoolismo, infecções e outros problemas oculares e bucais causam esses mesmos sintomas. Além disso, o climatério e doenças como o diabetes e o hipotireoidismo também cursam com queixas secas. É necessária uma investigação diagnóstica conduzida pelo médico para determinar a verdadeira causa dos sintomas.

8 - Como é feito o diagnóstico?

O diagnóstico de doença de Sjögren é realizado pelo reumatologista com base nos sintomas e no conjunto de análises complementares, como os exames laboratoriais e a biópsia de glândulas salivares. Uma boa avaliação do dentista é necessária devido ao impacto da falta de saliva na saúde bucal e aumento de cáries. Ele, ou mesmo o médico reumatologista, deve medir o fluxo salivar produzido pelo paciente. A avaliação da quantidade e qualidade da lágrima e dos danos decorrentes da falta de lubrificação dos olhos é feita por testes realizados pelo oftalmologista.

Para a confirmação do diagnóstico é necessária a detecção de um autoanticorpo chamado anti-SSA/Ro no sangue ou a biópsia da mucosa labial. Sempre que o autoanticorpo for negativo recomenda-se a realização de biópsia de glândula salivar labial. A biópsia também é importante para avaliar a intensidade da inflamação.

9 - A biópsia da glândula salivar

A biópsia é um procedimento simples, realizado ambulatorialmente sob anestesia local, onde são retiradas algumas das pequenas glândulas salivares localizadas na região interna do lábio. Esse material é enviado para análise. Pode ser realizada por um médico ou por um dentista. Sua cicatrização é rápida e as complicações são raras se o procedimento for realizado por um profissional treinado.

10 - Por que é tão difícil ou demorado chegar a um diagnóstico de doença de Sjögren?

Essa ainda é uma doença subdiagnosticada. Casos com manifestações discretas e poucas queixas de secura não são investigados e casos mais graves são frequentemente confundidos com outras doenças reumatológicas, como artrite reumatoide e lúpus eritematoso sistêmico.

Há um atraso de 2 a 6 anos no diagnóstico da doença de Sjögren, contado após o início dos sintomas. Muito provavelmente, a falta de exames específicos para comprovar a doença é o principal responsável por esse problema. Também ocorre dos sintomas clássicos de secura, pelo qual a doença é largamente conhecida, nem sempre estarem presentes no começo do quadro, ou não serem mencionados pelo paciente durante a consulta. A diversidade de manifestações e a falta de familiaridade com a doença pode diminuir muito o grau de suspeição, fazendo o médico não atentar diretamente para os principais sinais e sintomas.

11 - O que posso fazer para melhorar a secura dos meus olhos

É importante que haja constância e um grande comprometimento em relação ao tratamento, que vai além do uso de remédios. Controlar fatores externos que pioram o ressecamento ocular, evitando situações e ambientes que aumentam a evaporação da lágrima (vento, poluição, ambientes com condicionadores de ar), bem como melhorar a umidificação do local, são maneiras de melhorar os sintomas. Situações em que a atenção visual do paciente é muito requisitada diminuem a frequência do piscar, o que altera a distribuição e a evaporação da lágrima. Isso ocorre com uso prolongado de telas de computador, telefone celular, videogames e na leitura.

Os pacientes devem:

- Usar umidificadores de ar no ambiente ou vasos com água nas áreas de trabalho;
- Lembrar de piscar quando muito concentrados;
- Colocar telas de computador ou televisão em posições mais baixas do que a altura dos olhos, para mantê-los semicerrados; Alterar o seu posicionamento em relação às janelas, saídas de ar condicionado ou ventiladores;
- Usar óculos especiais que diminuem a evaporação da lágrima, sendo mais fechados nas laterais (câmaras úmidas);
- Evitar o cigarro;

É de extrema importância:

- Consultar seu médico quanto a possibilidade de troca dos medicamentos que agravam secura; Realizar a higiene das margens das pálpebras, na região dos cílios, quando houver disfunção de glândulas de Meibomius, com soluções próprias para esse fim indicadas pelo oftalmologista;
- Fazer acompanhamento regular com oftalmologista e definir com ele sobre a frequência de uso de lágrimas artificiais para melhor lubrificação do olho e redução do desconforto. É importante tratar com o especialista sobre o uso de colírios sem conservantes, já que alguns são tóxicos para a superfície ocular.

Em caso de persistência dos sintomas ou quando a frequência de uso de colírios é muito alta, ou ainda se persistirem lesões na córnea apesar do tratamento, o médico pode indicar a oclusão dos pontos de drenagem lacrimal na margem da pálpebra, de forma definitiva ou temporária. Outra alternativa para casos graves refratários é o uso de colírio de soro autólogo. Esse colírio é feito apenas com a prescrição do médico em laboratórios especializados para seu preparo (hemocentros), e utilizando-se do próprio sangue do paciente na sua composição. O colírio de soro autólogo apresenta componentes semelhantes aos da nossa lágrima natural e, por isso, tem propriedades lubrificantes, cicatrizantes e regenerativas.

12-Posso perder a visão devido à doença de Sjögren?

Sim. A inflamação (ceratite) e as feridas na córnea (úlceras), causadas pela quebra na barreira de defesa da superfície ocular, podem levar à perda de visão se forem muito graves. A doença de Sjögren quando bem tratada raramente cursa com essa complicação. Uma boa lubrificação ocular controla a ceratite e a conjuntivite, comuns nessa doença, e evita maiores danos.

Os pacientes devem ser avaliados pelo oftalmologista periodicamente, independente de suas queixas. Devido à diminuição da sensibilidade da córnea, provocada pela secura e inflamação crônicas da superfície do olho, os sintomas podem não refletir a gravidade do comprometimento ocular.

13 - O que posso fazer para melhorar a secura bucal

A saliva não serve apenas para umedecer a boca evitando o atrito durante a fala ou facilitar a mastigação e a deglutição. Ela também forma uma cobertura protetora nos dentes contra cáries e infecções. Seu dentista deve ser um parceiro nos cuidados bucais, instruí-lo sobre como higienizar os dentes e sobre a frequência de visitas para limpezas profiláticas e aplicações de flúor. É fundamental escovar bem os dentes, as mucosas da bochecha e a língua com uma escova bem macia, finalizando a higiene com o fio dental após cada refeição. Além da limpeza, esse processo funciona como estimulante para produção de saliva.

Existem cremes dentais e enxaguatórios bucais especiais para a boca seca. Ao escolher esses produtos dê preferência aos cremes que contêm xilitol e evite o componente lauril sulfato de sódio, responsável pela espuma da escovação. Da mesma forma, evite enxaguatórios com álcool, que aumentam a secura e irritam a mucosa.

As próteses dentárias devem ser retiradas durante o sono, higienizadas e colocadas em solução de limpeza contendo líquido de Dakin (ou hipoclorito), que tem ação antimicrobiana. A aplicação de vaselina antes de recolocá-la pode contribuir para reduzir a secura bucal.

Beber água com frequência é uma necessidade natural de quem tem a boca seca. Deixe sempre uma garrafa de água na bolsa e beba pequenos goles ou simplesmente umedeça a boca em pequenos intervalos. Sempre que possível, opte pela água de torneira filtrada ao invés da água mineral engarrafada. Isto porque ela é tratada com flúor, que auxilia na proteção do dente, e tem pH neutro.

Quanto mais ácida a saliva, maior a possibilidade de agressão ao esmalte dos dentes e cáries. Assim, a exclusão de bebidas gasosas, bebidas adoçadas, bebidas alcoólicas, café e cigarro são muito importantes para controle dos sintomas.

Cuide também dos lábios, usando umectantes que diminuam o ressecamento e contenham filtro solar. Se mesmo assim aparecerem feridinhas nos cantos da boca (queilite angular), converse com seu médico ou dentista sobre o melhor tratamento.

•Dicas de escovação dos dentes e controle da placa bacteriana:

Evidências apontam que uma higiene oral de boa qualidade é fundamental para a saúde em geral, o que se dá pela aplicação das técnicas de controle de placa bacteriana.

Há uma técnica sistemática de escovagem dental composta por três estágios, sendo o primeiro a aplicação da escova em ângulo de 45 graus no plano dente/gengiva, limpando um dente de cada vez, em movimentos de cima para baixo, repetindo o movimento no mínimo dez vezes na mesma região e ir abrangendo todas as superfícies dentais. No segundo estágio, aplique o fio dental, sempre mantendo na boca um pouco de espuma do creme dental. Isto vai melhorar o rendimento do fio no espaço compreendido entre os dentes, em toda a boca. Para finalizar, o terceiro estágio do processo de limpeza consiste na escovagem de todas as estruturas orais, tanto dentes quanto tecidos moles, em círculos contínuos. Todos os movimentos devem ser realizados com leveza e insistência.

14 - O que posso fazer para melhorar a pele seca

A pele seca precisa de alguns cuidados básicos. Manter a temperatura da água do banho morna, evitando águas muito quentes, e usar sabonetes neutros e sem fragrância apenas nas áreas do corpo de maior necessidade evitam a remoção da oleosidade natural da pele, que é protetora.

Deixar a água do banho evaporar naturalmente, evitar esfregar toalhas e só usar as que sejam muito macias. Usar creme hidratante sem fragrância em todo o corpo após o banho, de preferência enquanto a pele ainda estiver úmida para melhor aproveitamento. Repetir a

aplicação mais de uma vez ao dia. Usar protetores solares sempre que sair de casa, bem como protetores físicos como chapéus e sombrinhas.

Enxaguar a pele após banhos de mar e de piscina, para remover o sal e o cloro.

15 - O que posso fazer para melhorar a secura genital

O ressecamento genital é uma queixa corriqueira dos pacientes com doença de Sjögren e, frequentemente, agrava-se com a chegada do climatério. A falta de lubrificação pode ocasionar desconforto na região vulvar e vaginal, ardor, prurido e ser causa de dor e de insatisfação durante o ato sexual. É comum que esse assunto não seja trazido à consulta com o reumatologista, talvez por constrangimento ou pelo fato do paciente não associar essas queixas à doença de Sjögren.

O quadro, entretanto, pode ser melhorado com tratamento local, através do uso de lubrificantes, hormônios de aplicação genital ou com medicamentos. Deve-se tomar cuidado com o uso excessivo de produtos de higiene íntima, sob o risco de serem irritativos para a mucosa.

É preciso estar atento às infecções vaginais que podem ocorrer concomitantemente e para os sintomas de incontinência ou urgência urinária.. Um bom diálogo com o parceiro e estratégias combinadas entre médicos ginecologistas e reumatologistas podem melhorar as queixas e a qualidade de vida geral e sexual das pacientes.

16 - Tosse seca pode ser um sintoma da doença de Sjögren

Pacientes com doença de Sjögren podem apresentar tosse seca decorrente da irritação da traquéia, secundária à secura da árvore respiratória (xerotraqueia). Em alguns casos, porém, a tosse pode ser decorrente de comprometimento pulmonar e acompanhar outros sintomas respiratórios, como falta de ar e chiadeira. Durante sua consulta médica e após a realização do exame físico, seu médico poderá decidir sobre a necessidade de realização de exames complementares para a análise.

17 - Posso praticar exercício físico tendo doença de Sjögren?

Sim. A maioria das pessoas com doença de Sjögren apresenta dores articulares, musculares e fadiga física (cansaço). Os estudos existentes mostram que caminhar três vezes por semana e realizar exercícios de fortalecimento muscular duas vezes por semana é seguro e pode melhorar a fadiga, a tolerância ao esforço, a capacidade funcional e a qualidade de vida. Além disso, todo exercício físico, quando bem feito, promove benefícios à saúde, como a manutenção da força e da flexibilidade muscular; a diminuição dos níveis de estresse e da depressão; melhora da capacidade de concentração; melhora do sono; perda de peso e diminuição dos riscos de doença cardiovascular.

Para praticar exercícios aquáticos os pacientes com doença de Sjögren devem usar óculos de natação para proteger os olhos. A exposição à água com a córnea lesada aumenta o risco de infecções oculares, devendo ser evitada enquanto houver lesão.

Antes de iniciar um exercício físico, peça orientação ao seu médico, fisioterapeuta ou educador físico.

18 - como reduzir a fadiga

A fadiga é um sintoma muito frequente. Além de praticar um exercício físico regularmente, manter o equilíbrio entre as atividades e o descanso, planejar e fracionar as atividades domésticas e de trabalho ao longo da semana, dormir bem, meditar e utilizar técnicas que minimizem o estresse podem ajudar a controlar a fadiga.

19 - Existe alguma orientação alimentar?

Sim. Há alimentos que são benéficos e outros que devem ser evitados. O mais importante é uma dieta bem equilibrada. Uma dieta saudável e balanceada, rica em ômega-3 (presente na sardinha, salmão, atum), pode trazer benefícios. O excesso de alimentos açucarados, picantes, ácidos, ricos em ômega-6 (óleo de milho, girassol, canola, soja e amendoim) e de bebidas cafeinadas, gasosas e alcoólicas deve ser evitado.

20 - Existe cura para doença de Sjögren? Quais medicamentos estão disponíveis para o tratamento?

A doença de Sjögren, como todas as doenças reumáticas imunomediadas, são crônicas e necessitam de acompanhamento por tempo indeterminado. Assim como ocorre com a pressão alta e o diabetes, ainda não há cura para a doença de Sjögren, mas é possível alcançar um bom controle, principalmente quando o diagnóstico é precoce.

Por ser uma doença pouco diagnosticada e, até há pouco insuficientemente estudada, ainda não consta nas bulas dos medicamentos usados para seu controle e de suas manifestações sistêmicas (a exemplo da hidroxicloroquina, metotrexate, azatioprina, micofenolato, ciclofosfamida, ciclosporina, imunoglobulina, corticosteroides, terapia imunobiológica).

Apenas os medicamentos de alívio dos sintomas foram testados com eficácia comprovada por grandes estudos controlados (ensaios clínicos). São eles os substitutos de saliva e lágrima, colírios imunossuppressores (ciclosporina e tacrolimus), pilocarpina, acetilcisteína e ômega-3.

Embora estes medicamentos não mudem a evolução natural da doença, são importantes no alívio dos sintomas, melhorando a qualidade de vida e evitando complicações. Atualmente, novos tratamentos imunobiológicos estão sendo estudados e espera-se que, em poucos anos, haja opções eficazes, não só para o controle dos sintomas, mas também para o controle dos mecanismos de doença.

21 - Terapias alternativas funcionam no tratamento da doença de Sjögren?

A acupuntura parece uma alternativa de tratamento para os sintomas de boca e olhos secos, dor e fadiga, embora as evidências sobre o assunto ainda sejam limitadas.

Ao chá verde tem sido atribuído algum efeito positivo sobre a boca seca, mas sua real ação sobre as glândulas salivares necessita ser mais estudada.

As técnicas de neuromodulação, como a estimulação não invasiva do nervo vago (nVNS) e a estimulação transcraniana por corrente contínua (tDCS), podem melhorar a fadiga e o sono, mas também carecem de estudos sobre seus efeitos.

22 - Quais os especialistas indicados para fazer o meu acompanhamento clínico?

Os pacientes devem sempre receber atenção multidisciplinar, particularmente do reumatologista, oftalmologista, cirurgião dentista e ginecologista.

23 - Posso engravidar apesar de ter doença de Sjögren? Que cuidados devo ter?

Sim, a doença de Sjögren não costuma comprometer a fertilidade. Várias considerações e cuidados durante a gravidez são necessários. Em princípio, deve-se engravidar numa fase onde a doença está bem controlada e a saúde geral da mulher está satisfatória. Alguns autoanticorpos

no sangue materno podem afetar a gravidez de forma desfavorável, passando pela placenta para o bebê. A lesão mais temida e, felizmente, muito rara, acomete o coração do feto entre a 16ª e a 24ª semana de gestação. Outros autoanticorpos aumentam o risco de abortamento, de eclâmpsia e de prematuridade. É importante ressaltar que nem todas as mulheres têm estes autoanticorpos e nem sempre eles causam tais danos.

Lembramos que muitos medicamentos usados para o tratamento da doença de Sjögren podem prejudicar a gravidez e o feto. Assim, o ideal é que a doença esteja bem controlada e com a menor quantidade possível de remédios, antes de engravidar. A gravidez deverá ser planejada e acompanhada por um obstetra e por um reumatologista, especialistas que são preparados para tratar e lidar com estas situações.

Em torno de 5% das crianças podem apresentar lesões de pele nas primeiras semanas após o nascimento. Estas lesões geralmente não precisam de tratamento e se resolvem espontaneamente nos meses subsequentes, com o desaparecimento do autoanticorpo na criança. Podem ocorrer, também, anemia, redução de glóbulos brancos, plaquetas baixas ou aumento das enzimas hepáticas transitoriamente, no recém-nascido. Por isso, é necessário um acompanhamento pré-natal cuidadoso e de um pediatra neonatologista.

24 - Meus filhos poderão ter doença de Sjögren?

Embora seja raro, os familiares de pacientes com doença de Sjögren apresentam a doença com maior frequência do que a população geral, o que mostra uma predisposição genética.

25 - Eu posso tomar vacinas tendo doença de Sjögren?

Pacientes com doença de Sjögren possuem um risco maior para infecções, sendo a vacinação a forma mais importante para prevenir o surgimento delas.

O controle do calendário vacinal deve ser feito junto com o diagnóstico da doença e deve ser atualizado, preferencialmente, antes do início do tratamento.

As vacinas inativadas (vírus morto) ou recombinantes são comprovadamente seguras nesses casos, não estando associadas a maior número de eventos adversos. As vacinas para pneumonia, gripe, H1N1, dupla adulto (difteria e tétano), hepatites, *Haemophilus influenzae*, meningite, HPV, Herpes Zoster (Shingrix/GSK), assim como as atualmente disponíveis para imunização contra o novo coronavírus (Butantan/CoronaVac, AstraZeneca/Fiocruz, Pfizer/BioNTech), encontram-se neste grupo.

As vacinas de vírus vivo atenuado devem ser evitadas em pacientes em uso de tratamento imunossupressor ou imunobiológico.

É importante lembrar que as vacinas devem ser indicadas de acordo com cada caso, a critério médico.

Sociedade Brasileira de Reumatologia

www.reumatologia.org.br

Av. Brigadeiro Luís Antônio, 2.466 – 9º andar

CEP 01402-000 – São Paulo – SP

Fone: 55 11 3289-7165