

Orientações de Síndrome de Sjögren



Sociedade Brasileira de
Reumatologia

**Orientações de
Síndrome de Sjögren
Cartilha para pacientes**

CRIAÇÃO E DESENVOLVIMENTO:
Comissão de Síndrome de Sjögren

ILUSTRAÇÃO:
Rodrigo Kira

EDITORAÇÃO E IMPRESSÃO:
www.engegraf.com.br



Copyright©SBR - Comissão de Síndrome de Sjögren
Versão 2021

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

Cartilha de Orientações de Síndrome de Sjögren

Cartilha para pacientes

Índice

- 1 - O que é Síndrome de Sjögren? 05
- 2 - É uma doença frequente? 05
- 3 - Por que uma pessoa desenvolve a Síndrome de Sjögren? 05
- 4 - Quem pode desenvolver a doença? 06
- 5 - Qual a diferença entre Síndrome de Sjögren primária e secundária? 06
- 6 - Quais os sintomas da Síndrome de Sjögren? 06
- 7 - Todo o paciente com olho e/ou boca seca tem Síndrome de Sjögren? 07
- 8 - Como se faz o diagnóstico de Síndrome de Sjögren? 07
- 9 - Como é feita a biópsia de glândulas salivares? 08
- 10 - Por que é tão difícil ou demorado chegar a um diagnóstico de Síndrome de Sjögren? . . . 08
- 11 - O que posso fazer para melhorar a secura dos meus olhos? 09
- 12 - Posso perder a visão devido à Síndrome de Sjögren? 11
- 13 - O que posso fazer para melhorar minha secura bucal? 11

- 14 - O que posso fazer para melhorar a pele seca?..... 14
- 15 - O que posso fazer para melhorar a vagina seca?..... 14
- 16 - Tosse seca pode ser um sintoma da Síndrome de Sjögren?..... 15
- 17 - Posso praticar exercício físico tendo Síndrome de Sjögren?..... 15
- 18 - O que posso fazer para diminuir a fadiga?..... 16
- 19 - Existe alguma orientação alimentar? ... 16
- 20 - Existe cura para Síndrome de Sjögren? Quais medicamentos estão disponíveis para o tratamento?..... 17
- 21 - Terapias alternativas funcionam no tratamento da Síndrome de Sjögren?..... 18
- 22 - Quais os especialistas indicados para fazer o meu acompanhamento clínico? 18
- 23 - Posso engravidar apesar de ter Síndrome de Sjögren? Quais cuidados devo ter? 18
- 24 - Meus filhos poderão ter Síndrome de Sjögren?..... 20
- 25 - Eu posso tomar vacinas tendo Síndrome de Sjögren?..... 20

1 - O que é Síndrome de Sjögren?

A Síndrome de Sjögren é uma doença crônica que ocorre por alteração do funcionamento do sistema imunológico, o qual é responsável pelas nossas defesas, levando à inflamação. Esta inflamação acomete principalmente as glândulas lacrimais e salivares, causando secura dos olhos e da boca. Além disso, pode haver acometimento de outros órgãos como as articulações, a pele, os pulmões, os rins e o sistema nervoso, porém nem todos os pacientes irão apresentar estas manifestações sistêmicas.

2 - É uma doença frequente?

É uma doença reumática inflamatória não muito frequente; dois em cada mil brasileiros podem ter a doença.

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

As causas ainda são pouco conhecidas. Existe uma predisposição genética. Nas pessoas predispostas, fatores ambientais como infecções virais, além de alterações hormonais e emocionais podem desencadear a doença.

4 - Quem pode desenvolver a doença?

Mulheres são mais acometidas que os homens, especialmente entre 40 e 60 anos, porém a síndrome pode ocorrer em qualquer idade.

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

5 - Qual a diferença entre Síndrome de Sjögren primária e secundária?

Quando a síndrome ocorre de forma isolada, é chamada de Síndrome de Sjögren primária, quando ocorre junto com outra doença autoimune sistêmica, é chamada de Síndrome de Sjögren secundária ou associada.

6 - Quais são os sintomas da Síndrome de Sjögren?

Os principais sintomas observados são olhos secos e/ou boca seca. O olho seco pode manifestar-se como uma sensação de areia, dor, queimação ou vermelhidão. A boca seca pode levar à dificuldade para mastigar e engolir alimentos sólidos como pão, biscoitos, carnes, frutas e verduras, com necessidade inclusive de ingestão de líquidos para facilitar

a deglutição. Os pacientes também podem apresentar sintomas de secura na pele, nas vias aéreas (muitas vezes causando tosse seca) e na vagina (podendo causar dor no ato sexual). Sensações de cansaço, fadiga e manifestações osteoarticulares, como dores e inflamações nas articulações, são frequentes. Por vezes, pode haver acometimento de outros órgãos e sistemas como os pulmões, rins, vasos sanguíneos, fígado, pâncreas, pele e sistema nervoso.

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

É importante frisar que os sintomas de secura dos olhos e da boca são bastante comuns e nem sempre vão representar a presença da doença. Diversos medicamentos (inclusive os usados para o tratamento de pressão alta, depressão, resfriados e alergias), hábitos como tabagismo e o alcoolismo, infecções e outros problemas oculares e orais podem causar esses mesmos sintomas. Será necessária a avaliação médica para determinar o diagnóstico.

8 - Como se faz o diagnóstico de Síndrome de Sjögren?

O diagnóstico é realizado pelo reumatologista, quando existe a suspeita clínica, baseado nos sintomas e no conjunto de

exames laboratoriais, de imagem e de biópsia de glândulas salivares. A avaliação da quantidade e qualidade da lágrima é feita por testes realizados pelo oftalmologista. A saliva deve ser medida (fluxo salivar) pelo dentista ou reumatologista.

Para confirmação do diagnóstico é necessária a presença de um autoanticorpo chamado anti-SSA/Ro, detectado no exame de sangue. Quando esse autoanticorpo for negativo recomenda-se a realização de biópsia de glândula salivar. A biópsia também é importante para avaliar a intensidade da inflamação.

9 - Como é feita a biópsia de glândula salivar?

A biópsia é um procedimento simples, feita ambulatorialmente, onde são retiradas algumas das pequenas glândulas salivares localizadas por dentro do lábio. A cicatrização ocorre em torno de sete dias. 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 Síndrome de Sjögren?

A Síndrome de Sjögren primária é ainda uma doença subdiagnosticada, pois casos com manifestações discretas não são investigados e casos mais graves são muitas vezes diagnosticados como outras doenças reumatológicas, como artrite reumatoide e lúpus eritematoso sistêmico.

Há um atraso no diagnóstico de 6 a 10 anos após o início dos sintomas decorrente, muito provavelmente, da diversidade das manifestações clínicas, da falta de exames específicos para a doença e, também, pelo fato de que os sintomas clássicos de secura (olhos secos/boca seca) nem sempre estão presentes no início. O médico pode não perguntar diretamente sobre estes sintomas, assim como eles podem não ser mencionados pelos pacientes durante a consulta.

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

É necessário que haja um comprometimento em relação ao tratamento, que vai além do uso de remédios. Controlar fatores externos evitando situações e ambientes que aumentam a evaporação da lágrima (ambientes poluídos e/ou com ar condicionado ou ventiladores), bem como melhorar a umidificação do ar, são maneiras de melhorar os sintomas. Situações em que a atenção 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 do computador, de videogames, de telefones celulares e na leitura.

Os pacientes devem:

- Umidificar o ambiente com umidificadores de ar ou vasos com água nas áreas de trabalho;
- Lembrar de piscar quando muito concentrados;

- Colocar telas de computador, televisão ou vídeo em posições mais baixas do que a altura dos olhos;
- Alterar a posição em relação à saída de ar do ar-condicionado;
- Usar óculos especiais para diminuir a evaporação da lágrima, de preferência sendo mais fechados nas laterais (câmaras úmidas);
- Evitar o cigarro;
- Consultar seu médico quanto ao uso de medicações que pioram o olho seco;
- Realizar a higiene das margens das pálpebras, nos pacientes que apresentam disfunção de glândulas de meibomius (minúsculas glândulas sebáceas que revestem a margem das pálpebras), com soluções próprias para esse fim, indicadas pelo oftalmologista, após a massagem da região com as mãos;
- Fazer acompanhamento regular com oftalmologista e definir com ele o uso de lágrimas artificiais sem conservantes, já que os conservantes existentes em alguns colírios são tóxicos para a superfície ocular. Os colírios com lágrimas artificiais não têm a exata composição da lágrima e tentam fazer a reposição e a lubrificação da superfície do olho para dar conforto.
- Em caso de persistência dos sintomas, ou quando a frequência de uso de colírios for muito alta, ou ainda se persistirem lesões na córnea apesar desse tratamento, o médico pode indicar a oclusão dos pontos de drenagem lacrimal na margem da pálpebra de forma definitiva ou temporária.

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

Sim, 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 Síndrome de Sjögren, quando bem tratada, raramente provoca essa complicação. Uma boa lubrificação ocular pode evitar a ceratite e a conjuntivite comuns nessa doença e evitar maiores danos na superfície ocular.

Os pacientes com Síndrome de Sjögren devem ser avaliados pelo oftalmologista periodicamente, independentemente de suas queixas. Devido à diminuição da sensibilidade da córnea, provocada pela secura e inflamação da superfície do olho, os pacientes com Síndrome de Sjögren podem não apresentar sintomas importantes de secura, referindo apenas baixa qualidade de sua visão, o que pode não refletir a gravidade do comprometimento ocular.

13 - O que posso fazer para melhorar minha secura bucal?

A saliva não serve apenas para umedecer a boca, ela também forma uma cobertura protetora nos dentes contra cáries e infecções. Seu dentista deve ser um parceiro nos cuidados bucais e instruí-lo sobre como

higienizar os dentes, orientá-lo sobre a frequência de visitas e aplicações de flúor. É fundamental escovar os dentes, as mucosas da bochecha e a língua com uma escova bem macia, finalizando a higiene com o uso de 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 na fórmula o Xylitol 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 e colocadas em solução de limpeza contendo líquido de Dakin, que tem ação antimicrobiana. A aplicação de vaselina antes de recolocar a prótese 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. Sempre que possível, opte pela água de torneira filtrada ao invés da água mineral engarrafada. Isto porque a água de torneira é tratada com flúor que auxilia na proteção do dente, e tem também um pH neutro (em torno de 7,0). Quanto mais ácida a saliva, maior possibilidade de lesão ao esmalte dos dentes e cáries. A exclusão de bebidas gasosas, bebidas com açúcar, bebidas

alcoólicas, café e cigarro são muito importantes para controle dos sintomas.

Cuide também dos seus lábios, usando algum umectante que diminua o ressecamento. 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?

Cuidados básicos para pele seca:

Manter a temperatura da água do banho morna. Usar sabonetes neutros e sem fragrância, apenas nas áreas do corpo de maior necessidade e sem exagerar na aplicação, evitando, assim, remover a oleosidade natural da pele, que é protetora.

Deixar a água do banho secar naturalmente sem usar toalhas e, se usá-las, que sejam muito macias. Usar creme hidratante sem fragrância em todo o corpo após o banho, de preferência enquanto a pele estiver ainda úmida para maior penetração. Repetir a aplicação mais de uma vez ao dia. Usar protetores solares sempre que sair de casa, bem como protetores físicos como chapéu e sombrinha.

15 - O que posso fazer para melhorar a vagina seca?

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

O quadro pode ser melhorado com tratamento local, através do uso de lubrificantes, ou com o uso de 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.

16 - Tosse seca pode ser um sintoma da síndrome de Sjögren?

Pacientes com Síndrome de Sjögren podem apresentar tosse seca decorrente da irritação da traquéia secundária à secura da árvore respiratória (xerotraquéia), porém, em alguns casos, pode ser decorrente de comprometimento pulmonar da doença, principalmente se acompanhado de outros sintomas respiratórios. Durante sua consulta médica e após a realização do exame físico, seu médico poderá decidir sobre a necessidade de realização de exames complementares.

17 - Posso praticar exercício físico tendo Síndrome de Sjögren?

Sim. A maioria das pessoas com Síndrome de Sjögren apresentam fadiga física (cansaço). Os estudos existentes mostraram que caminhar três vezes por semana é seguro e pode melhorar a fadiga e a tolerância ao exercício. Já os exercícios resistidos são capazes de melhorar a capacidade funcional e a qualidade de vida. Além disso, todo

exercício físico, quando bem-feito, promove benefícios à saúde, dentre os quais estão a manutenção da força e da flexibilidade muscular; a diminuição dos níveis de estresse e da depressão; melhora da capacidade de concentração; melhora da qualidade do sono; perda de peso; e diminuição dos riscos de desenvolver doença cardiovascular.

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

18 - O que posso fazer para diminuir a fadiga?

A fadiga é um sintoma muito frequente na Síndrome de Sjögren. Além de praticar um exercício físico, 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 haver um equilíbrio. Uma dieta saudável e balanceada, com a suplementação de ômega 3 (sardinha, salmão, atum), pode trazer benefícios. Evite: o excesso de alimentos açucarados, picantes, ácidos, bebidas cafeinadas, além do álcool e alimentos ricos em ômega 6 (óleo de milho, girassol, canola e de soja e amendoim).

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

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

Por ser doença pouco diagnosticada e pouco estudada, ainda não consta nas bulas dos medicamentos usados para alcançar o controle da doença e de suas manifestações sistêmicas (hidroxicloroquina, metotrexate, azatioprina, micofenolato, ciclofosfamida, ciclosporina, imunoglobulina, corticoides, terapia imunobiológica).

Apenas os medicamentos de alívio dos sintomas foram testados com eficácia comprovada por grandes estudos controlados (ensaios clínicos). Embora estes medicamentos não mudem a evolução natural da doença, são importantes no alívio dos sintomas, melhorando a qualidade de vida e evitando complicações. São eles os substitutos de saliva e lágrima, colírios de imunossupressor (ciclosporina e tacrolimus), a pilocarpina, a acetilcisteína e o ômega 3, de preferência de origem animal.

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 Síndrome de Sjögren?

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

O chá verde tem sido motivo de estudo, por produzir substâncias que podem modular a função salivar, e ter um efeito positivo sobre a boca seca, mas sua real ação sobre as glândulas salivares necessita ser mais estudada.

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

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

23 - Posso engravidar apesar de ter Síndrome de Sjögren? Quais cuidados devo ter?

Sim, pode, mas várias considerações e cuidados são necessários. Alguns autoanticorpos quando presentes no sangue materno podem afetar a gravidez de forma desfavorável. Estes autoanticorpos passam pela placenta para o feto, podendo causar complicações. A lesão mais temida é aquela que afeta o coração do feto, entre a 16ª e a 24ª semana de gestação, felizmente muito rara. Outros autoanticorpos aumentam o risco de abortamento, de eclampsia e de prematuridade. É importante ressaltar que nem todas as mulheres têm estes autoanticorpos e, que, nem sempre, eles causarão tais danos.

Lembramos também que muitos medicamentos usados para o tratamento da Síndrome 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 fotossensíveis 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 isto, é necessário um acompanhamento pré-natal cuidadoso e de um pediatra neonatologista.

24 - Meus filhos poderão ter Síndrome de Sjögren?

Embora seja raro, os familiares de pacientes com Síndrome 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 Síndrome de Sjögren?

Pacientes com Síndrome 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 como as vacinas para pneumonia, gripe, H1N1, dupla adulto (difteria e tétano), hepatite, *Haemophilus influenzae*, meningite, HPV, assim como as disponíveis, até o momento, para o COVID-19 (Butantan/CoronaVac, AstraZeneca/Fiocruz, Pfizer/BioNTech) podem ser tomadas, no entanto, solicite antes a orientação do seu médico, com relação a segurança e medicamentos que está fazendo uso.

As vacinas vivas atenuadas devem ser evitadas em pacientes em uso de imunossupressor ou imunobiológico.

É importante lembrar que as vacinas devem ser indicadas de acordo com cada caso e por um médico.

Sociedade Brasileira de Reumatologia

www.reumatologia.org.br

Av. Brigadeiro Luis Antonio, 2.466 cj. 91-92-93-94

CEP 01402-000 - São Paulo - SP

Fone/fax: 55 11 3289 7165