

Síndrome de Sjögren primária com manifestações severas

Rodrigo Lousada¹, Letícia Ayd Bittencourt²; Marina Faber Carneiro²; Gabriel Lisbôa Pereira³; Flávio Ribeiro Pereira⁴

¹Graduação em Medicina da Universidade Federal do Rio de Janeiro Campus Macaé/RJ

²Residência de Clínica Médica da Secretaria Municipal de Saúde de Macaé/RJ;

³Graduação em Medicina da Universidade de Vassouras/RJ;

⁴Reumatologista da Secretaria Municipal de saúde de Macaé/RJ

Introdução: A Síndrome de Sjögren (SS) é uma doença imunomediada cujas manifestações clínicas associam-se à infiltração linfocítica no tecido epitelial de diversos sistemas, em especial em glândulas exócrinas. O comprometimento visceral, tais como pneumonite linfocítica, nefrite túbulointersticial e complicações neurológicas são exemplos que estão associados a uma maior morbidade e mortalidade. Porém, uma das manifestações mais temíveis é o linfoma, comumente de células B não-Hodgkin, cujo risco é de 15 a 20 vezes mais alto, quando comparado à população geral. As pistas de seu surgimento ocorrem através de manifestações que revelam uma doença francamente ativa, tais como vasculite, parotidite de repetição, consumo persistente da fração C4 do complemento, esplenomegalia, presença de centros germinativos ectópicos em biópsia tecidual, além de outros.

Objetivo: Relatar um caso de SS que se apresenta com manifestações clínicas exuberantes, recidivantes e de difícil controle, além de ressaltar a importância em se identificar fatores predisponentes ao desenvolvimento de linfoma.

Delineamento e Método: Relato de caso desenvolvido a partir de informações obtidas em revisão de prontuário, entrevista com o paciente, registros de exames complementares e revisão da literatura.

Resultados: Mulher, 59 anos, portadora de síndrome sicca manifestando-se por xeroftalmia, xerostomia, além de fadiga intensa, episódios recorrentes de parotidite e vasculite cutânea, com predomínio em membros inferiores. Perfil imunológico revelou positividade para fator antinuclear (1/640 padrão nuclear homogêneo), anti-SSa, fator reumatoide e consumo de C4 (abaixo de 8 mg/dL). Realizada biópsia de glândulas salivares que evidenciou sialodenite crônica acentuada, predominantemente linfocítica. Testes oftalmológicos compatíveis com “olho seco” severo. O diagnóstico de SS foi imediatamente confirmado, após critérios de exclusão da doença serem afastados. Por apresentar fatores de risco bem definidos para linfoma, e por se manter com doença em atividade persistente, apesar da terapia imunossupressora com glicocorticóides e azatioprina, optamos pela indicação de terapia anti-CD20 com rituximabe.

Conclusão: Por ser uma doença que pode evoluir com graves manifestações, em especial linfoma, é de extrema importância identificar características associadas a tal complicação, visando diagnóstico e tratamento em fases mais precoces da neoplasia.

Palavras-Chave: Síndrome de Sjögren; Vasculite; Parotidite; Linfoma não Hodgkin.