

«Buenas prácticas en casos de urgencia»

:: Síndrome de Sjögren primario

Sinónimos

Síndrome de Gougerot-Sjögren primario

Síndrome de Sjögren primario (SSP)

Enfermedad de Sjögren

Definición

El síndrome de Gougerot-Sjögren (SGS) o síndrome de Sjögren primario (SSP) se caracteriza por un síndrome seco con: xeroftalmia (disminución de las secreciones lagrimales confirmada por una prueba de Schirmer) y xerostomía (sequedad bucal evaluada mediante la medición del flujo salival) asociadas a sequedad cutánea, sequedad vaginal, parotiditis, cansancio crónico y manifestaciones sistémicas:

- afectación articular: dolor - inflamación sin destrucción osteo-cartilaginosa;
- afectación ORL y respiratoria: disfonía, traqueobronquitis seca (tos crónica), dilatación bronquial e infecciones broncopulmonares recurrentes, neumonitis infiltrativa, neumonitis intersticial linfocítica (NIL), fibrosis pulmonar. La afectación respiratoria es progresiva, moderada e insidiosa;
- afectación de los nervios periféricos: neuropatía sensitiva, afectación motora con menor frecuencia, afectación de los nervios craneales y afectación de las fibras pequeñas. La afectación del sistema nervioso central es excepcional;
- afectación renal con acidosis tubular distal, litiasis y raramente insuficiencia renal;
- afectación digestiva: atrofia de la mucosa esofágica, gastritis atrófica, pancreatitis subclínica;
- adenopatías, esplenomegalia;
- fenómeno de Raynaud, púrpura, vasculitis, etc.

Las formas sistémicas graves se dan en alrededor del 30% de los pacientes.

El linfoma es una complicación con una frecuencia estimada del 5%-10% (los factores de riesgo incluyen la aparición precoz de la enfermedad, episodios de inflamación de las glándulas parótidas, púrpura y anomalías inmunológicas).

El SSP es una enfermedad autoinmune sistémica; el diagnóstico se basa en los criterios de clasificación ACR/EULAR de 2016.

El SGS puede ser aislado (SGS primario) o estar asociado a otra enfermedad autoinmune sistémica, como la artritis reumatoide, el lupus sistémico, las miopatías inflamatorias o la esclerodermia sistémica. Uno de los síntomas del SGS puede ser un síndrome polialgésico similar a la fibromialgia.

El tratamiento es esencialmente sintomático.

La sequedad ocular se trata con colirios hidratantes (lágrimas artificiales monodosis sin conservantes); la sequedad ocular grave puede requerir el uso de colirios de ciclosporina o tapones lagrimales.

El síndrome de boca seca requiere una hidratación regular (beber regularmente, en pequeñas cantidades, aerosoles de saliva artificial, geles humectantes, sustitutos salivales, etc.), cuidados bucales y dentales (colutorios de bicarbonato), o clorhidrato de pilocarpina (cápsulas en preparados magistrales), que suele ser muy eficaz y se introduce en dosis progresivas (contraindicado en caso de glaucoma de ángulo cerrado).

Para las manifestaciones sistémicas pueden sugerirse ciertos fármacos utilizados en el tratamiento de la artritis reumatoide: analgésicos, AINE, hidroxicloroquina o metotrexato, a veces corticoterapia a dosis bajas (5-10 mg/día), medicamentos biológicos en ciertos casos (anti-CD20, rituximab dirigido preferentemente a los linfocitos B) o belimumab (anti-BAFF) en los casos refractarios. Estos tratamientos deben vigilarse de cerca, ya que pueden favorecer el desarrollo de infecciones.

Por último, pueden sugerirse tratamientos asociados: calcioantagonistas para la enfermedad de Raynaud, ciclos cortos de corticosteroides para la parotiditis, gabapentina o pregabalina para la neuropatía o el dolor difuso, etc.

Más información:

► Orphanet

- [Ficha de la enfermedad](#)

► Centros de referencia

- [Centros, Servicios y Unidades de Referencia en el Sistema Nacional de Salud](#): CSUR en enfermedades autoinmunes sistémicas
- Centros/consultas expertos en el tratamiento del síndrome de Sjögren primario en Orphanet: www.orpha.net/es/

MENÚ

Ficha de manejo para el SAMU	Ficha para las urgencias hospitalarias
Sinónimos	Problemáticas en la urgencia
Mecanismos	Recomendaciones en la urgencia
Riesgos específicos en la urgencia	Derivación
Tratamientos habitualmente prescritos a largo plazo	Precauciones medicamentosas
Precauciones	Precauciones anestésicas
Particularidades del tratamiento médico prehospitalario	Medidas preventivas
Más información	Medidas complementarias durante la hospitalización
	Donación de órganos y tejidos
	Contactos de referencia
	Recursos documentales

(*): SAMU: Servicio de Asistencia Médica de Urgencias

Ficha de manejo para el SAMU (Servicio de Asistencia Médica de Urgencias)

Sinónimos

Síndrome de Gougerot-Sjögren primario

Síndrome de Sjögren primario (SSP)

Enfermedad de Sjögren

Mecanismos

Enfermedad autoinmune sistémica, aislada o asociada a otras enfermedades autoinmunes, caracterizada por un síndrome seco (sequedad ocular, bucal, cutánea, vaginal), fatiga crónica y numerosas manifestaciones sistémicas (dolor articular, disfonía, tos crónica, neuropatía sensorial, daño renal, gastritis, etc.).

Riesgos específicos en la urgencia

Enfermedades respiratorias

Parotiditis hiperalgésica

Tratamientos habitualmente prescritos a largo plazo

Tratamientos sintomáticos

Dosis bajas de corticosteroides

Tratamientos inmunosupresores

Precauciones

Evitar la atropina siempre que sea posible

Particularidades del tratamiento médico prehospitalario

Sin características especiales

Más información

Fichas de urgencias de Orphanet: www.orphanet-urgencias.es

[Centros, Servicios y Unidades de Referencia en el Sistema Nacional de Salud](#): CSUR en enfermedades autoinmunes sistémicas.

Centros/consultas expertos en el tratamiento del síndrome de Sjögren primario en Orphanet: www.orpha.net/es/.

Ficha para las urgencias hospitalarias

Problemáticas en la urgencia

Las principales situaciones de urgencia observadas son:

▶ **Situación de urgencia 1: Enfermedades respiratorias**

Síndrome de dificultad respiratoria aguda (SDRA) por enfermedad intersticial difusa del pulmón, neumonitis intersticial linfocítica (NIL), fibrosis pulmonar, infección broncopulmonar por dilatación bronquial.

▶ **Situación de urgencia 2: Parotiditis aguda hiperalgésica.**

▶ **Situación de urgencia 3: Manifestaciones oculares agudas.**

Conjuntivitis, blefaritis, queratoconjuntivitis seca, ulceración corneal, queratólisis central, etc.

▶ **Situación de urgencia 4: Manifestaciones neurológicas (afectación de nervios craneales, afectación central o de la médula espinal).**

▶ **Situación de urgencia 5: Brote de vasculitis crioglobulinémica con afectación neurológica periférica (parálisis, dolor) y púrpura.**

Pueden encontrarse otras situaciones en el servicio de urgencias. Su tratamiento no presenta características especiales:

- **Manifestaciones articulares (artritis);**
- **Efectos indeseables de medicamentos biológicos o corticoides (infecciones, etc.);**
- **Linfoma no Hodgkin B (LNH B).**

Recomendaciones en la urgencia

▶ **Recomendaciones generales**

El síndrome de Sjögren primario es una enfermedad sistémica compleja.

Las lesiones orgánicas potencialmente graves (pulmonares, neurológicas, vasculitis, etc.) obligan a plantear rápidamente un tratamiento inmunosupresor, en coordinación con centros expertos.

La afectación de las glándulas exocrinas puede dar lugar a dos tipos de complicaciones, que pueden requerir que el paciente acuda a urgencias: parotiditis y queratoconjuntivitis.

En estas dos situaciones, es importante saber descartar las complicaciones infecciosas y ofrecer un tratamiento sintomático adecuado.

► **Situación de urgencia 1: Enfermedades respiratorias**

Síndrome de dificultad respiratoria aguda (SDRA) por enfermedad intersticial difusa del pulmón, neumonitis intersticial linfocítica (NIL), fibrosis pulmonar, infección broncopulmonar por dilatación bronquial.

1. Medidas diagnósticas en la urgencia

▪ **Elementos de diagnóstico clínico**

- Empeoramiento de la disnea;
- Cianosis;
- Aumento de la tos y/o de los esputos;
- Fiebre;

▪ **Evaluación de la gravedad**

- Desaturación;
- Alteración de la conciencia;
- Pausa en la respiración;

▪ **Exploraciones en la urgencia**

- Gases en sangre;
- TAC de tórax;
- Búsqueda de un síndrome inflamatorio biológico: CBC-P, VSG-PCR etc.

2. Medidas terapéuticas inmediatas

▪ **Monitorización**

- TA, FC, temperatura, FR, conciencia;
- SaO₂.

▪ **Medidas sintomáticas**

- Oxigenoterapia, posiblemente intubación y ventilación;
- Terapia antibiótica si es necesario.

▪ **Tratamientos específicos**

- En caso de exacerbación aguda: considerar el tratamiento con corticosteroides a dosis elevadas tras consultar con el centro de referencia o centro experto y tras descartar una infección;
- Tratamiento inmunosupresor a valorar posteriormente con el centro experto (ciclofosfamida, ácido micofenólico (micofenolato mofetilo/MMF, rituximab, etc.).

▶ Situación de urgencia 2: Parotiditis aguda hiperalgésica.

1. Medidas diagnósticas en la urgencia

▪ Elementos de diagnóstico clínico

- Inflamación dolorosa y repentina de la región parotídea (parte superior del cuello o alrededor de la oreja);
- Dolor local a la palpación;
- Limitación de la apertura bucal, dolor al masticar, dolor al tragar.

▪ Evaluación de la gravedad

Descartar una parotiditis bacteriana aguda;

- Líquido purulento al aplicar presión sobre la región parotídea;
- Estado general alterado con fiebre y escalofríos.

▪ Exploraciones en la urgencia

- Ninguna;
- Ecografía en caso de duda sobre sialolitiasis.

2. Medidas terapéuticas inmediatas

▪ Monitorización

- Temperatura, TA, FC;

▪ Medidas sintomáticas

- Analgésicos, compresas de agua fría o tibia para aliviar la inflamación de las glándulas parótidas;

▪ Tratamientos específicos

- Antiinflamatorios en pautas cortas de pocos días (generalmente insuficientes);
- Prednisona: 40 mg/día x 2 días, posteriormente 20 mg x 2 días, y suspender;
- Antibióticos si sobreinfección bacteriana: ácido clavulánico +/- metronidazol.

▶ **Situación de urgencia 3: Manifestaciones oculares agudas.**

Conjuntivitis, blefaritis, queratoconjuntivitis seca, ulceración corneal, queratólisis central, etc.

1. Medidas diagnósticas en la urgencia

▪ **Elementos de diagnóstico clínico**

- Enrojecimiento, dolor, irritación, picor, ardor en los ojos, sensación de cuerpo extraño;
- Lagrimeo;
- Disminución de la visión, sensibilidad a la luz (fotofobia);
- Secreciones.

▪ **Evaluación de la gravedad**

- En el curso de la queratoconjuntivitis seca, no hay riesgo de pérdida de visión, ya que la retina no suele verse afectada por la enfermedad, pero las lesiones corneales pueden nublar la visión;
- Una disminución de la agudeza visual debe incitar a buscar una complicación poco frecuente: la queratólisis aséptica central (úlceras corneales estériles centrales o paracentrales, con aspecto de fusión estromal típica).

▪ **Exploraciones en la urgencia**

- Consulta oftalmológica rápida (asesoramiento en un plazo máximo de 12 horas).

2. Medidas terapéuticas inmediatas

▪ **Monitorización**

Dictamen oftalmológico (dictamen en un plazo máximo de 12 horas)

▪ **Medidas sintomáticas**

Lágrimas artificiales y colirios lubricantes

▪ **Tratamientos específicos**

- En casos de queratoconjuntivitis grave: colirios de corticosteroides;
- En las formas graves de queratoconjuntivitis que no responden a ciclos cortos de corticosteroides, se propone el tratamiento con colirios de ciclosporina.

▶ **Situación de urgencia 4: Manifestaciones neurológicas (afectación de nervios craneales, afectación central o de la médula espinal).**

1. Medidas diagnósticas en la urgencia

▪ **Elementos de diagnóstico clínico**

- Según la topografía de la lesión;
- Posible afectación de los nervios craneales: en particular, neuralgia del trigémino.

▪ **Evaluación de la gravedad**

- Evaluación del deterioro motor;
- Síndrome medular (excepcional).

▪ **Exploraciones en la urgencia**

Si afectación del SNP con manifestaciones motoras:

- EMG urgente;
- Biopsia neuromuscular;
- Crioglobulinemia;
- Análisis del C3, C4 y del factor reumatoide.

2. Medidas terapéuticas inmediatas

▪ **Monitorización**

- Puntuación y seguimiento del déficit motor.

▪ **Tratamientos específicos**

- En caso de afectación central (excepcional): consultar con el centro de referencia y valorar el tratamiento específico: ciclofosfamida + corticosteroides (bolo seguido de 0,5 a 1 mg/kg según la gravedad);
- Las mononeuropatías múltiples suelen requerir un tratamiento inicial con corticoides de entre 0,5 y 1 mg/kg/día, según la gravedad del cuadro, en combinación con rituximab, especialmente en casos de crioglobulinemia;
- La neuralgia del trigémino aislada, que es la neuropatía más frecuente, requiere un tratamiento analgésico aislado, como el clonazepam o la gabapentina, o, cuando es más incapacitante, una terapia con corticosteroides a una dosis más baja: 0,25 - 0,5 mg/kg;
- La neuropatía sensorial periférica sólo requiere un tratamiento sintomático (amitriptilina, clonazepam). Los corticosteroides no suelen ser muy eficaces.

▶ Situación de urgencia 5: Brote de vasculitis crioglobulinémica con afectación neurológica periférica (parálisis, dolor) y púrpura.

1. Medidas diagnósticas en la urgencia

▪ Elementos de diagnóstico clínico

- Púrpura;
- Afectación sistémica que asocia trastornos renales, neurológicos y digestivos...

▪ Evaluación de la gravedad

- Daños viscerales que amenazan la vida: renales, neurológicos, digestivos, cardíacos;

▪ Exploraciones en la urgencia

- Función renal, sedimento urinario;
- ECG;
- Posteriormente, en función de la clínica.

2. Medidas terapéuticas inmediatas

▪ Monitorización

- Función renal, sedimento urinario;
- Afectación neurológica;
- Afectación cutánea: evolución de la púrpura, signos cutáneos isquémicos.

▪ Tratamientos específicos

- Rituximab en combinación con corticosteroides;
- En las formas más graves: valorar la utilización de plasmaféresis o de ciclofosfamida.

Derivación

▶ Traslado del domicilio al servicio de urgencias

▪ ¿Dónde trasladar?

- La derivación prehospitalaria (112) es a veces necesaria y permite determinar el destino hospitalario en función de la gravedad y/o de la patología descompensada (unidad de cuidados intensivos, unidad de reanimación, unidad de cuidados intensivos cardiológicos, unidad de cuidados intensivos neumológicos, servicio de urgencias), para una atención óptima sin traslado secundario.
- En el servicio de urgencias del hospital del centro de referencia para enfermedades raras por ingreso directo, previo acuerdo entre facultativos;
- En caso de urgencia vital, es posible la derivación al centro hospitalario local, si éste dispone de una unidad de cuidados intensivos y de las competencias y medios técnicos necesarios;
- Ponerse en contacto con un médico experto del hospital de referencia del área de salud correspondiente que conozca estas estructuras para solicitar asesoramiento en la derivación.

▪ ¿Cómo trasladar?

- En ambulancia no medicalizada o en ambulancia de Soporte Vital Avanzado (SVA o UCI Móvil), en función de la gravedad;
- La decisión sobre el traslado (vía terrestre o helicóptero) corresponde al centro sanitario emisor en función de la localización (accesibilidad, distancia a los distintos centros hospitalarios) y de la gravedad del paciente.

▪ ¿Cuándo trasladar?

- Inmediatamente en caso de urgencia vital o funcional.

▶ Derivación desde las urgencias hospitalarias

▪ ¿Dónde trasladar?

- Medicina, cirugía, cuidados continuos o reanimación, según la afección.

▪ ¿Cómo trasladar?

- En una ambulancia no medicalizada o en ambulancia de Soporte Vital Avanzado (SVA o UCI Móvil) en función de la gravedad;
- Dentro de la estructura hospitalaria: traslado simple, paramédico o médico.

▪ ¿Cuándo trasladar?

- Una vez estabilizada la situación clínica;
- El paciente no debe ser dado de alta de un servicio de urgencias sin haber sido valorado, al menos telefónicamente, por un facultativo experto en esta enfermedad.

Precauciones medicamentosas (posibles interacciones, contraindicaciones, precauciones de empleo...)

Si es posible, evite los fármacos atropínicos que tengan un efecto deletéreo sobre la salivación o agraven la sequedad bucal.

Precauciones anestésicas

Evaluar los órganos afectados:

- Evitar la atropina por espesamiento de las secreciones;
- Evaluación respiratoria;
- Evaluación de la función renal;
- Tener en cuenta los tratamientos asociados, complementar con corticoides si es necesario;

Durante la anestesia, lubricar el tubo orotraqueal y no desatender el cuidado ocular (humedecer y proteger los ojos durante el período intraoperatorio).

Medidas preventivas

- Para mejorar las molestias asociadas a la sequedad ocular, los pacientes deben evitar, en la medida de lo posible, todos los irritantes externos: tabaco, viento, aire acondicionado.

Cuando se trabaja frente a una pantalla de ordenador, es aconsejable colocarla a una altura inferior a la de los ojos. Deben evitarse las lentes de contacto.

- Para evitar las complicaciones de la boca seca, es esencial una buena higiene bucal que incluya el cepillado dental varias veces al día, cuidados dentales regulares y prevención de la enfermedad periodontal. El consumo regular de chicles o caramelos sin azúcar ayuda a estimular la secreción de saliva.
- La sequedad nasal puede justificar la instilación regular de suero fisiológico.
- La sequedad cutánea puede combatirse utilizando jabones sobregrasos y lociones o cremas hidratantes.
- Se recomienda la vacunación contra la gripe, el neumococo y la Covid-19.

Medidas complementarias durante la hospitalización

En la medida de lo posible, se debe evitar las corrientes de aire o la ventilación;

Sugerir el uso de gafas de sol: la luz puede dañar los ojos, aunque la exposición solar sea indirecta...

Si el paciente tiene los ojos secos, proponer la utilización regular de colirios/geles en los ojos o aplicárselos si su estado de salud no permite el autocuidado.

Del mismo modo, ofrecer pequeños sorbos de agua si el estado del paciente lo permite; si no, tomar un pulverizador de agua y ofrecérselo o rociar en la lengua y en el interior de las mejillas.

En caso de sequedad bucal durante las comidas, evitar los alimentos secos, duros, picantes, ácidos y pegajosos. Evitar el zumo de limón, el kiwi y la piña fresca, así como el puré de patatas o castañas sin salsa abundante, ya que es difícil de tragar, y alimentos como los bocados asiáticos al vapor que resultan demasiado pegajosos.

Para el cuidado corporal, aplicar leches hidratantes en la piel, sin olvidar las manos y los pies.

En caso de anestesia, el tubo orotraqueal debe estar bien lubricado y se debe prestar atención al cuidado ocular.

Las asociaciones de pacientes pueden brindar apoyo a los pacientes y a sus familiares orientado a evitar el aislamiento, ofreciéndoles escucha atenta y apoyo emocional. Además, permiten crear vínculos entre pacientes que favorecen el intercambio de experiencias y pueden incidir en la mejora de los circuitos asistenciales: información sobre la enfermedad, acceso a la red sanitaria (centros de referencia, red sanitaria de enfermedades raras) y a los servicios sociales, fundamentalmente después del alta hospitalaria.

Ofrecer apoyo psicológico y educación terapéutica a los pacientes y sus cuidadores al alta hospitalaria.

Donación de órganos y tejidos

De acuerdo con el estado actual del conocimiento, la donación de determinados órganos y tejidos es posible en función de la valoración de cada caso (evaluación individual, clínica y paraclínica del donante, de los órganos y de los tratamientos seguidos).

Para una respuesta adaptada e individualizada, se deberá contactar con la Organización Nacional de Trasplantes (ONT):

Organización Nacional de Trasplantes

C/ Sinesio Delgado 6-8, Pabellón 3

28029 Madrid

- Teléfono: 917 278 699

- Fax: 912 104 006

- Correo electrónico a: ont@sanidad.gob.es

- Web ONT: <http://www.ont.es/>

De manera general y en base al conocimiento actual:

► Riesgo de transmisión de la enfermedad

No existe riesgo de transmisión de la enfermedad mediante la donación de órganos o tejidos.

► Riesgo específico ligado a la enfermedad o al tratamiento

En un 5 a 10% de los casos, la enfermedad evoluciona a linfoma, lo que contraindica formalmente la donación de órganos y tejidos.

Debe prestarse especial atención al examen clínico y a la tomografía computarizada del donante, centrándose en las zonas de los ganglios linfáticos.

► Donación de órganos

El síndrome de Gougerot-Sjögren no complicado no es una contraindicación para la donación de órganos.

La obtención de órganos con fines terapéuticos se estudiará caso por caso, en función de la evaluación clínica y paraclínica del donante y del órgano a donar.

Corazón: El muestreo terapéutico es posible, dependiendo de los criterios de elegibilidad habituales.

Pulmones: La afectación pulmonar afecta al 30% de los pacientes, principalmente infecciones respiratorias y dilatación bronquial, pero también hipertensión pulmonar y complicaciones tromboembólicas, la mayoría de las veces relacionadas con trombofilia secundaria a inflamación sistémica, pero a veces con síndrome antifosfolípido demostrado. No obstante, la toma de muestras pulmonares con fines terapéuticos sigue siendo posible, tras una cuidadosa evaluación clínica y paraclínica y una valoración del riesgo.

Hígado: El síndrome de Gougerot-Sjögren puede ir acompañado de una elevación de los niveles de transaminasas y fosfatasas alcalinas. La toma de muestras hepáticas con fines terapéuticos es posible, en función de los criterios de elegibilidad habituales.

Páncreas: La afectación pancreática es rara y afecta exclusivamente al páncreas exocrino. La toma de muestras pancreáticas con fines terapéuticos es posible, siempre que se cumplan los criterios de elegibilidad habituales.

Riñones: La afectación renal se da en el 5% de los pacientes, más a menudo en forma de nefritis tubulointersticial, pero también de acidosis tubular con hipopotasemia, síndrome de Fanconi o diabetes insípida. Los riñones pueden ser propuestos, previa evaluación minuciosa de la función renal (creatininemia, aclaramiento, TFG, proteinuria/creatininuria y/o albuminuria/creatininuria, hematuria, etc.) y una posible biopsia renal.

Por lo tanto, la decisión del trasplante se basa en la valoración que hace el equipo del riesgo que corre el receptor en relación con el beneficio esperado del trasplante (beneficios/riesgos).

► Donación de tejidos

Determinados tejidos pueden donarse previa evaluación individual.

La xeroftalmia expone al paciente al riesgo de queratoconjuntivitis, lo que contraindica la extracción de córneas.

Contactos de referencia

[Centros, Servicios y Unidades de Referencia en el Sistema Nacional de Salud](#): CSUR en enfermedades autoinmunes sistémicas.

Centros/consultas expertos en el tratamiento del síndrome de Sjögren primario en Orphanet: www.orpha.net/es/.

Recursos documentales

- Shiboski CH, Shiboski SC, Seror R, Criswell LA, Labetoulle M, Lietman TM, Rasmussen A, Scofield H, Vitali C, Bowman SJ, Mariette X; International Sjögren's Syndrome Criteria Working Group. 2016 American College of Rheumatology/European League Against Rheumatism Classification Criteria for Primary Sjögren's Syndrome: A Consensus and Data-Driven Methodology Involving Three International Patient Cohorts. *Arthritis Rheumatol*. 2017 Jan;69(1):35-45. doi: [10.1002/art.39859](https://doi.org/10.1002/art.39859). Epub 2016 Oct 26. PMID: [27785888](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/27785888/); PMCID: [PMC5650478](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/PMC5650478/).
- Ramos-Casals M, Brito-Zerón P, Bombardieri S, Bootsma H, De Vita S, Dörner T, Fisher BA, Gottenberg JE, Hernandez-Molina G, Kocher A, Kostov B, Kruize AA, Mandl T, Ng WF, Retamozo S, Seror R, Shoenfeld Y, Sisó-Almirall A, Tzioufas AG, Vitali C, Bowman S, Mariette X; EULAR-Sjögren Syndrome Task Force Group. EULAR recommendations for the management of Sjögren's syndrome with topical and systemic therapies. *Ann Rheum Dis*. 2020 Jan;79(1):3-18. doi: [10.1136/annrheumdis-2019-216114](https://doi.org/10.1136/annrheumdis-2019-216114). Epub 2019 Oct 31. PMID: [31672775](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31672775/).
- Romão VC, Talarico R, Scirè CA, Vieira A, Alexander T, Baldini C, Gottenberg JE, Gruner H, Hachulla E, Mouthon L, Orlandi M, Pamfil C, Pineton de Chambrun M, Taglietti M, Toplak N, van Daele P, van Laar JM, Bombardieri S, Schneider M, Smith V, Cutolo M, Mosca M, Mariette X. Sjögren's syndrome: state of the art on clinical practice guidelines. *RMD Open*. 2018 Oct 18;4(Suppl 1):e000789. doi: [10.1136/rmdopen-2018-000789](https://doi.org/10.1136/rmdopen-2018-000789). PMID: [30402274](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30402274/); PMCID: [PMC6203093](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/PMC6203093/).
- Mariette X, Criswell LA. Primary Sjogren's Syndrome. *N Engl J Med*. 2018. DOI: [10.1056/NEJMcp1702514](https://doi.org/10.1056/NEJMcp1702514).
- Aiyegbusi O, McGregor L, McGeoch L, Kipgen D, Geddes CC, Stevens KI. Renal Disease in Primary Sjögren's Syndrome. *Rheumatol Ther*. 2021 Mar;8(1):63-80. doi: [10.1007/s40744-020-00264-x](https://doi.org/10.1007/s40744-020-00264-x). Epub 2020 Dec 24. PMID: [33367966](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/33367966/); PMCID: [PMC7991017](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/PMC7991017/).
- Depascale R, Del Frate G, Gasparotto M, Manfrè V, Gatto M, Iaccarino L, Quartuccio L, De Vita S, Doria A. Diagnosis and management of lung involvement in systemic lupus erythematosus and Sjögren's syndrome: a literature review. *Ther Adv Musculoskelet Dis*. 2021 Sep 30;13:1759720X211040696. doi: [10.1177/1759720X211040696](https://doi.org/10.1177/1759720X211040696). PMID: [34616495](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/34616495/); PMCID: [PMC8488521](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/PMC8488521/).
- PNDS: Maladie (ou syndrome) de Sjögren, 2022
https://www.has-sante.fr/jcms/p_3328894/fr/maladie-ou-syndrome-de-sjogren

Este documento es una traducción de las recomendaciones elaboradas por:

Prof. Xavier Mariette

Service de Rhumatologie adulte - CHU Paris-Sud - Hôpital de Bicêtre
78, rue du Général Leclerc - 94270 Le Kremlin-Bicêtre
<https://rhumatologie-paris-sud.com/>

Dr. Gaëtane Nocturne

Département de rhumatologie adulte - CHU Paris-Sud - Hôpital de Bicêtre
AP-HP, hôpitaux universitaires Paris-Sud, 78 rue du Général Leclerc - 94270 Le Kremlin-Bicêtre

En colaboración con:

- **La Société française de médecine d'urgence (SFMU)**
- **Dr. Gilles Bagou:** anestésista-reanimador de urgencias - SAMU-SMUR de Lyon - Hôpital Edouard-Herriot - 69437 Lyon Cedex 03
- **Dr. Anthony Chauvin:** Commission des Référentiels de la SFMU (CREF) - jefe de servicio adjunto - Service d'Accueil des Urgences/SMUR, CHU Lariboisière, Université de Paris
- **Dr. Djamila Chaiba:** Commission des Référentiels de la SFMU (CREF) – médico hospitalario - Service d'Accueil des Urgences, Hôpital Simone Veil - 95600 Eaubonne
- **Dr. Christophe Leroy:** médico de urgencias - Service de gestion des crises sanitaires - Département qualité gestion des risques - Assistance Publique - Hôpitaux de Paris

L'Agence de biomédecine (ABM)

- **Prof. François Kerbaul, Dras. Francine Meckert, Marie-France Mercier:** direction opérationnelle du prélèvement et de la greffe de l'ABM

La asociación de pacientes: AFGS

Association Française du Gougerot-Sjögren et des Syndromes Secs

www.afgs-syndromes-secs.org

9 rue du Château - 67540 OSTWALD

E-mail: contact@afgs-syndromes-secs.org

Telf.: 03 88 28 28 55 99

Fecha de redacción de la versión francesa: 11/01/2022

Algunos de los procedimientos mencionados, en particular los tratamientos con medicamentos, pueden no estar validados en el país donde usted ejerce.

Traducción al castellano:

- **Dr. Alfredo Rosado Bartolomé.** Medicina Familiar y Comunitaria. Comité Científico Orphanet-España.

Validación de la traducción:

- **Dr. Manuel Santamaría Ossorio.** Servicio de Inmunología, Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba.

Fecha de publicación de la traducción y adaptación al castellano: mayo de 2024

“Toda representación o reproducción integral o parcial realizada sin el consentimiento del autor o de sus sucesores o cesionarios es ilegal. Lo mismo se aplica a la traducción, adaptación o transformación, arreglo o reproducción por cualquier arte o procedimiento”, según el código de propiedad intelectual, artículo L-122-4.