

Marta Villaraviz Varela¹, Pablo Martínez Calabuig^{1,3}, María Isabel González Fernández², Berta López Montesinos², Lucía Lacruz Pérez², Miguel Martí Masanet², Inmaculada Calvo Penadés².

¹ Unidad de Reumatología Pediátrica, Hospital Universitario y Politécnico La Fe, Valencia.

² Unidad de Reumatología Pediátrica, Instituto de Investigación Sanitaria La Fe, Hospital Universitario y Politécnico La Fe, Valencia.

³ Servicio de Reumatología, Hospital General Universitario de Valencia

Introducción

El **Síndrome de Sjögren** (SS) es una enfermedad autoinmune sistémica crónica caracterizada por afectación de las glándulas salivares y lagrimales. El SS **pediátrico** es infrecuente y con presentación diferente respecto al adulto, predominando las manifestaciones extraglandulares y con menor frecuencia de síntomas clásicos de síndrome seco.

Objetivos

El objetivo de este estudio es describir los pacientes registrados con sospecha diagnóstica de SS pediátrico primario/secundario en una unidad de Reumatología Pediátrica de referencia, así como evaluar los criterios clasificatorios ACR/EULAR (2016) y los criterios diagnósticos pediátricos propuestos en 2018.

Material y métodos

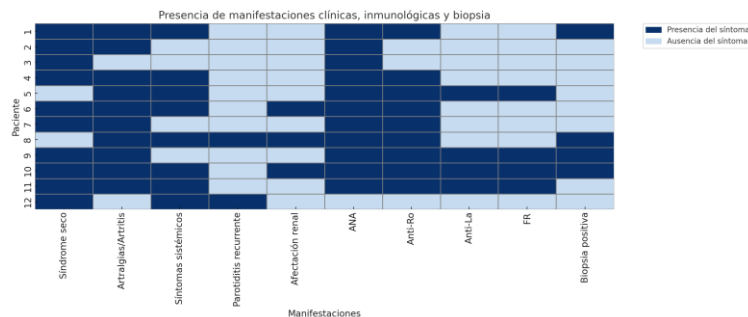
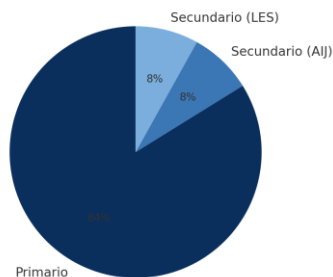
Se realizó un estudio observacional retrospectivo en un centro de referencia de reumatología pediátrica entre 2008 y 2024. Se revisaron bases de datos y se recopilaron datos demográficos, clínicos, analíticos y terapéuticos de pacientes con sospecha diagnóstica de SS.

Resultados

Se incluyeron **12 pacientes con diagnóstico de SS**. La mitad eran mujeres y el 92% de raza caucásica, con una mediana de edad al inicio de los síntomas de 8 (3-12) años. Un 17% estaban asociados a artritis idiopática juvenil (n=1) y lupus eritematoso sistémico (n=1).

Las principales manifestaciones al inicio fueron las musculoesqueléticas (67%), seguidas de las oculares (17%), la parotiditis recurrente (17%), lédido reticularis (17%) y fenómeno de Raynaud (17%). Durante la evolución de la enfermedad, el porcentaje de pacientes que ha desarrollado la sintomatología típica de síndrome seco ha sido mayor (xeroftalmia en un 58% y xerostomía en un 25%). Sin embargo, las manifestaciones predominantes durante el seguimiento fueron las musculoesqueléticas (83%), con importancia también de la afectación renal (25%). A nivel serológico, la positividad de anticuerpos ANA fue la más frecuente (92%), seguida de los anticuerpos anti-Ro (75%) y en menor proporción, factor reumatoide (42%) y anti-La (33%).

Distribución: Tipo de Síndrome de Sjögren (n = 12)



El 83% de los pacientes fueron tratados con hidroxiquina con buena respuesta. En cuanto a los criterios, sólo un 42% de los pacientes cumplieron los criterios clasificatorios ACR/EULAR de 2016. Un 83% cumplieron criterios diagnósticos de Tomiita et al. (2018), clasificados como: **definitivo (33%), probable (25%) y posible (25%)**.

Conclusiones

En nuestra serie, la sintomatología inicial más frecuente fue musculoesquelética (67%). La parotiditis recurrente, manifestación distintiva en niños, mostró una relación inversa entre la edad de inicio y su incidencia. Las manifestaciones clínicas fueron variadas, incluyendo afectación renal en tres pacientes. Durante la evolución, se incrementó la prevalencia de sequedad ocular y oral. El SS pediátrico presenta formas variadas que dificultan su diagnóstico, siendo clave la sospecha clínica. La clasificación en diagnóstico posible, probable y definitivo propuesta por Tomiita et al resulta más adecuada para el SS pediátrico que los criterios ACR/EULAR, dado que la presentación como síndrome seco es menos común en esta población. Esto subraya la necesidad de desarrollar criterios diagnósticos específicos para la edad pediátrica.