

## Reporte de caso

Medwave 2016 Feb;16(1):e6388 doi: 10.5867/medwave.2016.01.6388

# Trastorno del espectro neuromielitis óptica como presentación inicial del síndrome de Sjögren: reporte de caso

Neuromyelitis optica spectrum disorders as initial presentation of Sjögren's syndrome: A case report

**Autores:** Carlos Alva Díaz[1,2,3], Luis Andamayo Villalba[1,2], Nicanor Mori[1,4], Jéscica Janet Ventura Chilón[1,2], Roberto Romero[1]

### Filiación:

[1] Servicio de Neurología, Departamento de Medicina, Hospital Daniel Alcides Carrión, Callao, Perú  
[2] Unidad de Post Grado, Facultad de Medicina, Universidad Nacional Mayor de San Marcos, Lima, Perú

[3] Red de Eficacia Clínica y Sanitaria, REDECS, Lima, Perú

[4] U.S. Naval Medical Research Unit 6, Lima, Perú

**E-mail:** [carlos.alexander.alva@gmail.com](mailto:carlos.alexander.alva@gmail.com)

**Citación:** Alva Díaz C, Andamayo Villalba L, Mori N, Ventura Chilón JJ, Romero R. Neuromyelitis optica spectrum disorders as initial presentation of Sjögren's syndrome: A case report. *Medwave* 2016 Feb;16(1):e6388 doi: 10.5867/medwave.2016.01.6388

**Fecha de envío:** 31/10/2015

**Fecha de aceptación:** 24/1/2016

**Fecha de publicación:** 29/2/2016

**Origen:** no solicitado

**Tipo de revisión:** con revisión por tres pares revisores externos, a doble ciego

**Palabras clave:** Sjögren's syndrome, neuromyelitis optica spectrum disorders

## Resumen

El trastorno del espectro de la neuromielitis óptica es una rara enfermedad sistémica autoinmune, que a veces se asocia a otros trastornos autoinmunes incluyendo el síndrome de Sjögren. Las manifestaciones neurológicas ocurren en 20 a 25% de los casos diagnosticados de síndrome de Sjögren. Sin embargo, menos del 5% de los pacientes con este síndrome debutan con sintomatología neurológica. Se presenta el caso de una mujer adulta mayor con anticuerpos positivos para aquaporina-4 (neuromielitis óptica-IgG) y síndrome de Sjögren que debuta con mielitis longitudinal extensa.

## Abstract

Neuromyelitis Optica Spectrum Disorder (NMOSD) is a rare systemic autoimmune disease which is sometimes found in association with other autoimmune disorders including Sjogren's syndrome. Neurological manifestations occur in 20% to 25% of diagnosed cases of Sjögren's syndrome; however, less than 5% of patients with Sjögren's syndrome have neurological manifestations as the initial presenting feature of Sjögren's syndrome. We report the case of an elderly female with longitudinal myelitis as a presenting feature who had positive antibody to aquaporin-4 (NMO-IgG) and Sjögren's syndrome.

## Introducción

El trastorno del espectro de la neuromielitis óptica es un trastorno autoinmune, inflamatorio y desmielinizante del sistema nervioso central, que afecta principalmente al nervio óptico y la médula espinal. Presenta una evolución monofásica o de recaídas. Puede ser aislada o asociada a una enfermedad sistémica inflamatoria, infecciosa o endocrina [1].

El descubrimiento del anticuerpo anti-acuaporina-4, inmunoglobulina G presente en el espectro de neuromielitis óptica (IgG-AQP4), su perfil de especificidad y sensibilidad, ha permitido su incorporación como criterio diagnóstico para el trastorno del espectro de la neuromielitis óptica. Este anticuerpo se puede detectar en pacientes con neuritis óptica recurrente sin mielitis, así como también en casos con un solo ataque de mielitis aguda sin neuritis óptica. De esta forma, su presencia predice el trastorno del espectro de la neuromielitis óptica, después de un evento aislado de mielitis o neuritis óptica [1],[2].

El síndrome de Sjögren es una enfermedad autoinmune sistémica [3], caracterizada por la presencia de ojo seco (queratoconjuntivitis seca) y sequedad de boca (xerostomía), como consecuencia de la infiltración linfocítica en las glándulas lagrimales y salivales [4]. El diagnóstico se realiza por auto-anticuerpos positivos para anticuerpos antinucleares (ANA), anti-60 kD (SS-A) Ro y anti-La [5]; disminución de la saliva y la producción de lágrimas [6],[7]; infiltración linfocítica en la biopsia de glándula salival labial [8], siguiendo los criterios dados por la *American-European Consensus Group classification* [9], así como por la *American College of Rheumatology classification criteria for Sjogren's syndrome* [10], ambos debidamente validados. La primera clasificación requiere cuatro de seis criterios, y la segunda requiere dos de tres criterios diagnósticos [9],[10] (Tabla 1). El diagnóstico se puede retrasar muchos años por la poca importancia que el paciente o el médico le dan a los síntomas iniciales [11].

<b>American-European Consensus Group [9]</b>	
1. Síntomas oculares	
a.	¿Ha presentado ojo seco a diario por más de tres meses?
b.	¿Tiene sensación de arenilla ocular a repetición?
c.	¿Usa lágrimas artificiales tres o más veces al día?
2. Síntomas orales	
a.	¿Siente la boca seca diariamente por más de tres meses?
b.	¿Se le han hinchado las parótidas siendo adulto?
c.	¿Necesita beber para tragar alimentos secos?
3. Signos oculares	
a.	Prueba de Schimer <5 mm de humedad desde el doblar el papel en 5 minutos.
b.	Prueba Rosa de Bengala ≥4 puntos (Van Bysterveld)
4. Hallazgos histopatológicos	
	En la biopsia de glándula salivar es menor la presencia de más de un foco de células mononucleares por 4 mm <sup>2</sup> de tejido glandular.
5. Compromiso objetivo de glándulas salivales	
	Por cintigrafía parotídea, por sialografía parotídea o sialometría sin estimulación ≤ 10 mm en 15 minutos.
6. Autoanticuerpos	
	Positividad de: Ro (SSA) o La (SSB) o AAN o FR.
Para el diagnóstico de Síndrome de Sjögren se requiere la presencia de cuatro o más criterios.	
Los criterios 1 a 3 están presentes con una respuesta afirmativa (a, b o c).	

**Tabla 1.** Criterios diagnósticos de síndrome de Sjögren (*American-European Consensus Group*).

La asociación entre el trastorno del espectro de la neuromielitis óptica y síndrome de Sjögren es poco frecuente. El síndrome de Sjögren afecta a entre 0,5% a 3% de la población. Se acompaña de manifestaciones neurológicas (en 21 a 67% de los que lo padecen) y en raras ocasiones puede presentarse como la manifestación inicial del trastorno del espectro de la neuromielitis óptica [12],[13],[14]. El compromiso del sistema nervioso periférico, como alteración sensitivo-sensorial o polineuropatía sensitivo motora pura, es más frecuente que

los efectos sobre el sistema nervioso central. Estos últimos se producirían en menos del 20% de los casos con manifestaciones neurológicas [15].

Para determinar el diagnóstico del trastorno del espectro de la neuromielitis óptica se establecieron los criterios dados por Wingerchuk en 1999 [16] los cuales fueron revisados por el mismo autor en 2006 [17] (Tabla 2) y a finales de 2015 [18] (Tabla 3)

<b>Criterios absolutos</b>
Neuritis óptica Mielitis, o inflamación de la médula espinal
<b>Criterios de soporte</b>
RMN negativa del cerebro al comienzo de la enfermedad RMN de la médula con lesiones T2 contiguas en 3 o más segmentos vertebrales Seropositividad ante el test neuromielitis óptica-IgG, que comprueba la existencia de anticuerpos contra la Acuaporina-4
El diagnóstico definitivo de neuromielitis óptica requiere dos criterios absolutos más al menos dos de los de criterios de soporte

RMN: resonancia magnética nuclear

**Tabla 2.** Criterios revisados para el diagnóstico de neuromielitis óptica, Wingerchuk 2006.

1. Al menos una característica clínica nuclear 2. Test positivo para IgG-AQP4, utilizando el mejor método disponible (ensayo basado en células es fuertemente recomendado). 3. Exclusión de diagnósticos alternativos
Características clínicas nucleares
1. Neuritis óptica 2. Mielitis aguda 3. Síndrome del área postrema: episodios de hipo o náuseas y vómitos, no explicable por otra etiología 4. Síndrome de tronco cerebral agudo 5. Narcolepsia sintomática o síndrome diencefálico agudo con lesiones diencefálicas en RMN típicas de neuromielitis óptica. 6. Síndrome Cerebral con lesiones cerebrales típicas de neuromielitis óptica
El diagnóstico requiere que cumple las primeras tres características.
NMO: neuromielitis óptica RMN: resonancia magnética nuclear

**Tabla 3.** Consenso internacional de criterios diagnósticos del trastorno del espectro de neuromielitis óptica con IgG-AQP4 - 2015. Wingerchuk 2015

El propósito del presente artículo es el reporte de un caso, que permita conocer una forma poco frecuente de presentación de síndrome de Sjögren y trastorno del espectro de la neuromielitis óptica, junto con identificar sus características comunes y posibles mecanismos fisiopatológicos.

## Métodos

El diseño del presente estudio es un reporte de caso de corte retrospectivo. Para su realización, se solicitó y contó con el consentimiento informado para publicación de acuerdo a las recomendaciones éticas internacionales. Se

realizó la búsqueda de literatura médica referente a casos reportados de síndrome de Sjögren y trastorno del espectro de la neuromielitis óptica en MEDLINE (MeSH: *Sjögren's syndrome OR Neuromyelitis Optica Spectrum Disorders OR case report; Sjögren's syndrome AND Neuromyelitis Optica Spectrum Disorders OR case report*). Se aplicaron los criterios diagnósticos de síndrome de Sjögren y trastorno del espectro de la neuromielitis óptica para definir el cuadro clínico de la paciente.

### Caso clínico

Paciente mujer de 75 años, procedente de Huaral, provincia de Lima, con antecedente de pérdida de agudeza visual a los 18 años con recuperación completa. Se hospitalizó en el Servicio de Neurología del Hospital Daniel A. Carrión, Callao, Perú, por presentar episodio de mielitis transversa en diciembre de 2012 caracterizado por paraparesia a predominio de miembro inferior izquierdo, con nivel sensitivo en D3 y D4, sin reporte de incontinencia, urgencia, retención o alteraciones de la frecuencia miccional y/o constipación. Recibió tratamiento con pulsos de metilprednisolona con poca recuperación funcional, por

lo que inició tratamiento con plasmaféresis, consiguiéndose remisión total de la sintomatología a los dos meses.

Las pruebas de laboratorio en sangre mostraron hemograma, bioquímica general, perfil coagulación, velocidad de sedimentación globular, vitamina B12, sin alteraciones; y RPR y HTLV I-II no reactivos. El perfil lipídico presentó colesterol total: 222 mg/dl, HDL: 49 mg/dl, LDL: 133 mg/dl, triglicéridos: 199 mg/dl. Presentó resultados positivos para anti-Ro y anti-La, complemento C3 sérico elevado (Tabla 4). Las bandas oligoclonales eran múltiples, tanto en líquido cefalorraquídeo como en suero, y además exhibía títulos altos de IgG-AQP4 (Tabla 5).

Examen de laboratorio	Valor de referencia	Valores de paciente
ANA Positivo patrón moteado		1/320
Anti DNAds	0-100 uds.	0,08 uds.
Anti Sm	0-20 uds.	2,4 uds.
Anti RNP :	0-20 uds.	2,9 uds.
Anti SS-A(anti -Ro)	0-20 uds.	161,4 uds.
Anti SS-B (anti-La)	0-20 uds.	108,8 uds.
Anti Scl-70	0-20 uds.	2,8 uds.
Anti histona	0-1,0 uds.	0,2 uds.
Anti Jo-1	0-20 uds.	2,9 uds.
Cardiolipina IgG	0-15 uds./pg	8,9 uds./pg
Complemento C3 sérico	90-180 mg/dl	186,38 mg/dl
Cardiolipina IgM	0-15 uds./mpl	7,1 uds./mpl
Anticoagulante lúpico		Negativo
ANCA		Negativo

(\*) Datos obtenidos por el investigador.

ANA: anticuerpos antinucleares

ANCA: anticuerpos anticitoplasma de neutrófilos

MPL = unidades estándar anti-cardiolipina IgM

**Tabla 4.** Perfil inmunológico\*.

Característica	Valores de paciente
Color:	Cristal de roca
Célula:	2 x campo
Hematíes:	45 x campo
Glucosa:	53 mg/dl
Proteínas:	150 mg/dl
Lmn:	100 %
Ada:	3,5 u/l
Vdrl:	No reactivo
Bandas oligoclonales:	Presencia de múltiples bandas de restricción en el LCR y en suero
Proteinograma LCR:	Normal
neuromielitis óptica-igg	160 U/ml (VN <3 U/ml)
AQP4 (Anti- Acuaporina-4)	

(\*) Datos obtenidos por el investigador.

LCR: líquido cefalorraquídeo.

**Tabla 5.** Características del líquido cefalorraquídeo\*.

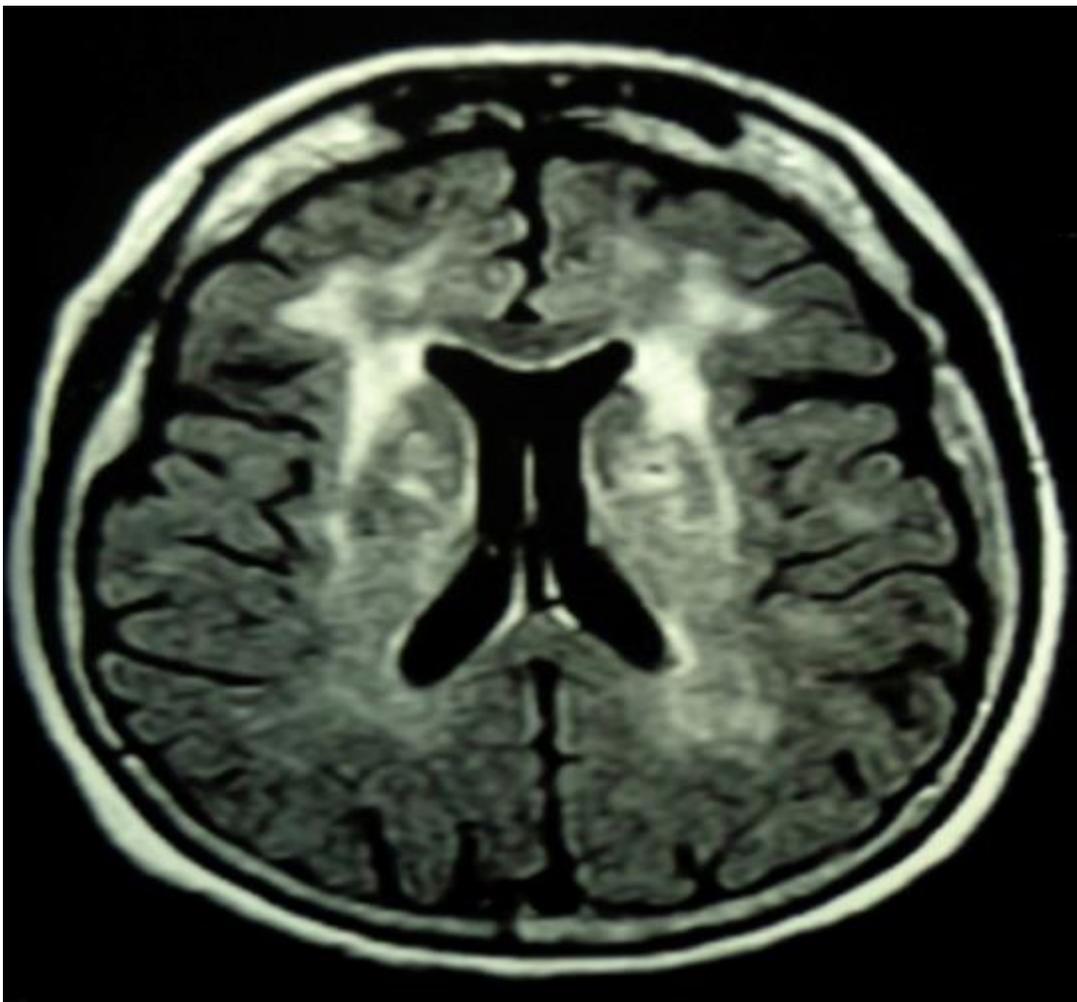
Los resultados de imagen muestran una radiografía de tórax con patrón enfisematoso (sin antecedente conocido de enfisema pulmonar); resonancia cerebral y angiorenancia con contraste con alta sospecha de enfermedad desmielinizante por lesiones glióticas en la corona radiada de ambos hemisferios cerebrales, sin embargo estas lesiones no se correlacionan con el cuadro clínico actual de la paciente (Figura 1); resonancia magnética nuclear de órbitas con contraste con cambios inflamatorios alrededor del nervio óptico derecho en relación a neuritis óptica (Figura 2).

La campimetría presenta disminución de la sensibilidad, con zona ciega del ojo derecho; los potenciales evocados visuales demuestran disfunción de ambos nervios ópticos a predominio derecho, ambos hallazgos se correlacionan con la pérdida de visión de paciente a predominio de ojo derecho.

La resonancia de columna dorsal muestra alteración segmentaria de la intensidad de señal del cordón medular entre D2, D4 y D5, compatible con mielitis transversa (Figura 3). Este hallazgo se correlaciona con el cuadro clínico de paraparesia a predominio de miembro inferior izquierdo y nivel sensitivo de la paciente.

La biopsia de la glándula salival da cuenta de sialoadenitis crónica (Figura 4), que se correlaciona directamente con sintomatología de boca seca e indirectamente con ojos secos. La ecocardiografía Doppler de carótidas presenta arterosclerosis difusa leve, con flujo carotideo y vertebral conservado.

Con estos resultados se inicia terapia de mantenimiento con azatioprina, la cual no fue muy bien tolerada.



Alta sospecha de enfermedad desmielinizante por las lesiones glióticas en la corona radiada de ambos hemisferios cerebrales.

**Figura 1:** Resonancia magnética nuclear de encéfalo.



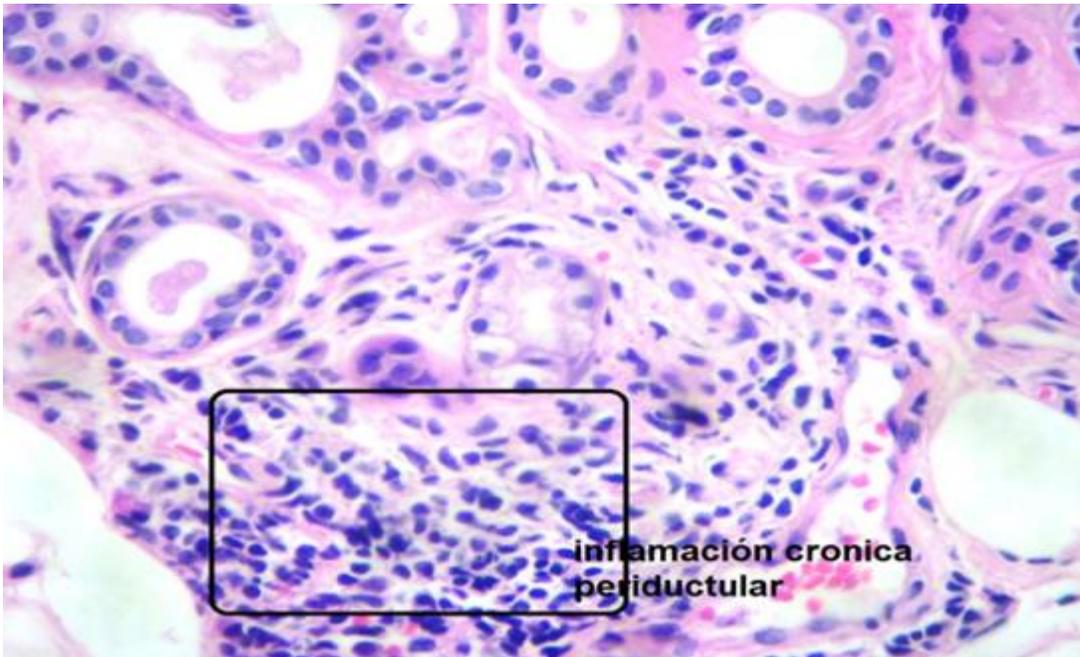
Se observan cambios inflamatorios alrededor del nervio óptico derecho en relación a neuritis.

**Figura 2:** Resonancia magnética de órbitas con contraste.



Se observa alteración segmentaria de la intensidad de señal del cordón medular entre D2 y D4-D5 compatible con mielitis transversa

**Figura 3:** Resonancia magnética nuclear de columna vertebral.



Se observa infiltrado inflamatorio crónico moderado intersticial con células plasmáticas, linfocitos asociados con fibrosis v atrofia ductal.

**Figura 4:** Imagen histológica de biopsia de glándula salival.

En abril de 2013, a los cuatro meses, presentó síntomas de ojo seco y boca seca. Al mes presentó episodio de visión borrosa, dolor a la movilización ocular de ojo derecho y pérdida espontánea de visión. Una semana antes de su ingreso por emergencia se agregó pérdida de visión en ojo izquierdo, por lo que nuevamente es internada. Se vuelve a tratar episodio agudo con metilprednisolona y plasmaféresis, luego se inició terapia de mantenimiento con rituximab en dos dosis separadas por intervalo de dos semanas, con indicación de nueva administración a los seis meses.

El examen físico de control a los seis meses de recibir la primera dosis de rituximab evidenció presión arterial de 130/70 mmHg y examen general sin alteraciones. Neurológicamente se encontraba despierta, orientada en tiempo, espacio y persona.

Su agudeza visual se presentó disminuida, contó los dedos con el ojo izquierdo y solo detectó presencia de luz en el ojo derecho, con dolor a la movilización ocular de moderada intensidad. El examen de las pupilas arrojó en ojo derecho 1,5; reflejo fotomotor 0,5/0,5; en ojo izquierdo 1,5 y reflejo fotomotor 0,5/0,5. La movilidad ocular presentó posición primaria ortotrópica, movilización normal con dolor en todas las direcciones. Fondo de ojo del lado derecho manifestó leve palidez de papila óptica y macula normal; del lado izquierdo con macula normal. El Resto de examen neurológico no tuvo alteración.

#### Diagnóstico según criterios

Nuestra paciente presentó un cuadro clínico que cumplió con cuatro de seis criterios de la *American-European Consensus Group* para el diagnóstico de síndrome de Sjögren. Éstos fueron resultados positivos de autoanticuerpos anti-Ro o anti-La, histopatología positiva en biopsia de glándula salival, síntomas orales y síntomas oculares (Tabla 1). Además, cumplió con los criterios para el diagnóstico del trastorno del espectro de la neuromielitis óptica según los establecidos y revisados por Wingerchuk en 2006: dos criterios absolutos (neuritis óptica y mielitis aguda); y con dos de los tres criterios de soporte: imagen en T2 de resonancia magnética medular de lesión que se extiende a tres o más segmentos vertebrales y con resultado positivo para IgG-NMO (IgG-AQP4) (Tabla 2).

También cumplió con los nuevos criterios establecidos para diagnóstico del trastorno del espectro de la neuromielitis óptica con IgG-neuromielitis óptica (Tabla 3):

1. Al menos una característica clínica básica (neuritis óptica y mielitis aguda).
2. Resultado positivo para IgG-neuromielitis óptica.
3. Exclusión de diagnóstico alternativo.

## Discusión

La relación entre síndrome de Sjögren y trastorno del espectro de la neuromielitis óptica ha sido ampliamente reportada. Sin embargo, aún no se comprende bien la frecuencia y naturaleza de esta asociación [19],[20]. La prevalencia de síndrome de Sjögren en pacientes con trastorno del espectro de la neuromielitis óptica, varía ampliamente en los reportes (entre 2 y 30%). Esto podría explicarse por la variedad de criterios utilizados para el diagnóstico de ambas condiciones [16],[21],[22].

El diagnóstico de síndrome de Sjögren y trastorno del espectro de la neuromielitis es difícil de realizar en un paciente, debido a que los síntomas de xerostomía pueden ocurrir después de la aparición de la mielitis. Tal es el caso de nuestra paciente, quien inicia con mielitis transversa que remite por completo con corticoterapia a los dos meses, luego desarrolla xerostomía y xeroftalmia, y después presenta neuritis óptica.

Son pocos los estudios que han tratado de abordar la relación entre síndrome de Sjögren y trastorno del espectro de la neuromielitis óptica. Los síntomas de sequedad de mucosas pueden ocurrir después del desarrollo de mielitis, como en nuestra paciente [12],[13].

Una revisión retrospectiva reportó que hasta un 33% de los pacientes que se presentaron con síndrome de Sjögren primario y compromiso neurológico, no tenían síntomas de sequedad de mucosas en el momento de la presentación y durante un período de seguimiento de cinco años. Este retraso en la aparición de los síntomas también se correlaciona con un retraso en la detección de anti-Ro/SSA y anticuerpos anti-La/SSB [23].

Otra revisión sugirió que sólo 21% de los pacientes con manifestaciones de síndrome de Sjögren y compromiso neurológico primario tenían anti-Ro y anti-La al momento del diagnóstico. Además, tras un seguimiento de siete años, un 22% adicional de los pacientes desarrolló niveles detectables de estos anticuerpos [24]. Este retraso en el desarrollo de síntomas de sequedad y formación de anticuerpos, podría subestimar la prevalencia del síndrome de Sjögren en pacientes con trastorno del espectro de la neuromielitis óptica.

La manifestación neurológica del sistema nervioso central como forma de presentación del síndrome de Sjögren primario es poco común. Se reporta en menos del 1% de los casos, mientras que las manifestaciones del sistema nervioso periférico son más frecuentes [24],[25]. El caso que presentamos debuta con mielitis transversa y luego desarrolla neuritis óptica, con lesión medular, captada mediante resonancia magnética nuclear, que se extiende más de tres segmentos medulares y seropositividad para anti-neuromielitis óptica (IgG-AQP4). Ello permitió realizar el diagnóstico de neuromielitis óptica, de acuerdo a los criterios establecidos por Wingerchuk en el año 2006 y los nuevos criterios para diagnóstico de trastorno del espectro de la neuromielitis óptica con IgG-neuromielitis óptica [17].

Nuestra paciente cumplió parcialmente con los criterios histopatológicos para diagnóstico de síndrome de Sjögren según el consenso europeo. Esta situación, caracterizada por una menor inflamación de la glándula salival en pacientes diagnosticados con trastorno del espectro de la neuromielitis óptica, ha sido reportada en la literatura científica. En una revisión con 25 pacientes, 16 cumplieron con los criterios para trastorno del espectro de la neuromielitis óptica y nueve para mielitis transversa longitudinalmente extensa. Sólo cuatro de los 25 pacientes cumplieron con los criterios internacionales para síndrome de Sjögren. Sin embargo, los 20 pacientes que se sometieron a biopsia tenían evidencia de inflamación menor de la glándula salival [26]. La inflamación de la glándula salival sugiere que hay una superposición entre la inflamación que se produce en la médula espinal y la que se produce en la glándula salival.

Como en nuestra paciente, es necesario entender la superposición entre síndrome de Sjögren y el trastorno del espectro de la neuromielitis óptica como un mismo espectro de trastornos, en lugar de ser entendida como dos entidades diferentes o coexistentes [27]. Ello a pesar de que, como en otros reportes de caso, esta coexistencia ha sido entendida como dos entidades distintas [28].

En relación al pronóstico, la presencia de una enfermedad autoinmune asociada al trastorno del espectro de la neuromielitis óptica es un predictor de recaída. Específicamente, el trastorno del espectro de la neuromielitis óptica asociado con síndrome de Sjögren, podría ser de mal pronóstico por su baja respuesta al tratamiento inmunosupresor [12].

Nuestra paciente, tras cumplir con los criterios establecidos se diagnostica como de síndrome de Sjögren y trastorno del espectro de la neuromielitis óptica; recibió tratamientos sucesivos para ambas entidades con corticoides e inmunosupresores (aziatropina y rituximab), según las actuales recomendaciones terapéuticas [11],[29],[30]. Luego presentó remisión de la sintomatología de síndrome de Sjögren, pero se mantuvo secuela permanente de pérdida de la agudeza visual, por el trastorno del espectro de la neuromielitis óptica.

## Conclusiones

Es necesario tener en cuenta que el trastorno del espectro de la neuromielitis óptica puede coexistir con otros trastornos autoinmunes como el síndrome de Sjögren. Estos, a su vez, influyen en el pronóstico a largo plazo del paciente, por lo cual se requiere la identificación oportuna de estas entidades para iniciar medidas terapéuticas orientadas a modificar el pronóstico de los trastornos autoinmunes en nuestros pacientes.

## Notas

### Aspectos éticos

El consentimiento informado solicitado por Medwave, ha sido firmado por un familiar de la paciente. Una copia de este consentimiento fue remitido a la dirección editorial de la revista.

### Declaración de conflictos de intereses

Los autores han completado el formulario de declaración de conflictos de intereses del ICMJE traducido al castellano por Medwave, y declaran no haber recibido financiamiento para la realización del reporte; no tener relaciones financieras con organizaciones que podrían tener intereses en el artículo publicado, en los últimos tres años; y no tener otras relaciones o actividades que podrían influir sobre el artículo publicado. Los formularios pueden ser solicitados contactando al autor responsable o a la dirección editorial de la Revista.

### Financiamiento

Los autores declaran que no hubo fuentes de financiación externas.

## Referencias

- Chiquete E, Navarro-Bonnet J, Ayala-Armas R, Gutiérrez-Gutiérrez N, Solórzano-Meléndez A, Rodríguez-Tapia D, Gómez-Rincón M, Ruiz-Sandoval JL.[Neuromyelitis optica: a clinical update]. *Rev Neurol*. 2010 Sep 1;51(5):289-94. | [PubMed](#) |
- Mauch E, Völk C, Kratzsch G, Krapf H, Kornhuber HH, Laufen H, et al. Neurological and neuropsychiatric dysfunction in primary Sjögren's syndrome. *Acta Neurol Scand*. 1994 Jan;89(1):31-5. | [PubMed](#) |
- Nocturne G, Mariette X. Advances in understanding the pathogenesis of primary Sjögren's syndrome. *Nat Rev Rheumatol*. 2013 Sep;9(9):544-56. | [CrossRef](#) | [PubMed](#) |
- Fox PC. Autoimmune diseases and Sjogren's syndrome: an autoimmune exocrinopathy. *Ann N Y Acad Sci*. 2007 Mar;1098:15-21. | [PubMed](#) |
- Hammi AR, Al-Hashimi IH, Nunn ME, Zipp M. Assessment of SS-A and SS-B in parotid saliva of patients with Sjögren's syndrome. *J Oral Pathol Med*. 2005 Apr;34(4):198-203. | [PubMed](#) |
- Kassan SS, Moutsopoulos HM. Clinical manifestations and early diagnosis of Sjögren syndrome. *Arch Intern Med*. 2004 Jun 28;164(12):1275-84. | [PubMed](#) |
- Tucci M, Quatraro C, Silvestris F. Sjögren's syndrome: an autoimmune disorder with otolaryngological involvement. *Acta Otorhinolaryngol Ital*. 2005 Jun;25(3):139-44. | [PubMed](#) |
- Segerberg-Konttinen M, Konttinen YT, Bergroth V. Focus score in the diagnosis of Sjögren's syndrome. *Scand J Rheumatol Suppl*. 1986;61:47-51. | [PubMed](#) |
- Vitali C, Bombardieri S, Jonsson R, Moutsopoulos HM, Alexander EL, Carsons SE, et al. Classification criteria for Sjögren's syndrome: a revised version of the European criteria proposed by the American-European Consensus Group. *Ann Rheum Dis*. 2002 Jun;61(6):554-8. | [PubMed](#) |
- Shiboski SC, Shiboski CH, Criswell L, Baer A, Challacombe S, Lanfranchi H, et al. American College of Rheumatology classification criteria for Sjögren's syndrome: a data-driven, expert consensus approach in the Sjögren's International Collaborative Clinical Alliance cohort. *Arthritis Care Res (Hoboken)*. 2012 Apr;64(4):475-87. | [PubMed](#) |
- Kurien B, SR, Sjogren's síndrome 2015 [on line], | [Link](#) |
- Chourkani N, El Moutawakil B, Sibai M, Bourezgui M, Rafai MA, Slassi I.[Primary Sjögren's syndrome and neuromyelitis optica]. *Rev Med Interne*. 2010 Sep;31(9):e13-5. | [CrossRef](#) | [PubMed](#) |
- Tristano AG. A case of Sjögren's syndrome with acute transverse myelitis and polyneuropathy in a patient free of sicca symptoms. *Clin Rheumatol*. 2006 Feb;25(1):113-4. | [PubMed](#) |
- Manabe Y, Sasaki C, Warita H, Hayashi T, Shiro Y, Sakai K, et al. Sjögren's syndrome with acute transverse myelopathy as the initial manifestation. *J Neurol Sci*. 2000 Jun 15;176(2):158-61. | [PubMed](#) |
- de Seze J, Stojkovic T, Hachulla E, Breteau G, Michon-Pasturel U, Mounier-Vehier F, et al. [Myelopathy - Sjogren's syndrome association: analysis of clinical and radiological findings and clinical course]. *Rev Neurol (Paris)*. 2001 Jul;157(6-7):669-78. | [PubMed](#) |
- Wingerchuk DM, Hogancamp WF, O'Brien PC, Weinshenker BG. The clinical course of neuromyelitis optica (Devic's syndrome). *Neurology*. 1999 Sep 22;53(5):1107-14. | [PubMed](#) |
- Wingerchuk DM, Lennon VA, Lucchinetti CF, Pittock SJ, Weinshenker BG. The spectrum of neuromyelitis optica. *Lancet Neurol*. 2007 Sep;6 9):805-15. | [PubMed](#) |
- Wingerchuk DM, Banwell B, Bennett JL, Cabre P, Carroll W, Chitnis T, et al. International consensus diagnostic criteria for neuromyelitis optica spectrum disorders. *Neurology*. 2015 Jul 14;85(2):177-89. | [CrossRef](#) | [PubMed](#) |
- Wingerchuk DM, Weinshenker BG. The emerging relationship between neuromyelitis optica and systemic rheumatologic autoimmune disease. *Mult Scler*. 2012 Jan;18(1):5-10. | [CrossRef](#) | [PubMed](#) |
- Pittock SJ, Lennon VA, de Seze J, Vermersch P, Homburger HA, Wingerchuk DM, et al. Neuromyelitis optica and non organ-specific autoimmunity. *Arch Neurol*. 2008 Jan;65(1):78-83. | [CrossRef](#) | [PubMed](#) |
- Carvalho DC, Tironi TS, Freitas DS, Kleinpaul R, Talim NC, Lana-Peixoto MA. Sjögren syndrome and neuromyelitis optica spectrum disorder co-exist in a common autoimmune milieu. *Arq Neuropsiquiatr*. 2014 Aug;72(8):619-24. | [PubMed](#) |
- de Seze J, Stojkovic T, Ferriby D, Gauvrit JY, Montagne C, Mounier-Vehier F, et al. Devic's neuromyelitis optica: clinical, laboratory, MRI and outcome profile. *J Neurol Sci*. 2002 May 15;197(1-2):57-61. | [PubMed](#) |
- Alhomoud IA, Bohlega SA, Alkawi MZ, Alsemari AM, Omer SM, Alsenani FM. Primary Sjogren's syndrome with central nervous system involvement. *Saudi Med J*. 2009 Aug;30(8):1067-72. | [PubMed](#) |
- Delalande S, de Seze J, Fauchais AL, Hachulla E, Stojkovic T, Ferriby D, et al. Neurologic manifestations in primary Sjögren syndrome: a study of 82 patients.

- Medicine (Baltimore). 2004 Sep;83(5):280-91. | [PubMed](#) |
25. Escudero D, Latorre P, Codina M, Coll-Cantí J, Coll J. Central nervous system disease in Sjögren's syndrome. Ann Med Interne (Paris). 1995;146(4):239-42. | [PubMed](#) |
26. Javed A, Balabanov R, Arnason BG, Kelly TJ, Sweiss NJ, Pytel P, et al. Minor salivary gland inflammation in Devic's disease and longitudinally extensive myelitis. Mult Scler. 2008 Jul;14(6):809-14. | [CrossRef](#) | [PubMed](#) |
27. Kahlenberg JM. Neuromyelitis optica spectrum disorder as an initial presentation of primary Sjögren's syndrome. Semin Arthritis Rheum. 2011 Feb;40(4):343-8. | [CrossRef](#) | [PubMed](#) |
28. Tan P, Yu WY, Umapathi T, Lim SA. Severe optic neuritis in a patient with combined neuromyelitis optica spectrum disease and primary Sjögren's syndrome: a case report. J Med Case Rep. 2012 Nov 24;6:401. | [CrossRef](#) | [PubMed](#) |
29. Beck RW, Cleary PA, Anderson MM Jr, Keltner JL, Shults WT, Kaufman DI, et al. A randomized, controlled trial of corticosteroids in the treatment of acute optic neuritis. The Optic Neuritis Study Group. N Engl J Med. 1992 Feb 27;326(9):581-8. | [PubMed](#) |
30. Sherman E, Han MH. Acute and Chronic Management of Neuromyelitis Optica Spectrum Disorder. Curr Treat Options Neurol. 2015 Nov;17(11):48. | [CrossRef](#) | [PubMed](#) |

**Correspondencia a:**

**[1]** Red de Eficacia Clínica y Sanitaria  
 Urbanización Principal 396  
 Distrito Surquillo  
 Lima  
 Perú



Esta obra de Medwave está bajo una licencia Creative Commons Atribución-No Comercial 3.0 Unported. Esta licencia permite el uso, distribución y reproducción del artículo en cualquier medio, siempre y cuando se otorgue el crédito correspondiente al autor del artículo y al medio en que se publica, en este caso, Medwave.