Nota Técnica 353860

Data de conclusão: 26/05/2025 19:14:51

Paciente

Idade: 67 anos

Sexo: Feminino

Cidade: Porto Alegre/RS

Dados do Advogado do Autor

Nome do Advogado: -

Número OAB: -

Autor está representado por: -

Dados do Processo

Esfera/Órgão: Justiça Federal

Vara/Serventia: 4ª Vara Federal de Porto Alegre

Tecnologia 353860-A

CID: G62.9 - Polineuropatia não especificada

Diagnóstico: Polineuropatia não especificada

Meio(s) confirmatório(s) do diagnóstico já realizado(s): laudo médico

Descrição da Tecnologia

Tipo da Tecnologia: Medicamento

Registro na ANVISA? Sim

Situação do registro: Válido

Nome comercial: -

Princípio Ativo: AZATIOPRINA

Via de administração: VO

Posologia: azatioprina 50 mg - uso contínuo. Tomar 4 comprimidos por dia.

Uso contínuo? -

Duração do tratamento: dia(s)

Indicação em conformidade com a aprovada no registro? Sim

Previsto em Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas do Min. da Saúde para a situação clínica do demandante? Não

O medicamento está inserido no SUS? Não

Oncológico? Não

Outras Tecnologias Disponíveis

Tecnologia: AZATIOPRINA

Descrever as opções disponíveis no SUS e/ou Saúde Suplementar: corticoterapia sistêmica.

Existe Genérico? Sim

Existe Similar? Sim

Descrever as opções disponíveis de Genérico ou Similar: vide CMED.

Custo da Tecnologia

Tecnologia: AZATIOPRINA

Laboratório: -

Marca Comercial: -

Apresentação: -

Preço de Fábrica: -

Preço Máximo de Venda ao Governo: -

Preço Máximo ao Consumidor: -

Custo da Tecnologia - Tratamento Mensal

Tecnologia: AZATIOPRINA

Dose Diária Recomendada: -

Preço Máximo de Venda ao Governo: -

Preço Máximo ao Consumidor:

-

Fonte do custo da tecnologia: -

Evidências e resultados esperados

Tecnologia: AZATIOPRINA

Evidências sobre a eficácia e segurança da tecnologia: A azatioprina é um pró?fármaco rapidamente convertido em 6?mercaptopurina (6?MP) por meio da via do metabolismo das purinas; seus efeitos terapêuticos são derivados do antimetabolismo das purinas (6). Como um análogo da purina, ela inibe a produção de DNA e exerce efeitos em células com alta taxa de proliferação (ou seja, linfócitos T e B) (7). Atualmente, ela é amplamente utilizada como imunomodulador, imunossupressor e agente poupador de esteróides (8).
Não foram encontrados estudos que versam especificamente sobre o uso da azatioprina no contexto de neuropatia na síndrome de Sjogren. No entanto, identificamos um estudo de coorte que compara o uso de azatioprina e micofenolato de mofetila no caso de acometimento sistêmico na síndrome de Sjogren, no caso representado pelo acometimento pulmonar. Trata-se de uma coorte retrospectiva que foi realizada usando registros eletrônicos de saúde para identificar adultos que atendessem aos critérios de classificação do American College of Rheumatology/European League Against Rheumatism de 2016 para Síndrome de Sjogren primária (SSp). A presença de acometimento pulmonar na SSp foi confirmada por tomografia computadorizada de alta resolução característica e/ou achados histopatológicos (9).
Foram identificados 19 indivíduos com acometimento pulmonar por SSp, dos quais sete foram tratados com azatioprina e sete foram tratados com micofenolato. Os outros 5 foram excluídos do estudo. Dentro do grupo tratado com azatioprina, a mudança na inclinação da capacidade vital forçada (CVF) tendeu a melhorar, passando de uma taxa de -9,8% por mês pré-tratamento para +2,1% por mês pós-tratamento (P=0,13). Dentro do grupo tratado com micofenolato, a mudança na inclinação da CVF melhorou de uma taxa de +1,5% por mês pré-tratamento para +4,3% por mês pós-tratamento (P=0,02) e a inclinação de DLCO mudou de uma taxa de -3,8% para -1,3 % ao mês (P=0,01) após início da terapia.(9)
Custo:

Item	Descrição	Quantidade	Valor Unitário*	Valor Total
AZATIOPRINA 50 MG	50 MG COM CX30 ENV AL POLIET X 50		R$ 103,23	R$ 3.096,90

* Valor unitário considerado a partir de consulta de preço da tabela CMED. Preço máximo de venda ao governo (PMVG) no Rio Grande do Sul (ICMS 17%). O PMVG é o resultado da aplicação do Coeficiente de Adequação de Preços (CAP) sobre o Preço Fábrica – PF, PMVG = PF*(1-CAP). O CAP, regulamentado pela Resolução nº. 3, de 2 de março de 2011, é um desconto mínimo obrigatório a ser aplicado sempre que forem realizadas vendas de medicamentos constantes do rol anexo ao Comunicado nº 15, de 31 de agosto de 2017 - Versão Consolidada ou para atender ordem judicial. Conforme o Comunicado CMED nº 5, de 21 de dezembro de 2020, o CAP é de 21,53%. Alguns medicamentos possuem isenção de ICMS para aquisição por órgãos da Administração Pública Direta Federal, Estadual e Municipal, conforme Convênio ICMS nº 87/02, sendo aplicado o benefício quando cabível.
Em consulta à tabela da CMED no site da ANVISA em setembro de 2024 e com os dados da

prescrição médica, foi elaborada a tabela acima estimando o custo anual do tratamento, considerando a alternativa mais econômica disponível.
Não foram encontrados estudos que tenham avaliado a custo-efetividade do tratamento da SS com azatioprina. A EULAR: European League Against Rheumatism recomenda o uso de azatioprina como possibilidade de tratamento para quadro de síndrome de Sjogren com acometimento sistêmico (10).

Benefício/efeito/resultado esperado da tecnologia: indeterminado para o caso em tela, em virtude de ausência de estudos que tenham avaliado esta tecnologia no cenário clínico em que o tratamento está sendo pleiteado.

Recomendações da CONITEC para a situação clínica do demandante: Não avaliada

Conclusão

Tecnologia: AZATIOPRINA

Conclusão Justificada: Não favorável

Conclusão: Não há evidências robustas de benefício do uso da azatioprina no tratamento da condição da parte autora - o que não surpreende considerando a baixa prevalência da situação clínica e sua apresentação variável - diversos consensos consideram a tecnologia como uma alternativa imunossupressora em casos como o em tela, com manifestações sistêmicas e extra-glandulares refratárias. Porém, estes mesmos consensos ressaltam que eventualmente a resposta com a azatioprina neste contexto é insuficiente, como parece ser o caso da paciente, que apresenta-se refratária ao uso da azatioprina.
Desta forma, considerando que a parte já fez uso da azatioprina e apresentou falha ao tratamento e que não há evidência forte do uso desta terapêutica neste cenário, posicionamo-nos desfavoráveis ao fornecimento jurisdicional da azatioprina.

Há evidências científicas? Sim

Justifica-se a alegação de urgência, conforme definição de Urgência e Emergência do CFM? Não

Referências bibliográficas: Macragani CP, Moutsopoulos HM. Sjogren's syndrome. Annu Rev Pathol 9:273-285, 2014.4.
Theander, E. e Jacobsson, L.T.H. Relationship of Sjögren's syndrome to other connective tissue and autoimmune disorders. Rheum Dis Clin N Am, 34, 2008. doi: :10.1016/j.rdc.2008.08.009.
Brito-Zerón P et al. Advances in the urderstanding and treatment of systemic complications in Sjögren's syndrome. Curr Opin Rheumaol 26(5):520-527, 2014.6.
DynaMed. Neurologic Manifestations of Sjögren Syndrome. EBSCO Information Services. Accessed 2 de outubro de 2024. https://www.dynamed.com/condition/neurologic-manifestations-of-rheumatic-disease
Van der Heijden EHM et al., Optimizing conventional DMARD therapy for Sjögren's syndrome. Autoimmun Rev.S1568-9972(18)30051-X, 2018. doi:10.1016/j.autrev.2018.03.003.
Schram ME, Borgonjen RJ, Bik CMJM, van der Schroeff JG, van Everdingen JJE, Spuls PI. Off-label use of azathioprine in dermatology: a systematic review. Arch Dermatol. 2011;147:474–488. doi: 10.1001/archdermatol.2011.79. Cited: in: : PMID: 21482898.

Sidbury R, Davis DM, Cohen DE, Cordoro KM, Berger TG, Bergman JN, Chamlin SL, Cooper KD, Feldman SR, Hanifin JM, et al. Guidelines of care for the management of atopic dermatitis: section 3. Management and treatment with phototherapy and systemic agents. J Am Acad Dermatol. 2014;71:327–349. doi: 10.1016/j.jaad.2014.03.030. Cited: in: : PMID: 24813298.
Chavez?Alvarez S, Herz?Ruelas M, Villarreal?Martinez A, Ocampo?Candiani J, Garza?Garza R, Gomez?Flores M. Azatioprina: usos em dermatologia. Anais Brasileiros de Dermatologia. 2020;95:731-6.
Amlani B, Elsayed G, Barvalia U, et al. Treatment of primary sjögren's syndrome-related interstitial lung disease: a retrospective cohort study. Sarcoidosis Vasc Diffuse Lung Dis. 2020;37(2):136-147. doi:10.36141/svdld.v37i2.8461
EULAR recommendations for the management of Sjögren’s syndrome with topical and systemic therapies. Annals of the Rheumatic Diseases Published Online First: 31 October 2019. doi: 10.1136/annrheumdis-2019-216114

NatJus Responsável: RS - Rio Grande do Sul

Instituição Responsável: TelessaúdeRS

Nota técnica elaborada com apoio de tutoria? Não

Outras Informações: De acordo com relatório médico (Evento 1 - LAUDO2), trata-se de paciente com diagnóstico em 2007 de síndrome de Sjögren, quando iniciou quadro de xerostomia, xeroftalmia e apresentou os exames laboratoriais SSA e FAN reagentes. À época, a paciente foi submetida a pulsoterapia com ciclofosfamida e metilprednisolona, seguido de tratamento de manutenção com azatioprina e metotrexato. Apesar desta terapêutica otimizada, paciente vem apresentando progressão do quadro, estando sintomática, evoluiu com quadro de polineuropatia periférica axonal nos 4 membros evidenciado em eletroneuromiografia. Apresenta biópsia de glândula salivar com resultado focus score de 3, indicando pior prognóstico. Paciente atualmente com quadro de piora e recorrência de parestesias, instabilidade de marcha e dor neuropática, mesmo com uso de azatioprina 200 mg/dia. Neste contexto, paciente recebeu prescrição de manter a azatioprina 200 mg/dia associada a imunoglobulina 5%, tratamento que pleiteia neste processo. Esta nota versará sobre o uso da azatioprina no contexto de polineuropatia por síndrome de Sjögren
A síndrome de Sjögren (SS) é uma desordem auto-imune crônica que mais comumente acomete mulheres de meia-idade e fisiologicamente afeta as glândulas exócrinas - principalmente labiais e lacrimais - levando a queixas de boca e olhos secos, e cujo espectro clínico se estende até o envolvimento sistêmico (manifestações extraglandulares), que pode estar relacionado a infiltrados periepiteliais nos órgãos parenquimatosos (rim, pulmão e fígado) (1). A SS pode ser considerada a doença do tecido conjuntivo mais comum que aparece em associação com outras doenças auto-imunes, recebendo os atributos primário, quando aparece isoladamente, ou secundário, quando aparece em associação com outra doença bem definida, como as miosites, entre elas a dermatomiosite (2). A doença pulmonar intersticial constitui um dos fatores clínicos subjacentes à síndrome de Sjögren (3).
A SS pode cursar também com sintomas neurológicos. A prevalência relatada de manifestações neurológicas da SS é de aproximadamente 20%. As manifestações neurológicas podem se apresentar antes mesmo dos sintomas de olhos e boca secos ou outros sintomas sistêmicos. Essas manifestações neurológicas podem incluir envolvimento do sistema nervoso periférico (SNP) ou, muito menos comumente, envolvimento do sistema nervoso central (SNC). As manifestações do SNP são principalmente pelo quadro de polineuropatia. A neuropatia sensorial axonal simétrica distal ou neuropatia sensório-motora é a

apresentação característica clássica, relatada em 34% dos pacientes com sintomas neurológicos (4).
O tratamento da SS é sintomático e consiste em substitutos da saliva, substitutos da lágrima e aconselhamento de apoio sobre estilo de vida (2,3). Para os casos com acometimentos extraglandulares, os fármacos modificadores do curso da doença (como o metotrexato, sulfasalazina, azatioprina, ciclosporina, hidroxicloroquina, leflunomida) são os agentes de primeira escolha (5). O tratamento das manifestações neurológicas é amplamente de suporte; no entanto, em pacientes com doença progressiva ou debilitante, pode ser utilizada terapia imunossupressora ou imunomoduladora (4).

Tecnologia 353860-B

CID: G62.9 - Polineuropatia não especificada

Diagnóstico: polineuropatia não especificada

Meio(s) confirmatório(s) do diagnóstico já realizado(s): laudo médico

Descrição da Tecnologia

Tipo da Tecnologia: Medicamento

Registro na ANVISA? Sim

Situação do registro: Válido

Nome comercial: -

Princípio Ativo: IMUNOGLOBULINA HUMANA

Via de administração: EV

Posologia: Imunoglobulina humana 5%, uso endovenoso, 2g/kg a cada 4 semanas (peso atual de 90kg), uso contínuo.

Uso contínuo? -

Duração do tratamento: dia(s)

Indicação em conformidade com a aprovada no registro? Não

Previsto em Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas do Min. da Saúde para a situação clínica do demandante? Não

O medicamento está inserido no SUS? Não

Oncológico? Não

Outras Tecnologias Disponíveis

Tecnologia: IMUNOGLOBULINA HUMANA

Descrever as opções disponíveis no SUS e/ou Saúde Suplementar: corticoterapia sistêmica, plasmaférese e tratamento de suporte.

Existe Genérico? Sim

Existe Similar? Sim

Descrever as opções disponíveis de Genérico ou Similar: vide CMED.

Custo da Tecnologia

Tecnologia: IMUNOGLOBULINA HUMANA

Laboratório: -

Marca Comercial: -

Apresentação: -

Preço de Fábrica: -

Preço Máximo de Venda ao Governo: -

Preço Máximo ao Consumidor: -

Custo da Tecnologia - Tratamento Mensal

Tecnologia: IMUNOGLOBULINA HUMANA

Dose Diária Recomendada: -

Preço Máximo de Venda ao Governo: -

Preço Máximo ao Consumidor: -

Fonte do custo da tecnologia: -

Evidências e resultados esperados

Tecnologia: IMUNOGLOBULINA HUMANA

Evidências sobre a eficácia e segurança da tecnologia: Os preparados de imunoglobulina humana são feitos a partir de um pool do plasma de doação de até 1.000 doadores, purificado de maneira que não tenha conservantes que podem acumular nos tecidos dos pacientes, contenha IgG altamente purificada e seja polivalente (capaz de se ligar a diversos antígenos). Ela é usada como forma de repor IgG entre pacientes que apresentam deficiências primárias (exemplo, imunodeficiência comum variável) ou secundária de imunoglobulinas (após quimioterapia ou transplante alogênico de medula óssea), como forma de prevenir infecções. Sua ação imunomoduladora é empregada na supressão de resposta imune em doenças como as neuropatias inflamatórias e na púrpura trombocitopênica imune (6). Entre os seus efeitos adversos comuns ou que causam preocupação estão as reações infusionais alérgicas e febris,

cefaleia, insuficiência renal aguda (nos produtos com alto conteúdo de dextrose) e tromboses (6). A dose sugerida da imunoglobulina em diferentes revisões narrativas é de 2 g/Kg por 1 a 2 cursos de IVIG seguido de terapia de manutenção em doses variáveis de 0,4-1,2 g/Kg a cada 2-6 semanas (7,8,9). Sendo que entre pacientes com estabilidade clínica é possível o "desmame" do medicamento com o emprego de intervalos maiores e doses menores tituladas para que não ocorra piora clínica entre o intervalo de administração da imunoglobulina (6). Como forma de evitar a toxicidade das terapias de primeira linha ou mesmo reduzir a frequência de administração da IVIG, alguns autores, em revisões narrativas, também propõem o emprego de imunossupressores adjuvantes (p. ex. azatioprina) (7,8).

Existem poucos estudos acerca do uso de imunoglobulina no contexto da síndrome de Sjögren, provavelmente visto tratar-se de uma condição rara. Um dos estudos encontrados que versa sobre o uso da terapia com imunoglobulina intravenosa no contexto de neuropatia periférica decorrente da SS é o artigo citado no Evento 1 - LAUDO2, pág 3, primeira referência. Trata-se de um estudo retrospectivo multicêntrico, realizado na França, que visou avaliar a eficácia e a tolerância da terapia com imunoglobulina intravenosa em 19 pacientes com neuropatia primária relacionada à SS sem qualquer vasculite necrosante. A avaliação da resposta foi avaliada por meio da Escala de Rankin Modificada por incapacidade e uma avaliação global pelo profissional (10).

A média da duração do tratamento com IGIV foi de 7 meses e a média do seguimento foi por 27 meses. Todos os pacientes foram tratados inicialmente com IGIV mensal na dose 2 mg/kg. Oito pacientes (42%) apresentaram diminuição do escore MRS correspondente a uma melhora clínica, 10 pacientes (52%) exibiram escore MRS estável e 1 paciente (6%) apresentou aumento do escore MRS. De acordo com a avaliação global do médico, 9 (47%) dos 19 pacientes melhoraram, 6 pacientes (31%) ficaram estáveis ??e 4 pacientes (21%) pioraram. Todos os pacientes com neuropatia sensório-motora (n=5) ou sensorial não-táxica (n=4) melhoraram ou estabilizaram. Porém, entre os pacientes com neuropatia atáxica (n=9), apenas 2 melhoraram e 4 pioraram. Dez dos 13 pacientes tratados concomitantemente com corticosteróides puderma ter a dose de prednisona diminuída de 15 mg/dia (variação 7,5-60) para 10 mg/dia (variação 5-20) com IVIG. Apenas 1 paciente interrompeu o tratamento após 1 dose devido a efeito adverso menor e à falta de eficácia inicial (10).

Custo:

Item	Descrição	Quantidade	Valor unitário	Valor Anual
Imunoglobulina humana	5 G SOL INFUS432 CT 1 FR VD INC X 100ML		R$ 1.077,58	R$ 465.514,56

* Valor unitário considerado a partir de consulta de preço da tabela CMED. Preço máximo de venda ao governo (PMVG) no Rio Grande do Sul (ICMS 17%). O PMVG é o resultado da aplicação do Coeficiente de Adequação de Preços (CAP) sobre o Preço Fábrica – PF, PMVG = PF*(1-CAP). O CAP, regulamentado pela Resolução nº. 3, de 2 de março de 2011, é um desconto mínimo obrigatório a ser aplicado sempre que forem realizadas vendas de medicamentos constantes do rol anexo ao Comunicado nº 15, de 31 de agosto de 2017 - Versão Consolidada ou para atender ordem judicial. Conforme o Comunicado CMED nº 5, de 21 de dezembro de 2020, o CAP é de 21,53%. Alguns medicamentos possuem isenção de ICMS para aquisição por órgãos da Administração Pública Direta Federal, Estadual e Municipal, conforme Convênio ICMS nº 87/02, sendo aplicado o benefício quando cabível.

A imunoglobulina humana é comercializada no Brasil por vários fabricantes e em distintas concentrações. Considerando a prescrição apresentada pela parte autora e os valores de

preço máximo de venda ao governo, foi elaborada a tabela acima descrevendo o custo de um ano de tratamento.
Não foram encontrados estudos que tenham avaliado a custo-efetividade do tratamento da SS com imunoglobulina intravenosa.

Benefício/efeito/resultado esperado da tecnologia: indeterminado, em função das limitações das evidências disponíveis.

Recomendações da CONITEC para a situação clínica do demandante: Não avaliada

Conclusão

Tecnologia: IMUNOGLOBULINA HUMANA

Conclusão Justificada: Favorável

Conclusão: Existem poucas evidências de boa qualidade sobre o emprego da imunoglobulina intravenosa no tratamento da condição da parte autora, cenário esperado pela baixa prevalência da doença e apresentação variável. No entanto, devido à refratariedade ao tratamento e possível benefício com o uso da imunoglobulina, posicionamo-nos favoráveis ao fornecimento da terapêutica pleiteada por dois meses, com posterior reavaliação objetiva da funcionalidade para decisão sobre manutenção com redução de dose e aumento de intervalo de aplicação, a fim de racionalizar o uso de insumos de alto custo, ou interrupção do uso na falta de resposta.

Há evidências científicas? Sim

Justifica-se a alegação de urgência, conforme definição de Urgência e Emergência do CFM? Não

Referências bibliográficas: Macragani CP, Moutsopoulos HM. Sjogren's syndrome. Annu Rev Pathol 9:273-285, 2014.4.
Theander, E. e Jacobsson, L.T.H. Relationship of Sjögren's syndrome to other connective tissue and autoimmune disorders. Rheum Dis Clin N Am, 34, 2008. doi: :10.1016/j.rdc.2008.08.009.
Brito-Zerón P et al. Advances in the urderstanding and treatment of systemic complications in Sjögren's syndrome. Curr Opin Rheumaol 26(5):520-527, 2014.6.
DynaMed. Neurologic Manifestations of Sjögren Syndrome. EBSCO Information Services. Accessed 2 de outubro de 2024. https://www.dynamed.com/condition/neurologic-manifestations-of-rheumatic-disease
Van der Heijden EHM et al., Optimizing conventional DMARD therapy for Sjögren's syndrome. Autoimmun Rev.S1568-9972(18)30051-X, 2018. doi:10.1016/j.autrev.2018.03.003.
Consultas - Agência Nacional de Vigilância Sanitária [Internet]. [cited 2021 Sep 21]. Available from: https://consultas.anvisa.gov.br/#/medicamentos/q/?nomeProduto=octagam
Bunschoten C, Jacobs BC, Van den Bergh PYK, Cornblath DR, van Doorn PA. Progress in diagnosis and treatment of chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy. Lancet Neurol. 2019 Aug;18(8):784–94.
Chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy: Treatment and prognosis - UpToDate [Internet]. [cited 2021 Sep 21]. Available from: https://www.uptodate.com/contents/chronic-inflammatory-demyelinating-polyneuropathy-treatment-and-prognosis

Eftimov F, Winer JB, Vermeulen M, de Haan R, van Schaik IN. Intravenous immunoglobulin for chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy. Cochrane Database Syst Rev. 2009 Jan 21;(1):CD001797.
Rist S, Sellam J, Hachulla E, et al. Experience of intravenous immunoglobulin therapy in neuropathy associated with primary Sjögren's syndrome: a national multicentric retrospective study. Arthritis Care Res (Hoboken). 2011;63(9):1339-1344. doi:10.1002/acr.20495

NatJus Responsável: RS - Rio Grande do Sul

Instituição Responsável: TelessaúdeRS

Nota técnica elaborada com apoio de tutoria? Não

Outras Informações: De acordo com relatório médico (Evento 1 - LAUDO2), trata-se de paciente com diagnóstico em 2007 de síndrome de Sjögren, quando iniciou quadro de xerostomia, xeroftalmia e apresentou os exames laboratoriais SSA e FAN reagentes. À época, a paciente foi submetida a pulsoterapia com ciclofosfamida e metilprednisolona, seguido de tratamento de manutenção com azatioprina e metotrexato. Apesar desta terapêutica otimizada, paciente vem apresentando progressão do quadro, estando sintomática, evoluiu com quadro de polineuropatia periférica axonal nos 4 membros evidenciado em eletroneuromiografia. Apresenta biópsia de glândula salivar com resultado focus score de 3, indicando pior prognóstico. Paciente atualmente com quadro de piora e recorrência de parestesias, instabilidade de marcha e dor neuropática, mesmo com uso de azatioprina 200 mg/dia. Neste contexto, paciente recebeu prescrição de manter a azatioprina 200 mg/dia associada a imunoglobulina 5%, tratamento que pleiteia neste processo. Esta nota versará sobre o uso de imunoglobulina no contexto de polineuropatia por síndrome de Sjögren
A síndrome de Sjögren (SS) é uma desordem auto-imune crônica que mais comumente acomete mulheres de meia-idade e fisiologicamente afeta as glândulas exócrinas - principalmente labiais e lacrimais - levando a queixas de boca e olhos secos, e cujo espectro clínico se estende até o envolvimento sistêmico (manifestações extraglandulares), que pode estar relacionado a infiltrados periepiteliais nos órgãos parenquimatosos (rim, pulmão e fígado) (1). A SS pode ser considerada a doença do tecido conjuntivo mais comum que aparece em associação com outras doenças auto-imunes, recebendo os atributos primário, quando aparece isoladamente, ou secundário, quando aparece em associação com outra doença bem definida, como as miosites, entre elas a dermatomiosite (2). A doença pulmonar intersticial constitui um dos fatores clínicos subjacentes à síndrome de Sjögren (3).
A SS pode cursar também com sintomas neurológicos. A prevalência relatada de manifestações neurológicas da SS é de aproximadamente 20%. As manifestações neurológicas podem se apresentar antes mesmo dos sintomas de olhos e boca secos ou outros sintomas sistêmicos. Essas manifestações neurológicas podem incluir envolvimento do sistema nervoso periférico (SNP) ou, muito menos comumente, envolvimento do sistema nervoso central (SNC). As manifestações do SNP são principalmente pelo quadro de polineuropatia. A neuropatia sensorial axonal simétrica distal ou neuropatia sensório-motora é a apresentação característica clássica, relatada em 34% dos pacientes com sintomas neurológicos (4).
O tratamento da SS é sintomático e consiste em substitutos da saliva, substitutos da lágrima e aconselhamento de apoio sobre estilo de vida (2,3). Para os casos com acometimentos extraglandulares, os fármacos modificadores do curso da doença (como o metotrexato, sulfasalazina, azatioprina, ciclosporina, hidroxicloroquina, leflunomida) são os agentes de primeira escolha (5). O tratamento das manifestações neurológicas é amplamente de suporte;

no entanto, em pacientes com doença progressiva ou debilitante, pode ser utilizada terapia imunossupressora ou imunomoduladora (4).