

# PARALISIA PERIÓDICA HIPOCALÊMICA COMO PRIMEIRA MANIFESTAÇÃO DE SÍNDROME DE SJÖGREN

## HYPOKALEMIC PERIODIC PARALYSIS AS THE FIRST MANIFESTATION OF SJÖGREN'S SYNDROME

CAROLINE COUTINHO PIRES<sup>1\*</sup>, JOANDSON DOS SANTOS SOUZA<sup>1</sup>, DRIENA COSTA BATISTA<sup>2</sup>, LETÍCIA LOPES COIMBRA<sup>3</sup>, ALLETHÉA ROBERTHA SOUZA E SILVA<sup>3</sup>, DANIELA MARIA EDILMA JAPIASSÚ CUSTÓDIO<sup>3</sup>, RAFAELA ALEN COSTA FREIRE<sup>3</sup>, PAULO GEOVANNY PEDREIRA<sup>4</sup>

1. Médicos residentes em reumatologia na Universidade Federal do Tocantins; 2. Médica reumatologista; 3. Médicos reumatologistas, preceptores da residência médica de reumatologia da Universidade Federal do Tocantins; 4. Médico reumatologista, doutor, preceptor da residência de reumatologia da Universidade Federal do Tocantins.

\*Quadra 204 Sul, Alameda 08, lote 5. Palmas, Tocantins, Brasil. CEP: 77020-482. [caroline\\_cpirez@hotmail.com](mailto:caroline_cpirez@hotmail.com)

Recebido em 02/02/2023. Aceito para publicação em 14/02/2023

### RESUMO

A síndrome de Sjögren é uma doença sistêmica imunomediada que se manifesta tipicamente com síndrome seca, fadiga e dor. Cerca de 30% dos pacientes podem apresentar manifestações sistêmicas. O diagnóstico é feito com base no quadro clínico, nos exames complementares e nos critérios do American College of Rheumatology e da European League Against Rheumatism. O tratamento da síndrome seca é focado na melhora dos sintomas de sicca, já as manifestações sistêmicas podem ser tratadas com glicocorticoides e imunossuppressores. O objetivo deste trabalho é relatar um caso de síndrome de Sjögren em paciente do sexo feminino que teve como primeira manifestação a paralisia periódica hipocalêmica secundária à acidose tubular renal. A paciente apresentou melhora do quadro após reposição de potássio e bicarbonato de sódio. As manifestações renais na síndrome de Sjögren ocorrem em até 30% dos casos, sendo que a forma mais comum é a nefrite tubulointersticial, que pode complicar com acidose tubular renal e paralisia periódica hipocalêmica. O tratamento depende da gravidade dos sintomas e do grau de atividade da doença.

**PALAVRAS-CHAVE:** Síndrome de sjögren, paralisia periódica hipopotassêmica, acidose tubular renal

### ABSTRACT

Sjögren's syndrome is an immune-mediated systemic disease that typically manifests with sicca syndrome, fatigue, and pain. About 30% of patients may have systemic manifestations. The diagnosis is based on clinical manifestations, complementary exams, and the criteria of the American College of Rheumatology and the European League Against Rheumatism. The treatment of sicca syndrome is focused on improving symptoms of sicca, whereas systemic manifestations can be treated with glucocorticoids and immunosuppressants. The objective of this study is to report a case of Sjögren's syndrome in a female patient,

whose first manifestation was hypokalemic periodic paralysis secondary to renal tubular acidosis. The patient showed improvement after potassium and sodium bicarbonate replacement. Renal manifestations in Sjögren's syndrome occur in up to 30% of cases. The most common form is tubulointerstitial nephritis, which can be complicated by renal tubular acidosis and hypokalemic periodic paralysis. Treatment depends on the severity of symptoms and the degree of disease activity.

**KEYWORDS:** Sjögren's syndrome, hypokalemic periodic paralysis, renal tubular acidosis

### 1. INTRODUÇÃO

A Síndrome de Sjögren (SS) é uma doença sistêmica imunomediada que se caracteriza por infiltração linfocitária e consequente hipofunção das glândulas salivares, lacrimais e de outras glândulas exócrinas, além de aumento dos níveis de autoanticorpos circulantes. Cursa tipicamente com síndrome seca e manifestações sistêmicas extraglandulares<sup>1,2</sup>.

Quando está presente isoladamente, a doença é classificada como síndrome de Sjögren primária. A forma secundária ocorre quando está associada a outra doença autoimune sistêmica, como a artrite reumatoide, o lúpus eritematoso sistêmico ou a esclerose sistêmica<sup>2,3</sup>.

Não há diferenças regionais evidentes em relação à prevalência da SS, sendo sua distribuição universal. Dados sobre a prevalência mundial variam entre 0,05% a 0,7%. No Brasil a prevalência é de 0,17%, segundo estudo populacional. A doença apresenta predileção pelo sexo feminino, em uma proporção de 9:1, e costuma ser diagnosticada entre a 5ª e 6ª décadas de vida<sup>1,2</sup>.

A fisiopatologia envolve fatores genéticos,

associados a fatores ambientais e hormonais. Acredita-se que agentes infecciosos, tais como o vírus Epstein-Barr, o coxsackievírus, o citomegalovírus, o HTLV, o herpes vírus humano tipo 6 e tipo 8, possam desencadear a doença. A influência dos fatores hormonais é reforçada pela maior prevalência da doença em mulheres no período da menopausa. Os genes HLA, especialmente HLA-B8, HLA-Dw3 e HLA-DR3, estão associados a um risco mais elevado de SS<sup>1,2</sup>.

A patogenia da SS envolve processo inflamatório com infiltrado linfocítico periepitelial levando a manifestações glandulares e extraglandulares. Também há hiperatividade dos linfócitos B associada a depósito de imunocomplexos causando manifestações extraepiteliais, como glomerulonefrite, neuropatia periférica e púrpura palpável<sup>2,4</sup>.

A maior parte dos pacientes irá apresentar síndrome seca, fadiga e dor musculoesquelética<sup>5</sup>. Na presença de xerostomia, o paciente queixa-se de sensação de boca seca, halitose, aumento de cáries e disfagia de transferência. O acometimento ocular (xerofthalmia) se manifesta como prurido ocular, sensação de corpo estranho, hiperemia e embaçamento visual. Como consequência da secura genital pode ocorrer vaginite seca, prurido vaginal e dispareunia. A xerodermia e o prurido refletem o acometimento cutâneo. O trato respiratório também pode ser acometido, levando a sintomas de rinite, secura nasal e tosse seca persistente<sup>2</sup>.

Em torno de 30 a 50% dos pacientes apresentam manifestações extraglandulares, as quais podem afetar diversos sistemas de órgãos<sup>5</sup>. As manifestações musculoesqueléticas mais frequentes são mialgia, artralgia e fadiga. Em 30% dos pacientes, ocorre poliartrite simétrica não erosiva e não deformante. Na pele, podem ocorrer lesões vasculíticas, especialmente do tipo púrpura, urticariforme ou eritema polimorfo<sup>1</sup>. O padrão mais frequente de acometimento pulmonar é a pneumonia intersticial não específica, mas também podem estar presentes as formas usuais, em organização e linfocíticas<sup>2</sup>. Pode haver comprometimento tanto do sistema nervoso central quando do periférico, sendo a neuropatia periférica a manifestação mais comum<sup>1</sup>. A frequência do envolvimento renal na SS varia de 5 a 30%. A nefrite tubulointersticial é a forma de apresentação mais comum (85% dos casos), tem curso geralmente benigno, mas pode complicar com acidose tubular renal distal e paralisia periódica hipocalêmica. A glomerulonefrite na SS é mais rara, ocorrendo em 15% dos casos<sup>2,6</sup>. A doença também pode cursar com manifestações hematológicas, cardíacas e gastrointestinais<sup>2</sup>.

Não há um teste único para detectar a SS. O diagnóstico é feito com base na combinação de manifestações clínicas, presença de autoanticorpos circulantes, biópsia de glândulas salivares menores e testes para avaliação de xerostomia e xerofthalmia. Os critérios classificatórios do American College Of

Rheumatology (ACR) e European League Against Rheumatism (EULAR) servem como guia na prática clínica<sup>2,7</sup>. Cerca de 90% dos pacientes têm positividade para anticorpos antinucleares (FAN), sendo que o padrão mais frequente é o nuclear pontilhado fino. Os anticorpos anti-Ro/SS-A e anti-La/SS-B são encontrados em 50-90% e 25-60% dos pacientes, respectivamente, mas apenas o anti-Ro faz parte dos critérios de classificação do ACR/EULAR (2016)<sup>1,2</sup>.

O tratamento da SS deve ser feito por uma equipe multiprofissional composta com reumatologista, cirurgião dentista, oftalmologista e outros profissionais conforme a necessidade. O tratamento da síndrome seca baseia-se no controle sintomático da secura através da educação ao paciente, medidas preventivas, colírios lubrificantes e substitutos de saliva. Em casos refratários também podem ser usados os agonistas muscarínicos, como a pilocarpina; e os colírios de ciclosporina ou tacrolimo. O tratamento das manifestações sistêmicas é variável e deve ser individualizado. Podem ser utilizados os glicocorticoides, a hidroxiquina e imunossuppressores, tais como a azatioprina, o micofenolato de mofetila, a ciclofosfamida e o rituximabe. A escolha do tratamento irá depender do órgão acometido, da gravidade do quadro e do grau de atividade de doença<sup>3,8</sup>.

Diante do exposto, este estudo tem como objetivo descrever um caso de síndrome de Sjögren com acometimento renal tubulointersticial, e que teve a paralisia periódica hipocalêmica como primeira manifestação clínica.

## 2. CASO CLÍNICO

Paciente do sexo feminino, 34 anos, previamente hígida, procurou o pronto atendimento com quadro de náuseas, vômitos, associado a fraqueza muscular ascendente que a impedia de deambular, de início há 1 dia.

Foi encaminhada para internação hospitalar para investigação pela equipe de neurologia. Apresentava-se lúcida, orientada, sem déficits na fala ou alterações de nervos cranianos. Não foram identificadas alterações no exame cardiovascular, respiratório ou gastrointestinal. A investigação laboratorial inicial revelou hipocalcemia grave (K: 1,8 mmol/L). Recebeu o diagnóstico de paralisia periódica hipocalêmica (PPH), sem etiologia definida. Após reposição endovenosa de potássio, evoluiu com melhora da fraqueza muscular e recebeu alta.

Cerca de 40 dias depois foi internada novamente com quadro de tetraparesia, náuseas e vômitos. Em 48 horas evoluiu com tetraplegia e fraqueza da musculatura respiratória, com necessidade de intubação orotraqueal. Exames laboratoriais (tabela 1) revelavam anemia, leucocitose, aumento de proteína C reativa, elevação de escórias nitrogenadas, hipernatremia, hipocalcemia e acidose metabólica. Na ocasião não foi feita dosagem do cloro sérico para cálculo do ânion gap. Durante a internação na UTI apresentou choque

séptico de foco pulmonar, sendo iniciada antibioticoterapia (ceftriaxona e clindamicina) e noradrenalina. Também foi submetida à reposição endovenosa de potássio e bicarbonato de sódio.

A paciente evoluiu com melhora infecciosa e da função renal, além de normalização da gasometria e dos eletrólitos, sendo então extubada e transferida para a enfermaria. Foi avaliada pela equipe de neurologia, que descartou a hipótese de Guillain-Barré. A equipe de nefrologia sugeriu investigação de possíveis causas de acidose tubular renal com hipocalcemia.

**Tabela 1.** Evolução laboratorial

Exames	Semana 1	Semana 2	Mês 6
Gasometria			
pH	6,99	7,48	7,35
pCO <sub>2</sub>	54,6	26,4	38,6
HCO <sub>3</sub>	12,9	19,2	20,9
Hemoglobina	13,1	10,7	11,4
Leucócitos	29.530	9.040	5.900
Plaquetas	386.000	275.000	294.000
PCR	50,1	27,1	3,83
Potássio	2,5	3,4	3,9
Sódio	148	149	131
Uréia	74	23	34
Creatinina	1,8	0,9	0,8

Fonte: os Autores

A investigação etiológica revelou FAN reagente 1/640 nuclear pontilhado fino, anti-Ro: 240, anti-La: 320, proteinúria de 24 horas: 1.224 mg/24 horas. Após o despertar, a paciente iniciou quadro de artrite em pé direito e queixou-se de xerostomia e xeroftalmia de início recente. Foi solicitada biópsia de glândula salivar menor, que revelou uma sialodenite linfocitária crônica compatível com síndrome de Sjögren. Foi então confirmado o diagnóstico de paralisia periódica hipocalcêmica devido nefrite tubulointersticial secundária à síndrome de Sjögren.

A paciente recebeu alta com hidroxiquina 400 mg/dia, cloreto de potássio 600 mg 8/8 horas e bicarbonato de sódio 1 colher 2 vezes ao dia. No retorno ambulatorial também foi possível confirmar o diagnóstico de tireoidite de Hashimoto (TSH: 9,07; anti-TPO: 191 e anti-tireoglobulina: 333). Foi prescrito levotiroxina 25 mcg/dia e prednisona 40 mg/dia. A paciente retornou após 2 meses referindo não ter feito uso do corticoide. O caso foi discutido em conjunto com a equipe de nefrologia. Devido à estabilidade clínica e à melhora da função renal e da proteinúria, optou-se por manter apenas a hidroxiquina e reposição contínua de potássio e bicarbonato de sódio.

### 3. DISCUSSÃO

A SS é uma doença reumática crônica imunomediada, de evolução lenta e progressiva, que pode se apresentar com uma ampla gama de manifestações clínicas e positividade para autoanticorpos. A doença possui distribuição universal e acomete principalmente mulheres na faixa etária da perimenopausa e da pós-menopausa<sup>1,3</sup>.

O sexo da paciente do caso relatado é compatível com os dados epidemiológicos encontrados na

literatura. Em contrapartida, a idade de 34 anos é inferior à faixa etária em que normalmente é feito o diagnóstico. Queiroz *et al.* (2020)<sup>9</sup> e Berrhoute *et al.* (2019)<sup>10</sup> também relataram casos de pacientes com PPH como primeira manifestação de SS em pacientes do sexo feminino com idade inferior a 40 anos. Em pesquisa realizada por Evans *et al.* (2016)<sup>11</sup>, dos 12 pacientes com SS e nefrite tubulointersticial, 11 eram do sexo feminino e 11 tinham idade acima de 40 anos no momento do diagnóstico.

O quadro clínico da SS pode ser dividido em dois subgrupos. O primeiro subgrupo, considerado um polo benigno, é composto por cerca de 70% dos pacientes e se caracteriza por um quadro de síndrome seca, fadiga e dor musculoesquelética, com impacto importante sobre a qualidade de vida. Os 30% restantes fazem parte do polo com maior morbidade e mortalidade, com acometimento de órgãos-alvo e manifestações mais graves. O risco de desenvolvimento de linfoma é maior no polo mais grave<sup>2,6</sup>.

A prevalência da doença renal na SS varia de 5% a 30% de acordo com os estudos epidemiológicos. A nefrite tubulointersticial é a forma de acometimento mais comum e tem evolução geralmente benigna. Pode cursar com disfunção tubular, deterioração lenta da função renal e insuficiência renal aguda. A acidose tubular renal distal (ATRd) é o tipo mais associado à SS e se caracteriza por acidose metabólica com ânion gap normal e pH urinário elevado, geralmente associado a hipocalcemia. Hipercalcúria e hipocitratúria podem estar presentes e complicar com nefrolitíase e nefrocalcinose. A acidose é decorrente da excreção inadequada de hidrogênio no néfron distal e a hipocalcemia é secundária à perda urinária de potássio. Na maioria dos pacientes, a hipocalcemia é assintomática, mas em alguns casos pode ocorrer fraqueza muscular e paralisia<sup>6,7</sup>. A PPH pode ser a primeira manifestação da SS, precedendo os sintomas de secra oral e ocular<sup>12</sup>.

O envolvimento glomerular na SS é raro e pode cursar com síndrome nefrítica, síndrome nefrótica, glomerulonefrite rapidamente progressiva e doença renal crônica. A forma histológica mais frequente é a glomerulonefrite membranoproliferativa<sup>7</sup>. A biópsia renal não é obrigatória no acometimento tubulointersticial exclusivo, porém deve ser sempre realizada nos casos de envolvimento glomerular, a fim de fazer o diagnóstico histopatológico e descartar outros processos associados<sup>6</sup>.

Estudo realizado por Ramos-Casals *et al.* (2015)<sup>6</sup> caracterizou as manifestações sistêmicas da SS. Dentre os pacientes com acidose tubular renal, 97% foram classificados com a forma distal (tipo 1) e 3% com a forma proximal (tipo 2). Dos 120 pacientes com doença renal sintomática, 90 (69%) apresentaram fraqueza ou paralisia hipocalcêmica, mas apenas 9 (6%) evoluíram com fraqueza da musculatura respiratória.

Não há um exame específico para o diagnóstico da SS. O laboratório pode evidenciar anemia de doença crônica, anemia hemolítica autoimune, trombo-

citopenia autoimune, leucopenia, linfopenia e neutropenia. A hipergamaglobulinemia policlonal ocorre com frequência. Os anticorpos antinucleares (FAN), o anti-Ro/SS-A e o anti-La/SS-B são os mais frequentemente encontrados. Hipocomplementemia e crioglobulinemia podem estar presentes e se associam a risco aumentado de linfoma<sup>2,3</sup>.

O diagnóstico baseia-se no quadro clínico sugestivo, nos exames complementares e nos critérios de classificação do ACR/EULAR (2016) (tabela 2). Os critérios devem ser aplicados em pacientes que tenham pelo menos um sintoma de secra oral ou ocular, e que não tenham história de radioterapia de cabeça e pescoço, hepatite C ativa, síndrome da imunodeficiência adquirida, sarcoidose, amiloidose, doença enxerto versus hospedeiro ou doença relacionada a IgG4. Para a classificação adequada da SS primária é necessária uma pontuação maior ou igual a 4<sup>2,13</sup>.

No caso relatado, o quadro de paralisia recorrente associada a hipocalemia e acidose metabólica levou à hipótese de paralisia periódica hipocalêmica secundária à acidose tubular renal. A investigação etiológica revelou positividade para FAN, anti-Ro e anti-La. Foram aplicados os critérios do ACR/EULAR (2016) e a paciente apresentou pontuação de 6 pontos: anticorpo anti-Ro positivo e biópsia de glândulas salivares menores com presença de sialodinite linfocítica crônica. Com isso, foi confirmado o diagnóstico de síndrome de Sjögren.

**Tabela 2.** Critérios de classificação da síndrome de Sjögren primária: American College Of Rheumatology (ACR) e European League Against Rheumatism (EULAR), 2016

1. Biópsia de glândulas salivares menores: sialoadenite linfocítica focal com escore focal  $\geq$  (1 foco = aglomerado de pelo menos 50 linfócitos) por 4 mm<sup>2</sup> (3 pontos)
2. Anticorpo anti-Ro/SS-A positivo (3 pontos)
3. *Ocular Staining Score*  $\geq$  5 ou *van Bijsterveld Score*  $\geq$  4 em pelo menos 1 olho (1 ponto)
4. Teste de Schirmer I  $\leq$  5 mm/5 min em pelo menos 1 olho (1 ponto)
5. Fluxo salivar não estimulado  $\leq$  0,1 ml/min (1 ponto)

**Fonte:** Adaptado de Shiboski et al. (2017)<sup>13</sup>

O tratamento das manifestações extraglandulares da SS é variável. O uso de terapias sistêmicas como glicocorticoides, hidroxiquina, imunossupressores e imunobiológicos deve ser considerado em pacientes com doença ativa, a depender do órgão acometido e da gravidade do quadro<sup>3</sup>. A EULAR desenvolveu um instrumento objetivo de avaliação da atividade sistêmica na SS, o EULAR Sjögren's Syndrome Disease Activity Index (ESSDAI), o qual é validado e aceito mundialmente e pode ser utilizado para guiar o tratamento das manifestações sistêmicas<sup>3,14</sup>. No caso de envolvimento renal leve, caracterizado por acometimento tubulointersticial exclusivo, sem proteinúria importante ou disfunção renal, recomenda-se correção da hipocalemia e reposição de bicarbonato de sódio para melhora da acidose. Tratamento com glicocorticoides, associados ou não a imunossupressores é recomendado no caso de

envolvimento renal moderado, com proteinúria entre 1 a 1,5 g/dia, mas sem disfunção renal. No caso de envolvimento glomerular, com proteinúria acima de 1,5 g/dia e disfunção renal (TFG < 60 ml/min), recomenda-se pulsoterapia com metilprednisolona associado a ciclofosfamida<sup>2,3</sup>.

Estudo descreveu 12 casos de pacientes com SS e nefrite tubulointersticial, todos com insuficiência renal moderada. Dos 12 pacientes, 11 foram tratados com micofenolato de mofetila, 2 com azatioprina, 9 com prednisona em dose moderada e 1 não recebeu tratamento imunossupressor. A imunossupressão foi indicada devido à disfunção renal. Todos os pacientes tiveram melhora significativa da taxa de filtração glomerular após o tratamento<sup>11</sup>. Outro estudo relatou caso de paciente do sexo feminino com SS, acidose tubular renal e disfunção renal. Foi realizado tratamento sintomático com reposição de eletrólitos e correção da acidose, além de terapia agressiva com hidroxiquina, prednisona e azatioprina. Após 5 meses de tratamento, a taxa de filtração glomerular permaneceu estável. A paciente manteve-se dependente de reposição de potássio e bicarbonato de sódio, o que sugere que as manifestações tubulointersticiais da SS têm baixa resposta ao tratamento imunossupressor<sup>15</sup>.

No caso relatado, inicialmente a paciente apresentava-se com acidose metabólica, hipocalemia, insuficiência renal aguda e proteinúria acima de 1 g/dia, o que poderia indicar uma atividade renal importante. Devido à instabilidade clínica e à gravidade do quadro, optou-se inicialmente apenas pelo tratamento conservador, com correção da acidose e da hipocalemia, e tratamento do choque séptico. Estas medidas iniciais foram suficientes para que a paciente tivesse plena recuperação do quadro clínico e da função renal, bem como normalização da proteinúria, o que indica que o choque séptico provavelmente contribuiu para a piora renal transitória. Por esse motivo, e pela recusa da paciente em fazer uso de prednisona, manteve-se apenas a prescrição de hidroxiquina e reposição contínua de cloreto de potássio e bicarbonato de sódio.

#### 4. CONCLUSÃO

A síndrome de Sjögren é uma colagenose que geralmente se apresenta com um quadro típico de síndrome seca, o que leva a um diagnóstico mais precoce. Porém, raramente pode ter como primeira manifestação um quadro de acidose tubular renal associado a paralisia periódica hipocalêmica. Trata-se de manifestação grave, especialmente quando há envolvimento da musculatura respiratória e necessidade de ventilação mecânica. Este tipo de apresentação pode gerar um atraso no diagnóstico devido à sua raridade. Por isso, diante de um quadro de acidose tubular renal distal sem etiologia definida, deve-se considerar a síndrome de Sjögren no diagnóstico diferencial.

## 5. REFERÊNCIAS

- [1] Hochberg MC, Silman AJ, Smolen JS, *et al.* Reumatologia: ed 6ª, Elsevier. 2016.
- [2] Shinjo SK, Moreira C, Vasconcelos JTS, *et al.* Livro da Sociedade Brasileira de Reumatologia: 2ª ed. Barueri-SP: Manole. 2021.
- [3] Ramos-Casals M, Brito-Zerón P, Bombardieri S On behalf of the EULAR-Sjögren Syndrome Task Force Group, *et al.* EULAR recommendations for the management of Sjögren's syndrome with topical and systemic therapies. *Annals of the Rheumatic Diseases* 2020; 79:3-18.
- [4] Mariette X, Criswell LA. Primary Sjögren's Syndrome. *N Engl J Med.* 2018; 378(10):931-939
- [5] Romão VC, Talarico R, Scirè CA, *et al.* Sjögren's syndrome: state of the art on clinical practice guidelines. *RMD Open.* 2018; 4(Suppl 1):e000789
- [6] Ramos-Casals M, Brito-Zerón P, Seror R, *et al.* EULAR Sjögren Syndrome Task Force. Characterization of systemic disease in primary Sjögren's syndrome: EULAR-SS Task Force recommendations for articular, cutaneous, pulmonary and renal involvements. *Rheumatology (Oxford).* 2015 Dec;54(12):2230-8
- [7] Aiyegbusi O, McGregor L, McGeoch L, *et al.* Renal Disease in Primary Sjögren's Syndrome. *Rheumatol Ther.* 2021 Mar; 8(1):63-80
- [8] Valim V, Trevisani VF, Pasoto SG, *et al.* Recomendações para o tratamento da síndrome de Sjögren. *Rev Bras Reumatol.* 2015; 55(5):446-457
- [9] Queiroz DM, Valenzuela RGV, Marinho AWGB, *et al.* Apresentação clínica atípica da acidose tubular renal distal: relato de caso registrado no Amazonas, Brasil. *Braz. J. Nephrol.* 2020; 42(3):380-3.
- [10] Berrhoute L, Kissani N, Essaadouni L, *et al.* Hypokalaemic periodic paralysis revealing primary Sjögren's syndrome. *Presse Med.* 2019 Nov; 48(11 Pt 1):1342-1344
- [11] Evans RDR., Laing CM, Ciurtin C, *et al.* Tubulointerstitial nephritis in primary Sjögren syndrome: clinical manifestations and response to treatment. *BMC Musculoskelet Disord* 2016; 17(2).
- [12] Müller CS, Filho AR, Carvalho JGR, *et al.* Paralisia Periódica Hipocalêmica na Síndrome de Sjögren. *Rev Bras Reumatol.* 2006; 46(4):304-308.
- [13] Shiboski CH, Shiboski SC, Seror R, *et al.* 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.
- [14] Serrano EV, Valim V, Miyamoto ST, *et al.* Adaptação transcultural do "EULAR Sjögren's Syndrome Disease Activity Index (ESSDAI)" para a língua portuguesa. *Rev Bras Reumatol.* 2013; 53(6):483-493
- [15] Vasquez-Rios G, Westrich DJ Jr, Philip I, *et al.* Distal renal tubular acidosis and severe hypokalemia: a case report and review of the literature. *J Med Case Rep.* 2019 Apr 26; 13(1):103.