

Síndrome de Sjogren. Estudio de dos pacientes

Por los Dres.:

RAFAEL PILA PEREZ,¹⁶ ALBERTO HATIM RICARDO,¹⁷ RAMON ALEGRET MENDOZA¹⁸ y
HENRY RONDA MARISY¹⁹

Pila Pérez, R. y otros. *Síndrome de Sjogren. Estudio de dos pacientes*. Rev Cub Med 18: 1. 1979.

Se estudian los casos de 2 pacientes portadoras de artritis reumatoidea, quienes presentan síndrome de Sjogren tipo I; se investigan clínica y oftalmológicamente, por otorrinolaringología y anatomía patológica. Se revisa la literatura médica al respecto, y se comparan los hallazgos.

INTRODUCCION

En los últimos años el síndrome de Sjogren se ha notificado —por diferentes autores— con mayor frecuencia asociado a múltiples entidades, tales como: artritis reumatoidea, en un 50% de los casos;¹⁻¹⁶ lupus eritematoso sistémico,^{1,17} periarteritis nudosa, tiroiditis de Hashimoto,^{3,11,16} polimiositis,⁴ linfomas,¹ macroglobulinemia de Waldenström,⁵ hepatitis crónica activa,¹ cirrosis biliar primaria¹ y esclerodermia.^{1,6}

Esta entidad se caracteriza por sequedad de boca, garganta, nariz, vagina, disminución de la cantidad de lágrimas y tumefacción parotídea recidivante.^{1,2,7-10}

El interés en realizar este trabajo fue presentar los casos de dos pacientes portadoras de este síndrome asociado a la artritis reumatoidea.

Presentación de los pacientes

Paciente C.M.R., del sexo femenino, de la raza blanca, de 61 años de edad, HC No. 288515.

MI: dolor en las articulaciones.

HEA: paciente que reingresa en nuestro hospital después de ser atendida en el departamento de oftalmología por presentar conjuntivitis y dificultad visual; refiere que además presenta dolor en las articulaciones interfalángicas proximales, codos y rodillas, así como gran sequedad de boca y ojos (figura 1).

¹⁶ Especialista de I grado en medicina interna. Jefe del servicio de medicina interna del hospital provincial docente "Manuel Ascunce Domenech". Camagüey.

¹⁷ Profesor auxiliar de medicina interna del hospital provincial docente "Manuel Ascunce Domenech". Camagüey.

¹⁸ Especialista de I grado en oftalmología del hospital provincial docente "Manuel Ascunce Domenech". Camagüey.

¹⁹ Especialista de I grado en otorrinolaringología del hospital provincial docente "Manuel A. Domenech". Camagüey.



Figura 1. "OCILO TERNES" en un síndrome de Sjogren con poliartritis crónica. Observese la sequedad de los labios.

Examen físico

Piel: pálida, seca y áspera.
Soma: desviación cubital de ambas manos, dedos fusiformes con aumento de volumen de la articulación interfalángica, codos y rodillas.
Digestivo: cavidad bucal seca y séptica. Aumento de volumen de regiones parotídeas.
Neurológico: agudeza visual: disminuida. Fondo de ojo: normal. Resto del examen físico: negativo.

Exámenes complementarios

Hb: 10,8 g%; leucocitos: 11 500 x mm cúbico con diferencia normal; eritrosedimentación: 113 mm 1ra. hora; células LE (6): negativas. Coa- gulograma, glicemia, urea, serología, orina y heces fecales: normales. Electroforesis de proteínas: marcada hipergammaglobulinemia, factor reumatoide positivo (1 x 16 400). Densidad urinaria: 1 004. Gastroacidograma: anaclorhidria; urocultivos normales. Rayos X de tórax y esófago, estómago y duodeno: normales. ECG: normal. Examen óseo: osteoporosis y deformidad de las articulaciones de ambas muñecas. Cambios de osteoartritis en las articulaciones de las rodillas. Sialografía parotídea: signos de sialoadeni- tis. Lesión en copo de nieve

Figura 2. Sialografía parotídea oblicua izquierdo, donde se observa aumento de volumen parotideo con dilatación de los acidos. Imagen en copos de nieve.

(figura 2). Exudado conjuntival y exudado faríngeo: normales; prueba del terrón de azúcar positiva. Medulograma buscando células o fenómeno LE: no se observan células anormales. Biopsia de piel y músculo: normal. Biopsia de glándula parótida: infiltrado linfocitario que comprime y engloba ácinos y conductos de la glándula con atrofia parcial de dichos conductos (figura 3). Prueba de Schirmer: humedece 4 milímetros ambos ojos en 5 minutos.

Paciente C.P.S., del sexo femenino, de la raza blanca, de 57 años de edad, HC No. 450133.

MI: fotofobia y dolor en ambos ojos.

HE A: paciente con antecedentes de padecer dolores articulares, así como deformidad de las articulaciones de los dedos, por lo que ha sido estudiada y diagnosticada de poliartritis crónica progresiva. Desde hace aproximadamente un año comienza a presentar dificultad para la visión y gran sequedad de los ojos y boca. También sorpresivamente observa caída de los dientes, e ingresa por todo lo anteriormente expuesto.

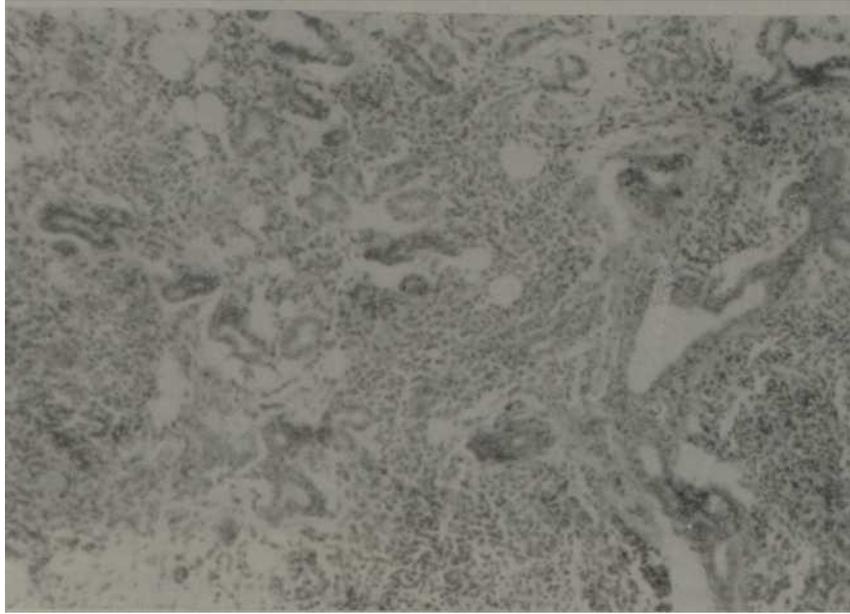


Figura 3. *Infiltrado inflamatorio crónico intersticial por mononucleares, con predominio de linfocitarios con atrofia de ácinos y conductos.*



Figura 4. *Paciente portadora de poliartritis crónica con fotofobia, sequedad extrema de los labios y ligero aumento de parótidas.*

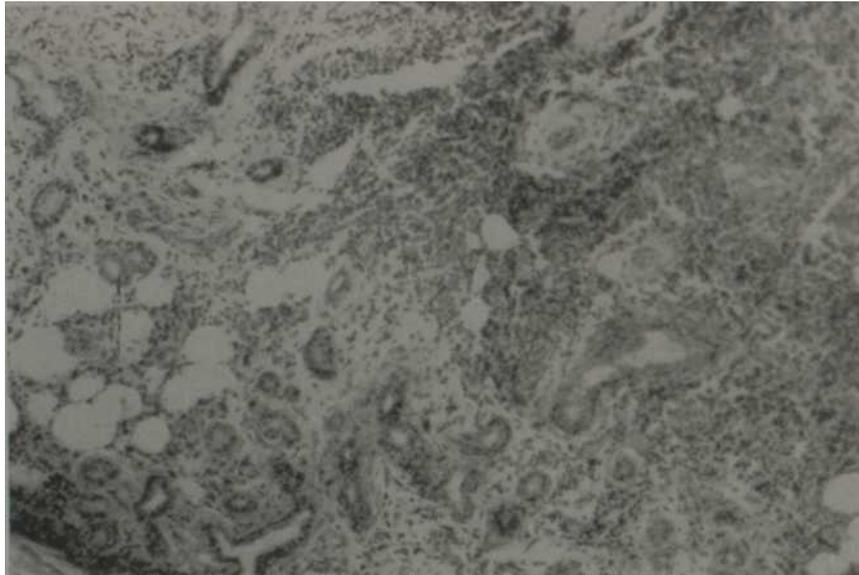


Figura 5. Nótese la marcada atrofia del parénquima de la glándula con infiltrado linfocitario perivascular, sin invadir la pared de los vasos sanguíneos.

Examen físico

Palidez cutaneomucosa, sequedad de ambos ojos con inyección conjuntival, sequedad de lengua, aumento de volumen en región parotídea (figura 4).

Soma: deformidad cubital de ambas manos, dedos en huso, nodulos subcutáneos en ambas regiones epitrocleares. Resto del examen físico: negativo.

Exámenes complementarios

Hb: 8,5 g%; leucocitos: 7 000 x mm cúbico con diferencia normal. Eritrosedimentación: 116 mm 1ra. hora; células LE (6): negativas. Coagulo- grama, glicemia, urea, serología, orina y heces fecales: normales. Electroforesis de proteínas: hipergammaglobulinemia, factor reumatoide positivo (1 x 18 000). Densidad urinaria: 1 002. Gastroacidograma: anacidez marcada; urocultivos, exudados faríngeo y conjuntival, medulograma, rayos X de tórax, de esófago, estómago y duodeno y ECG: todos normales. Examen óseo: deformidad y subluxación de articulaciones de ambas manos. Sialografía parotídea: se observa disminución del calibre del conducto excretor. Dilataciones quísticas acinulares. Lesión en copo de nieve compatible con el síndrome de Sjögren. Biopsia de piel y músculo: normal. Biopsia de glándula parotída: marcada atrofia del parénquima de la glándula con infiltrado linfocitario perivascular, sin invadir la pared de los vasos sanguíneos (figura 5). Prueba de Schirmer: humedece 2 mm en ambos ojos. Prueba del terrón de azúcar: positiva.

DISCUSION

Las dos pacientes de nuestra casuística se trataban de mujeres de 61 y 57 años, respectivamente, portadoras de artritis reumatoidea de larga evolución. El síndrome de Sjögren se observa en mujeres mayores de 40 años, aunque se han informado casos en niños y adultos jóvenes.¹¹

Estudios recientes han demostrado que se trata de una enfermedad originada por mecanismos de autoagresión.^{12,13,18}

Nuestras dos enfermas presentaban gran sequedad de todas las mucosas con queratoconjuntivitis seca, xerostomía marcada, fotofobia, blefaritis ocasionales, ausencia de lágrimas y aumento de volumen de regiones parotídeas, los cuales son signos típicos de esta afección.^{8,9,12,15} Llamó la atención la sepsis bucal en una de las pacientes y caída de los dientes de forma inesperada.¹⁶

El cuadro clínico puede estar dado también por fiebre, astenia, infección pulmonar, adenopatías y esplenomega-

l_{ja i,2,w,i#}

Otros autores han señalado vaginitis, síntomas urinarios (hipostenuria), falta

de sudor, alopecia y alteraciones del lecho ungueal.¹¹ Nuestras pacientes presentaron hipostenuria marcada. Se ha señalado que esta entidad puede ser causa de síndrome nefrótico¹¹ y diabetes insípida.²¹ *Stoltze*¹¹ entre sus pacientes señaló que el 20% tenía afecciones tiroideas y el 7% de sus enfermos no presentaba artritis reumatoidea. Se han in formado púrpuras, polimiositis focal, hepatomegalia, síndrome de Raynaude insuficiencia renal,^{14,*11} así como ulceraciones de córnea, disminución de la visión y catarata.^{14.in}

Como enfermedad autoinmune se ha constatado la positividad de pruebas tales, como: factores antinucleares, fijación del complemento o anticuerpos precipitantes a una gran cantidad de tejidos y órganos.^{12*17,19,21}

Ha despertado interés la similitud, desde el punto de vista hístico con la tiroiditis de Hashimoto.¹¹

En la actualidad se admiten dos formas principales del síndrome de Sjögren. En el primer tipo: queratoconjuntivitis seca, xerostomía, engrosamiento de glándulas salivales y artritis reumatoidea o cualquier otra enfermedad del tejido conectivo. En la segunda forma, el complejo consiste en: queratoconjuntivitis seca o xerostomía.⁵

En cuanto a los exámenes complementarios, la positividad de la prueba de Schimmer —en valores inferiores en 15 mm de humedad, del papel de filtro, en 5 minutos;^{9,14*15,22} el factor reumatoide— el cual se encuentra presente en todos los pacientes con este síndrome—¹⁸ la eritrosedimentación acelerada, la prueba del terrón de azúcar para determinar la intensidad de la secreción salival,¹¹ fueron todos positivos en nuestros pacientes; además, la disminución de la densidad urinaria,^{20*21} fue positiva. La electroforesis de proteínas que muestra marcada hipergammaglobulinemia,¹ se encontró igualmente elevada en nuestras pacientes. Es frecuente encontrar anacidéz histaminorresistente como se comprobó en ambas pacientes.¹¹ Una prueba más específica

es la prueba de las lágrimas, la cual muestra una disminución o ausencia de lisozima en el líquido lagrimal.^{11*17*19} Los anticuerpos antitiroideos se encuentran elevados en el 70% de los pacientes.¹¹ La inmunolectroforesis puede revelar aumento de la concentración sérica de inmunoglobulina G y M y, en ocasiones, de la A.¹ La alteración salival no es sólo cuantitativa puesto que la saliva no contiene ptialina, mucina ni peroxidasa.^{1*}

La radiografía del tórax puede acompañarse de pleuresía, adherencias pleurales, neumonía, atelectasia, bronquiectasia y fibrosis pulmonar.

Todo esto puede ser debido a la disminución de la secreción del moco, drenaje bronquial escaso o infección secundaria.² No constatamos alteraciones respiratorias en nuestros pacientes.

La sialografía puede revelar disminución del calibre de los conductos excretores con dilataciones quísticas acinulares, signos que presentaron nuestros pacientes.²⁰ La biopsia de glándulas salivales muestra infiltración densa de linfocitos con atrofia del tejido acinoso y proliferación de las células de revestimiento de los conductos, lo que da por resultado estrechez u obliteración de la luz de los conductos.¹⁰ Esta prueba reveló el diagnóstico planteado en nuestros pacientes. La biopsia de ganglio en ocasiones muestra presencia de reticulosarcoma como complicación.^{3,10} El medulograma ocasionalmente señala procesos sépticos o evidencia que este síndrome está dado por el LES u otra entidad.^{17*19}

En cuanto al tratamiento, no existe un tratamiento eficaz, sin embargo los esferoides mejoran las manifestaciones clínicas del síndrome.^{1,3,22} El tratamiento local consiste en aliviar la sequedad con la utilización de preparados de lágrimas artificiales y colirios de metilcelulosa.^{R*9*15*22}

La azatioprina fue utilizada en uno de nuestros casos por breve período de tiempo, cuando éste no mejoró con los esferoides.

CONCLUSIONES

1. Nuestras 2 pacientes presentaron xerostomía, queratoconjuntivitis seca, así como sequedad de la piel y mucosa, aumento de volumen de parótida y anemia ligera.
2. La edad de estas pacientes era más de 50 años.
3. El diagnóstico se fundamentó en el cuadro clínico, electroforesis de proteínas, factor reumatoide, prueba de Schirmer, sialografía y biopsia de glándulas parótidas.
4. No se constataron complicaciones asociadas.
5. No existe tratamiento específico en los casos de alteración oftalmológica o artritis grave; empleamos los esteroides por vía oral o endovenosa y localmente colirio de metilcelulosa; cuando el cuadro clínico no mejoró con los esteroides en uno de nuestros pacientes empleamos azatioprina.

SUMMARY

Pila Pérez, R. et al. *Sjögren's syndrome. A study of two patients.* Rev Cub Med 18: 1, 1979.

Two patients with rheumatoid arthritis in who a type I Sjögren's syndrome was diagnosed are studied. They were clinically, ophthalmologically, otorhinolaryngologically and pathologically investigated. Medical literature is reviewed and findings are compared.

RÉSUMÉ

Pila Pérez, R. et al. *Syndrome de Sjogren. A propos de deux patientes.* Rev Cub Med 18: 1, 1979.

Deux patientes porteuses d'arthrite rhumatoïde, présentant le syndrome de Sjogren type I sont étudiées. Une analyse clinique et ophtalmologique des deux patientes est réalisée par oto-rhinolaryngologie et anatomie pathologique. Une revue de la littérature médicale concernant ce sujet est faite. Les trouvailles sont comparées.

PE3IOME

muía nepec, P. H «p.

CHHflpOM

HccJieaosa -

HUe JtByX nanueHTOB. Rev Cub Med 18 1, 1979

ÜTKiBOjffl'rcii HccjieaoBaraie cjry^aeB c KsyMRnaiiHeHTaMH, cTpajja **DUTOX** peBMaTOHHHHM apTpHTOM, KOTOpHe npeflCTaBJflJIH CHHflpOM—**Sjogren** yzh I. 3th nanjieHTH o<i>TanLMOJionFiecKH oocJie,nyx)T Oh nocpejüCTBOM OToppnHoJiapHHroJiorra h naTOJiorOTecKofl aHa- tombh. UpocMaTpHBaeTCH HMeBtนาacs O6 btom 3aóojieBaHHZ Me.ng üHHCitafl JizTepaTypa h iipoboottch cpaBHeHze odHapyxeHHHX Ha XOflOK.

BIBLIOGRAFIA

1. *Alarcón, D. S. et al.* Sjogren syndrome in systemic lupus erythematosus. *Ann Intern Med* 81: 577-583, 1974.
2. *Castleman, B. y otros.* Síndrome de Sjogren. *Progresos de Patología y Clínica.* Tomo I, pp. 307-320, Vol. XXI. Manuel Marín y Col. Editores. Madrid, 1974.
3. *Robinson, W. D.* Enfermedades de las Articulaciones. Pp. 1968-1983. Tomo I. Cecil-Loeb. Tratado de Medicina Interna. Editorial Interamericana. Méjico. 1972.
4. *Brauerman, I. M.* Manifestaciones cutáneas de las enfermedades sistémicas. Pág. 159. Editorial Toray S. A. Barcelona, 1973.
5. *Talal, A.; Bunim, J. J.* The development of malignant lymphoma in the course of Sjögren's syndrome. *Am J Med* 36: 529, 1964.

R.C.M.
ENERO-FEBRERO, 1979

6. *Shearn, M. A.* Sjögren syndrome in association with scleroderma. *Ann Intern Med* 52- 1352, 1960.
7. *Nowicki, N. J.* Manifestaciones oculares de las enfermedades del colágeno y medicamentos utilizados para su tratamiento. *Clin Med de NA.* Pp. 131-139. Ediciones Revolucionarias. Enero, 1965.
8. *Etewzrtduke.* Enfermedades de los ojos. Enfermedades del aparato lagrimal. Capítulo 32, pp. 459-69. ELDER. Décimoquinta edición. Editorial Interamericana S. A. Méjico, 1965.
9. *Casanova, J.* Oftalmología. Aparato Lagrimal. Cap. 16, pp. 149-158. Editorial Roca. Barcelona, 1961.
10. *Robbins, S. L.* Tratado de Patología. Pág. 735, Editorial Revolucionaria, 1970.
11. *Stoltze, C. A. et al.* Keratoconjuntivitis Sicca and Sjogren's syndrome. *Arch Int Med* 106- 513, 1960.
12. *Ritama, T. et al.* Parotid gland of Sjögren syndrome. *Arch Otolaringology* 91: 67-70, January, 1970.
13. *Berends, J. y otros.* Síndrome de Sjögren-Gorgerot. Tratado de Otorrinolaringología. Vol. II, pág. 346. Editorial Científico Médica.
14. *Sorby, A.* Patología Médica Oftalmológica. Oftalmología Sistémica. Afecciones Reumáticas. Sección II, pp. 328-330. Ediciones Toray, Barcelona, 1962.
15. *Gifforo Sandford, I?.; Adler, F. H.* Manual de Oftalmología. Aparato Lagrimal. II ed., pp. 215-222 y 257-285. Editorial Espax, Madrid, 1961.
16. *Rotes-Quero!* Semiología de los Reumatismos. Pág. 554. Editorial Espax, Barcelona, 1965.
17. *Gahagan, R. B.* Sjögren's syndrome and lupus erythematosus. A case report. *Arch Intern Med* 115: 235-238, 1965.
18. *Hullander, J. L. et al.* Arthritis and other conditions. Textbook of Rheumatology VII ed., Lea and Febiger, Philadelphia, 1966.
19. *Masón, A.M.S. et al.* Sjögren's syndrome a clinical review. *Semin Arthritis Rheum* 2: 301-331, 1973.
20. *Black, D.A.K.* Enfermedades del Riñón. Pág. 292, Editorial Espax, Barcelona, 1970.
21. *Martin, A. S.; Wu Hao Tu.* Nephrogenic diabetes insipidus and other defects of renal tubular function in Sjögren's syndrome. *Am J Med* 39: 312-317, 2, 1965.
22. *Leopold, I. H.* Ocular therapeutics. Internal ophthalmic clinics I: pág. 25, Little Brown, SL, Boston, 1961.
23. *Rubin, P.; Holt, J. F.* Secretory sialography in defects of the major salivary glands. *Radium Ther Nuci Med* 77: 575-598, 1957.