

UNIVERSIDAD DE BARCELONA
FACULTAD DE ODONTOLOGIA

MANIFESTACIONES CLINICAS DEL SINDROME DE SJÖGREN

por

EDUARDO CHIMENOS KÜSTNER M^a JESUS MOLINA AYALA

BARCELONA

RESUMEN: El objetivo de este trabajo estriba en presentar al odonto-estomatólogo la sintomatología más frecuente, oral y extraoral, de este síndrome. Su interés radica en que, la mayoría de las veces, se expresa como sequedad de las mucosas ocular (xeroftalmía) y bucal (xerostomía), lo cual hace de ella una patología especialmente importante en el ámbito de la Odonto-Estomatología.

PALABRAS CLAVE: Enfermedad de Mikulicz. Síndrome de Sjögren. Xeroftalmía. Xerostomía.

ABSTRACT: Aim of this work is to present the most frequent oral and extraoral signs and symptoms of this syndrom, whose main expression is usually dryness of ocular and oral mucosae (xerophthalmia and xerostomia, respectively).

KEY WORDS: Mikulicz's disease. Sjögren Syndrom. Xerophthalmia. Xerostomia.

INTRODUCCION

El síndrome de Sjögren (SS) es un trastorno autoinmune caracterizado por la inflamación de las glándulas exocrinas, principalmente las lagrimales y salivales. Las manifestaciones clínicas de este síndrome dependen de las glándulas afectas y las más frecuentes son la sequedad ocular (xeroftalmía) y bucal (xerostomía), lo que se conoce como síndrome seco (1).

Existe una mayor incidencia en el sexo femenino, con una relación de 9:1; ello ha sugerido que las hormonas sexuales podrían jugar un papel modulador de los mecanismos etiopatogénicos del síndrome. En cuanto a la edad, la incidencia aumenta a partir de la cuarta década de la vida, alcanzando un máximo a los 60 años (1, 2). Sin embargo, se han descrito también casos en la infancia (3).

Puede presentarse de forma aislada (SS primario) o asociado a otras enfermedades de etiología autoinmune

(SS secundario) (1).

Así pues, además de la forma primaria, que cursa como enfermedad inflamatoria crónica, dando lugar a una disminución de la secreción lacrimal y de la saliva (4-13), existe otra forma, secundaria, asociada a artritis reumatoide u otras enfermedades reumáticas sistémicas, como el lupus eritematoso sistémico, la esclerodermia, o la polimiositis (1, 6, 14-16).

Una tercera forma, en la que destaca un infiltrado inflamatorio de predominio linfocitario, con carácter agresivo, a menudo con alteración de órganos importantes (pulmón y riñón) que ha sido definida como pseudolinfoma o forma pseudotumoral (2, 14), corresponde a una entidad nosológica independiente, denominada *lesión linfoepitelial benigna o enfermedad de Mikulicz* (15, 16).

MANIFESTACIONES CLINICAS

Desde un punto de vista clínico, las manifestaciones del síndrome de Sjögren pueden clasificarse como glandulares y extraglandulares (1).

Formas glandulares (Tabla I)

Afectan a las mucosas de los ojos y a las glándulas

MANIFESTACIONES CLINICAS DEL SINDROME DE SJÖGREN

FORMAS GLANDULARES

ALTERACIONES ORALES

- XEROSTOMIA
- AUMENTO DEL TAMAÑO GLANDULAR
- DIFICULTAD MASTICATORIA
- DIFICULTAD DEGLUTORIA
- DISGEUSIA
- ESTOMATODINIA (BOCA ARDIENTE)
- INFECCIONES MICOTICAS
- QUEILITIS ANGULAR
- CARIES

ALTERACIONES OCULARES

- XEROFTALMIA
- QUERATOCONJUNTIVITIS SECA
- FOTOFOBIA
- ULCERACIONES CORNEALES
- IRIDOCICLITIS

TABLA I

MANIFESTACIONES CLINICAS DEL SINDROME DE SJÖGREN

FORMAS EXTRAGLANDULARES

APARATO RESPIRATORIO

- TOS
- DISNEA
- INFECCIONES

APARATO DIGESTIVO

- DISFAGIA
- GASTRITIS
- PANCREATITIS
- CIRROSIS BILIAR
- HEPATITIS CRONICA

ALTERACIONES RENALES

- ACIDOSIS TUBULAR RENAL

ALTERACIONES CUTANEAS

- VASCULITIS LEUCOCITOCLASTICA
- VITILIGO

ALTERACIONES NEUROMUSCULARES

- SNC:
 - CRISIS COMICIALES
 - MIELITIS TRANSVERSA
 - ANSIEDAD
 - DEPRESION
- SNP:
 - POLINEUROPATIA
 - MONONEURITIS
 - MIOPATIAS

ALTERACIONES ARTICULARES

- ARTRALGIAS
- POLIARTRITIS

ALTERACIONES TIROIDEAS

- HIPOTIROIDISMO
- TIROIDITIS DE HASHIMOTO
- MIXEDEMA

ALTERACIONES CARDIOVASCULARES

- VASCULITIS
- FENOMENO DE RAYNAUD
- PERICARDITIS
- MIOCARDITIS

TABLA II

salivales (4-13), principalmente.

La afectación *ocular* se traduce en una queratoconjuntivitis seca, con sensación de cuerpo extraño intraocular, ausencia de lagrimeo y fotofobia. La evolución suele ser lenta, generalmente sin complicaciones, si bien en ocasiones pueden producirse ulceraciones y perforaciones corneales, así como iridociclitis (1, 12, 14).

La afectación de las *glándulas salivales* cursa con xerostomía y a veces aumento del tamaño glandular. Clínicamente ello puede manifestarse como dificultad para la masticación y la deglución y disgeusia, en un principio, y como sensación urente (estomatodinia), con ulceraciones y fisuras mucosas, queilitis comisural, caries e infección micótica posteriormente (1, 8, 14).

Formas extraglandulares (Tabla II)

Las manifestaciones clínicas extraglandulares demuestran la naturaleza sistémica del síndrome, que puede afectar a numerosos aparatos y sistemas (1). En muchas ocasiones el síntoma más destacado es la fatiga, cansancio o astenia, de difícil valoración (2).

El *aparato respiratorio* puede verse afectado, de forma que el paciente puede presentar tos, disnea e infecciones de repetición, debido a una disminución de la secreción y a la consiguiente densificación del moco. La radiografía de tórax muestra con frecuencia un patrón intersticial basal. Las pruebas funcionales respiratorias suelen demostrar alterada la difusión del CO₂, con disminución de la capacidad vital, por alterarse la relación de ventilación-perfusión (1, 2, 14).

El *aparato digestivo*, afectado en el síndrome de Sjögren, puede reflejar sintomatología tan variada como disfagia, por sequedad esofágica, gastritis atrófica y pancreatitis aguda y crónica. Es importante destacar también la frecuente asociación de SS con ciertos tipos de hepatología; así la mayoría de pacientes con cirrosis biliar primaria, la mitad con hepatitis crónica activa y una cuarta parte de los pacientes con cirrosis biliar criptogénica presentan además un SS (1, 2, 14).

La alteración *renal* más frecuente del SS es túbulo-intersticial, que generalmente no tiene traducción clínica y se detecta analíticamente en forma de acidosis tubular renal, acompañada de trastornos iónicos en algunas ocasiones. La afectación glomerular es rara, a no ser que

se relacione con un lupus sistémico y el sedimento urinario en general es normal (1, 2, 14).

Las alteraciones *cutáneas* más frecuentes se deben a una vasculitis leucocitoclásica. Predominan en las extremidades inferiores y cursan a brotes, de 3 ó 4 días de evolución. La alteración de la melanogénesis en ciertas zonas de la piel puede favorecer el desarrollo de un vitiligo (1, 17).

Las *alteraciones neuromusculares* no son frecuentes, pero se han descrito tanto del sistema nervioso central, como del periférico.

En cuanto al SNC, cabe destacar las crisis comiciales, los déficits focales y la mielitis transversa. Los trastornos psiquiátricos, concretamente síndromes de ansiedad y depresivo, también se han descrito en relación con el SS.

En relación con el SNP, la alteración más frecuente es la polineuropatía sensitivo-motora de las extremidades inferiores, aunque también se presentan mononeuritis múltiple y afectación de los pares craneales.

Se ha propuesto también la existencia de una miopatía típica del SS, que cursa clínicamente con mialgias, debilidad de predominio muscular y cierto grado de atrofia muscular, y que de forma característica cursa con enzimas musculares normales (1, 14, 18).

Las manifestaciones *articulares* consisten sobre todo en artralgias transitorias, aunque también pueden presentarse poliartritis no erosivas (1). La más frecuente de las enfermedades articulares asociadas al SS es la artritis reumatoide, que se presenta en más de la mitad de los casos (14, 19).

La presencia de *hipotiroidismo* clínicamente aparente se descubre en aproximadamente un 10-15% de los casos de SS y no es excepcional la presencia de anticuerpos anti-tiroideos. La tiroiditis de Hashimoto puede asociarse al SS (1, 19).

Las alteraciones de tipo *cardiovascular* pueden consistir en vasculitis con manifestaciones cutáneas, como ya se ha indicado, o traducirse en fenómeno de Raynaud, que se presenta en un 25% de los pacientes con SS primario (1). La manifestación cardíaca más común es la pericarditis, que suele ser de tipo fibrinoide (2). Sin embargo se han descrito también alteraciones cardíacas secundarias a amiloidosis, en pacientes con SS (20).

DISCUSION

Como mencionábamos al principio, se denomina síndrome de Sjögren secundario aquel en el que se asocia una enfermedad autoinmune (1) o una conectivopatía (14) al componente oral y/o conjuntival del síndrome. Al emplear el término «enfermedad autoinmune», se engloban la mayoría de los procesos patológicos mencionados, razón por la cual nos mostramos más partidarios del mismo.

Tal como se ha podido observar, la patología asociada al síndrome de Sjögren es múltiple y variada. El síndrome fue descrito en 1933 por quien le dio nombre y desde

entonces no se ha descubierto su etiología, si bien se conoce una patogenia de índole autoinmunitaria.

La posible malignización del proceso es una eventualidad relativamente frecuente. Se ha llegado a afirmar que un paciente con SS tiene una posibilidad entre seis de desarrollar un linfoma y un 44 por 100 más de posibilidades que un individuo sano (21).

BIBLIOGRAFIA

1. CUXART, A.; TURAL, C.: «Síndrome de Sjögren». 7DM 91:42-46, 1991.
2. RODRIGUEZ DE LA SERNA, A.; CASAS GASSO, F.: «Síndrome de Sjögren». *Medicine* 22:923, 1984.
3. MYER, C.; COTTON, R.T.: «Salivary gland disease in children: a review. 1) Acquired non-neoplastic disease. 2) Congenital lesions and neoplastic disease». *Clin. Pediatr.* 25:314-353, 1986.
4. SEGERBERG-KONTTINEN, M.: «A postmortem study of focal adenitis in salivary and lacrimal glands». *J. Autoimmun.*, 2:553-558, 1989.
5. DANIELS, T.E.; SILVERMAN JR., S.; MICHALSKI, J.P. et al.: «The oral component of Sjögren's syndrome». *Oral Surg. Oral Med. Oral Pathol.* 39:875-885, 1975.
6. AMOR, B.; KAHAN, A.: «Lacrimal and salivary immunoglobulins in Sjögren's syndrome». *J. Autoimmun.* 2:509-513, 1989.
7. ATKINSON, J.C.; TRAVIS, W.D.; PILLEMER, S.R. et al.: «Major salivary gland function in primary Sjögren's syndrome and its relationship to clinical features». *J. Rheumatol.* 17:318-322, 1990.
8. DANIELS, T.E.: «Clinical assessment and diagnosis of immunologically mediated salivary gland disease in Sjögren's syndrome». *J. Autoimmun.* 2:529-541, 1989.
9. MASON, D.K.; HARDEN, R.McG.; BOYLE, J.A. et al.: «Salivary flow rates and iodide trapping capacity in patients with Sjögren's syndrome». *Ann. rheum. Dis.* 2:311-315, 1967.
10. PRAUSE, J.U.; JENSEN, O.A.; PASCHIDES, K.; STOVHASE, A.; VANGSTED, P.: «Conjunctival cell glycoprotein pattern of healthy persons and of patients with primary Sjögren's syndrome-light microscopical investigation using lectin probes». *J. Autoimmun.* 2:495-500, 1989.
11. STELLER, M.; CHOU, L.; DANIELS, T.E.: «Electrical stimulation of salivary flow in patients with Sjögren's syndrome». *J. Dent. Res.* 67:1334-1337, 1988.
12. JACOBSON, L.T.H.; AXELL, T.E.; HANSEN, B.U. et al.: «Dry eyes or mouth-an epidemiological study in swedish adults, with special reference to primary Sjögren's syndrome». *J. Autoimmun.* 2:521-527, 1989.
13. WILDE, P.C.M. DE; KATER, L.; BAAK, J.P.A. et al.: «A new and highly sensitive immunohistologic diagnostic criterion for Sjögren's syndrome». *Arthr. & Rheumat.* 32:1214-1220, 1989.
14. BERINI AYTÉS, L.; GAY ESCODA, C.; SANCHEZ GARCÉS, M^{PA}.: «Síndrome de Sjögren». *Tiempos Médicos*, Nº 415, 45-55, 1990.
15. BHASKAR, S.N.: «Lesiones de las glándulas salivales». En: *Patología Bucal*. Ed. El Ateneo. Buenos Aires, 1984, pp. 422-425.
16. LUCAS TOMAS, M. DE. «Sialoadenosis». En: *Medicina oral*. Salvat Eds., S.A. Barcelona, 1988, pp. 224-229.
17. DANIEL, F.: «Acromias adquiridas». En: *Dermatología práctica*. Essex (España), S.A., Madrid, 1976, pág. 76.
18. SIDEN, A.; LINDAHL, G.: «Signs of Sjögren's syndrome in a patient with myasthenia gravis». *Acta Neurol. Scand.* 81:179-180, 1990.
19. LIENCE DURAN, E.: «Síndrome de Sjögren». En: *Reumatismos inflamatorios de etiología desconocida*. FARRERAS - ROZMAN: *Medicina Interna*. Ed. Marín, S.A., Barcelona, 1975, pág. 989.
20. EAGLE, K.A.; SOUTHERN, J.F.: «Donna di 62 anni con insuficiencia cardiaca destra». *Medicina-Riv. E.M.I.* 9:321-332, 1989.
21. BASCONES MARTINEZ, A.; LLANES MENENDEZ, F.: «Síndrome de Sjögren». En: *Medicina bucal*. Ediciones Avances. Madrid, 1991, pp. 449-450.