

SÍNDROME DE SJOGREN

Doctor Hernán Corrales P.
Del Departamento de Dermatología del
Hospital General San Felipe

Doctor Manuel Bueso
Del Departamento de Medicina Interna del
Hospital General San Felipe

Doctor Raúl Durón M.
Del Departamento de Patología del
Hospital General San Felipe

La siguiente es una comunicación de un caso de síndrome de Sjogren que fue traído a este Hospital por uno de nosotros y se ha estudiado con vistas a esta presentación.

Gracias a contribuciones casuísticas es como podemos llegar a buen conocimiento de nuestra patología. El interés reside en el hecho de que el cuadro está casi completo, siendo que la mayoría de los comunicados en la literatura mundial son incompletos y algunos hasta han resultado ser otra afección después de un análisis (Tolmach J. A. Sjogren's Syndrome? *Aren. Dermat. and Syph.* 68: 753. Dic. 1953.)

Nombre: C. R. P. Edad: 68 años. Ocupación: Oficios domésticos.
Nació y reside: Tegucigalpa, D. C. Ingresó: 20 de diciembre de 1954.

Síntoma principal: Referida a la M. M. por el Dr. Dávila aquejando sensación de ardor en el cuero cabelludo, en la región occi-

Historia: La paciente refiere que desde hace varios años padece de sensación de ardor en el cuero cabelludo en la región occipital, con irradiación difusa a la nuca, molestia que no se acompaña de

Refiere además que desde hace 1 año notó que la piel de los miembros inferiores, cara y cuello se había cubierto por pequeñas manchas rojas, de diverso tamaño que oscilaban entre 2 mm. a 5 mm. de diámetro, las cuales desaparecían momentáneamente a la pre-
10 meses comenzó a notar que ambas regiones parotí-

deas le aumentaban de volumen sin ningún pródromos ni malestares concomitantes, llegando en poco tiempo al estado actual en que se presentan como tumoraciones bilaterales, ovaladas, de 8 cms., de largo por 4 de ancho, no dolorosas.

Desde hace algún tiempo (8 meses) padece de sequedad de la mucosa oral y ardor de la lengua, epifora desde hace dos meses y rinorrea abundante. Tiene malestares gástricos con la ingestión de alimentos: sensación de llanura post-prandial y pirosis; náuseas desde hace 2 años, nunca acompañadas de vómitos.

Se lleva en consulta al Servicio de Dermatología de Mujeres.



Hipertrofia parotidea. Se observan telangiectasias en cara.

Examen Físico

Paciente asténica. Palabra lenta y gangosa. Brevilínea. Colabora bien al interrogatorio. Atención espontánea

P; 75 x m'

T: 36,8 R: 20

^ Hallazgos positivos: Ojos: epifora. Reflejos a la luz y acomoda-

Fondo: Normal. Conjuntivas, secas.

Nariz: secreción mucosa líquida; aparente sequedad de la mucosa.

Boca: ausencia de piezas dentarias. Lengua roja, escrotal. Faringe hiperémica. Amígdalas presentes, crípticas.

Región parotídea: Ocupada en ambos lados por tumoraciones simétricas, ovaladas de eje mayor vertical, que miden 8x5 cms. De consistencia renitente, no dolorosas, planos cutáneos movibles sobre ellas, poco fijas a los planos profundos. No hay alteraciones de la mucosa oral a éste nivel. Conducto de Warton permeables, hay salida de secreción salival a la expresión parotídea, aunque en poca cantidad.



Se observa hipertrofia bilateral de las parótidas y las telangiectasias en cara y manos.

Miembros: superiores: piel seca, con abundantes manchas rojas, redondas, algunas puntiformes que se identifican como telangiectasias, y que alcanzan un diámetro de 3 mm. las mayores.

Dedos cortos, con sequedad y agrietamiento de la piel, lustrosa y adelgasada. Uñas agrietadas y quebradizas.

Inferiores: sequedad y descamación de la piel.

El examen físico de los aparatos restantes fue normal.

DATOS DE LABORATORIO:

Sangre: 8 de noviembre de 1954.

	9.500
	3.200.000
	8%-13,5
Valor Globular:		1.2
Fórmula Leucocitaria:		60
		1
		1
		6
		32



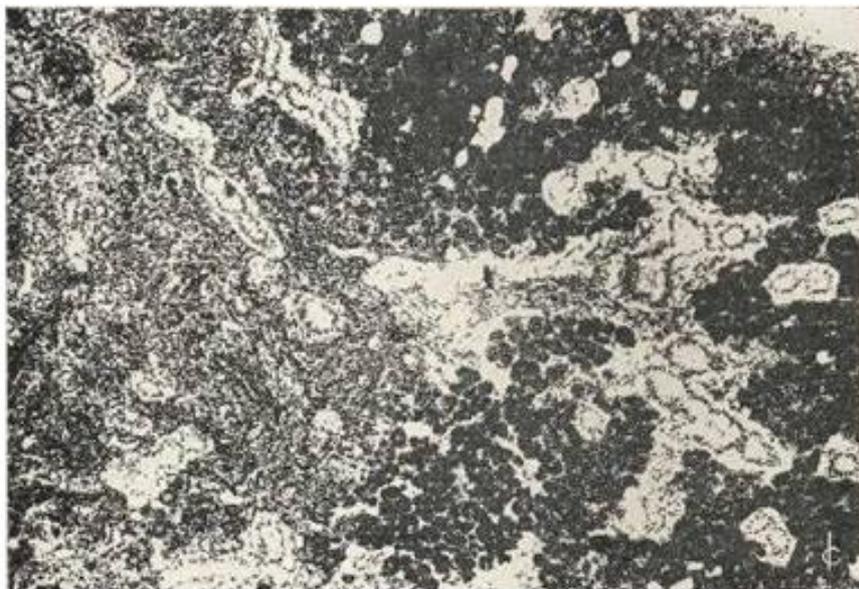
Los dedos se muestran atinados, lustrosos y con piel atrófica como un comienzo de esclerodermia.

Malaria: negativo.

10 de diciembre de 1954.

	19.500
	3.000.000
	11.2 grs,
Células empacadas:		38%
Volumen Corpuscular Medio: ...		126
		37
Concentración Hg. C. M.: ...		30%
Fórmula Leucocitaria:		59
	0

..... <0
 26
 15
 135.000
 Eritrosedimentación: 48 mm. 1 h.
 Indico Ictérico: 10 unidades
 Heces: Histolíticas activas.



Se observa de un lado la estructura normal de la glándula parótida y del otro la enorme invasión de tejido reticuloendotelial.

Color: amarillo.
 Olor: suigeneris.
 Reac: Acida.
 Densidad: 1.013.
 Sedimento: floculento.
 Glucosa: Neg.
 Albúmina: ligerísimas trazas.
 Fosfatos: normales.
 Carbonatos: no hay.
 Pigmentos biliares: Neg.
 Cristales: Oxalato de cal.

CONSIDERACIONES

Fue Sjogren en 1933 quién describió un síndrome caracterizado por sequedad de mucosa debida a secreción inadecuada de las

glándulas interesadas, sobre todo lagrimales y salivares, así como a veces las glándulas de las mucosas del tracto respiratorio. Al referirse Urbach (Skin Diseases, Nutrition and Metabolism, 1946 Pag 460, Gruñe and Stratton, New York) al síndrome opina que hay función lagrimal inadecuada que produce querato-conjuntivitis sicca y a veces disfagia.

Puede llegar hasta debilidad de la percepción de gustos y olores, poca transpiración y a veces aquilia.



Piel de un brazo en la que se observa infiltrado denso en derredor de un folículo piloso.

Ha sido informado un caso de Sheldon en el cual había también hiperqueratosis plantar con pigmentación de piernas y telangiectasias en cara y piernas.

Esta enfermedad aparece después de la menopausia y casi solo afecta a mujeres; es frecuente la anorexia y anemia. Signo muy interesante: inflamación bilateral de las parótidas.

Stahel y otros después, consideran este síndrome como una avitaminosis A. Ormsby y Montgomery (Diseases of the Skin Lea y Febiger, Philadelphia, 1948) lo colocan en el capítulo de las vitaminas en su tratado.

Ocasionalmente hay linfadenopatía y nódulos subcutáneos es probable que los infiltrados perivascuales de células redondas y cambios atroficos con fibrosis de las glándulas interesadas y arteritis necrotisante y proliferativa, tengan relación con la artritis reu-

matoidea que suele integrar el cuadro en forma más o menos preponderante (Anderson W. A. D., Pathology; C. V. Mosby Co., St.

Se ha llamado Enfermedad de Mikulicz a un cuadro integrado por alargamiento bilateral de glándulas salivares y lagrimales. Morgas y Castleman encontraron en dieciséis casos estudiados, tejido linfoideo, llenando los acinos del parenquima glandular y los conductos obstruidos por proliferación epitelial y mioepitelial. Los mismos autores encontraron no sólo coincidencia clínica de sus casos con los de Sjogren, sino que, estudiando los preparados histológicos de este autor, encontraron en ellos ístoles epimioepiteliales y concluyen que la enfermedad de Mikulecz, sólo es una variante del síndrome de Sjogren.

No hay que olvidar que se ha dado en llamar síndrome de Mikulicz a un agrandamiento de las glándulas salivares que ha resultado ser debida a diversas causas: leusemia, sarcoidosis, linfoma maligno, T. B. C. y otras afecciones sistémicas.

De tal manera pues, que tal como están las cosas hasta hoy, deben diferenciarse la enfermedad de Mikulicz del síndrome de Mikulicz en una forma análoga a como se diferencia la enfermedad de Raynaud del Fenómeno de Raynaud.

Hay que destacar en nuestro caso algunos hechos importantes: Primero: la paciente ha tenido artlagias de tipo artritis reumatoidea. Segundo: presenta un comienzo deacroesclerodemia como lo ilustra la fotografía de manos, en donde la piel se ha tornado lisa, lustrosa y atrófica. Tercero: la gran cantidad de telangetasias en miembros superiores. Cuarto: una epífora moderada por la eversión ligera del párpado inferior discretamente endurecido, sin que esto niegue la sequedad de las conjuntivas.

No está, pues, fuera del lugar creer que tal síndrome tenga conexión con la familia de las enfermedades del Colágeno y que observemos epífora cuando aún no hay atrofia marcada de las lagrimales. La esclerodemia suele acompañarse de epífora también. Debemos continuar la observación de esta paciente tanto como sea posible, porque no estamos en condiciones de decir si el fuerte infiltrado linfocitario de las parátidas puede ulteriormente evolucionar hacia un linfoma maligno. Recordemos que muchos dermatitis crónicas infiltrativas, por ejemplo, con cuadro clínico definido de Poikilodermia y Dermatitis Exfoliativa evolucionan hacia el granuloma