



medicina general y de familia

edición digital

www.elsevier.es/mgyf



Carta al Editor

Algunos aspectos del síndrome de Sjögren primario

Some aspects of primary Sjögren's syndrome

Sr. Editor:

El síndrome de Sjögren primario es una enfermedad autoinmune sistémica crónica, no asociada a otro proceso reumatológico, que se caracteriza por un infiltrado inflamatorio linfocitario en las glándulas salivales y lagrimales¹. Los síntomas iniciales son sequedad ocular y bucal («síndrome seco»), aunque es frecuente el desarrollo de manifestaciones extraglandulares, por lo que se presenta como un cuadro heterogéneo no órgano-específico.

Presentamos el caso de una mujer de 80 años de edad, con antecedentes de hipertensión arterial y síndrome ansioso-depresivo. Está en tratamiento con escitalopram y trazodona.

Consulta por dolor bucal intenso, sensación de quemazón persistente y sequedad, que empeora con la ingesta, de varios meses de evolución. Ha solicitado asistencia en otras ocasiones y se ha descartado candidiasis orofaríngea o enfermedad dentaria. Además se añaden mialgias en los miembros superiores y debilidad en los inferiores.

En la exploración física muestra buen estado general, no tiene bocio ni adenopatías en ningún territorio ni organomegalias; tampoco hipertrofia parotídea. No se constata pérdida de fuerza ni atrofia muscular, y la exploración de la sensibilidad es normal. Confirmamos la hiposialia mediante una sialometría.

La analítica general, que incluye hemograma con velocidad de sedimentación globular y bioquímica con proteína C reactiva, creatinfosfoquinasa (CPK) y hormonas tiroideas es normal. El sedimento de orina es normal.

Se objetiva positividad de anticuerpos anti-centrómero (1/1.280) y anti-peroxidasa tiroidea (TPO) (464 UI/ml (normal < 90 UI/ml)); el resto de autoanticuerpos solicitados (anti-ADN nativo, anti-RNP, anti-Sm, anti-SSa, anti-SSb, factor reumatoide, anti-péptido citrulinado y anti-receptor TSI) son negativos.

La radiografía de tórax no muestra hallazgos.

Dados estos resultados se solicitan niveles de complemento (C3 y C4) y crioglobulinas, que son normales.

La sospecha de enfermedad de Sjögren se confirma mediante la biopsia de una glándula salival menor, que muestra infiltrados linfoplasmocitarios.

Se pautan estimulantes de la secreción salival y antiinflamatorios no esteroideos, con lo que se produce cierta mejoría.

Comentario

La prevalencia del síndrome de Sjögren primario varía del 0,5 al 4 % de la población general. El predominio en mujeres es claro.

Suele comenzar en la edad adulta, a partir de los 50 años; es infrecuente en edades tan avanzadas como la de este caso, cuando el síndrome de boca seca suele ser debido al uso de fármacos o a atrofia glandular.

El diagnóstico se fundamenta en la presencia de clínica compatible y evidencia de autoinmunidad cuando otras causas de «síndrome seco» han sido descartadas². Primero tiene que haber un marcador objetivo de hipofunción glandular, como es la sialometría. Posteriormente se debe demostrar la positividad de anticuerpos anti-Ro y/o anti-La, o de anticuerpos anti-nucleares (> 1/320) con factor reumatoide positivo o, como en nuestro caso, anticuerpos anti-centrómero en ausencia de esclerosis sistémica.

La biopsia será útil para confirmar el diagnóstico cuando hay poca autoinmunidad o para descartar otras enfermedades, pero no es imprescindible.

Solo un pequeño grupo de enfermos presenta anticuerpos anti-centrómero³ (5 %), que puede acompañarse de algún síntoma de esclerosis sistémica, principalmente fenómeno de Raynaud.

El síntoma que acompaña normalmente a la xerostomía del síndrome de Sjögren es la quemazón oral o glosodinia, que puede ir acompañada de disfagia, disgeusia o inflamación de las glándulas salivales.

Con frecuencia se observan manifestaciones músculo-esqueléticas, entre ellas artralgias y mialgias; es rara la presencia de una verdadera miopatía proximal con elevación de CPK.

Entre las alteraciones neurológicas predomina la afectación del sistema nervioso periférico, en forma de disestesias en las extremidades inferiores, y del v par craneal, que puede intensificar la sintomatología orofacial; también son comunes los síntomas psiquiátricos, con alta prevalencia de depresión.

Por otro lado, está demostrada la asociación entre esta enfermedad y la autoinmunidad tiroidea, como sucede en este caso, aunque no está claro si esto conlleva mayor riesgo de disfunción⁴. En este sentido, los anticuerpos anti-TPO son los más comúnmente encontrados.

Generalmente, se observa una estabilidad sintomática a lo largo del tiempo, aunque debemos identificar el subgrupo de pacientes que tiene un mayor riesgo de complicaciones, sobre todo el desarrollo de linfomas. Estos pacientes presentan un riesgo de sufrir linfoma de 10-44 veces el de la población general. Suelen ser no-Hodgkin, de células B, bajo grado y tipo MALT, que principalmente afectan a la glándula parótida.

La detección en el momento del diagnóstico de parotidomegalia, hipocomplementemia y crioglobulinemia se relacionan con una peor evolución, y constituyen los factores pronóstico del síndrome de Sjögren primario que obligan a realizar un seguimiento más estrecho⁵.

Creemos que el médico de atención primaria es capaz de realizar una buena aproximación diagnóstica mediante la sospecha clínica y pruebas inmunológicas disponibles. Se debe dejar al reumatólogo algún estudio más específico y el seguimiento.

Conflicto de intereses

Los autores expresan que no hay conflicto de intereses al redactar el manuscrito.

BIBLIOGRAFÍA

1. Goules AV, Tzioufas AG, Moutsopoulos HM. Classification criteria of Sjögren's syndrome. *J Autoimmun.* 2014;48:42-5.
2. Quin B, Wang J, Yang Z, Yang M, Ma N, Huang F, et al. Epidemiology of primary Sjögren's syndrome: A systematic review and meta-analysis. *Ann Rheum Dis.* 2015;74:1983-9.
3. Shen L, Suresh L, Lindemann M, Xuan J, Kowal P, Malyavanthaw K, et al. Novel autoantibodies in Sjögren's syndrome. *Clin Immunol.* 2012;145:251-5.
4. Sierra-Santos L, Sendino-Revuelta A, Pacheco-Cuadros R, Aparicio-Jabalquinto G, Barbado-Hernández FJ. Tiroiditis de Hashimoto y síndrome de Sjögren. ¿Asociación o síndrome múltiple autoinmune? *An Med Interna.* 2001;18:86-7.
5. Brito-Zerón P, Ramos-Casals M, Bove A, Sentis J, Font J. Predicting adverse outcomes in primary Sjögren's syndrome: identification of prognostic factors. *Rheumatology.* 2007;46:1359-62.

Álvaro Peña-Irún^{a,*}, María Martínez-Pérez^b,
Francisco Helguera-Rebolledo^a y Álvaro Pérez-Martín^c

^a Centro de Salud El Sardinero, Santander, Cantabria, España

^b Residencia de Mayores Virgen del Faro, Santander, Cantabria, España

^c Centro de Salud Centro, Santander, Cantabria, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: alvaro290475@hotmail.com (Á. Peña-Irún).
1889-5433/© 2016 Sociedad Española de Médicos Generales y de Familia. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).
<http://dx.doi.org/10.1016/j.mgyf.2016.01.002>