Síndrome de Sjgren. Presentacion de un caso Síndrome of Sjgren. Presentation of a case

Dr. Rogelio Sánchez Mayola (1), Dr. Jose Manuel González Cendán (2) Dr. Jorge J. Pérez Assef (3)

RESUMEN

El rasgo distintivo del Síndrome de Sigren (SS) es el complejo de Síndrome Seco (xerostalmia y xerostoma) lo que encontramos en la paciente que estudiamos, así como la asociación de un fibromioma uterino como hallazgo al exÁmen clínico. Se logra determinar histologicamente las alteraciones de dicha entidad.

PALABRA CLAVE: SÍNDROME DE SJGREN.

- 1. Especialista Primer Grado Medicina Interna. Profesor Auxiliar
- 2. Especialista Primer Grado Medicina Interna.
- 3. Especialista Primer Grado Medicina Interna. Profesor Instructor

INTRODUCCION

El Síndrome de Sigren (SS), descrito por primera vez por Henrik Sigren, es un trastorno inmunológico que se caracteriza por destrucción progresiva de glándulas exocrinas, con lo cual surge sequedad de mucosas y conjuntivas. Aparece como trastorno aislado (forma primaria), conocido también como Síndrome Seco, o más a menudo en asociación con otras enfermedades autoinmunes (forma secundaria)(1).

La enfermedad afecta más a mujeres y no se cuenta con cifras exactas de incidencia, pero aparece secundariamente en el 30 % de personas con Artritis Reumatoide (2) y 10 % de enfermos de Lupus Eritematoso Sistémico, o encontrarse como un Síndrome Linfoproliferativo conocido como pseudolinfoma (3,4).

Describimos a continuación un caso de SS en una paciente en la cual se documentos un fibromioma uterino.

CASO CLINICO

Mujer de 54 años que refiere trastornos oculares, fotofobia, ardor, como disminución de la secreción lagrimal y salival desde hace tres meses. En estos momentos ingresa por presentar decaimiento y sangramiento vaginal.

La exploración física demostró la existencia de queratoconjuntivitis seca, mucosas hipocoloreadas y al examen ginecológico vagina seca con útero aumentado de volumen.

Las determinaciones hematológicas indicaron anemia normocótica e hipocrómica,

con recuento leucocitario y plaquetas normal.

En el ultrasonido se constatan signos de esteatosis hepética, páncreas con aumento de la ecogenicidad con imágenes de microcalcificaiones y tero aumentado de volumen con imagen ecolócida de 74 x 76 mm.

Las Pruebas de funcionamiento hepático resultaron normales.

Se realiza panendoscopia encontrándose gastroduodenitis crónica con atrofia de mucosa gástrica.

En el gastroanálisis encontramos ausencia de secreción gástrica.

En la biopsia realizada de la mucosa del labio se aprecia infiltración linfocitaria pericanalicular de pequeños y grandes linfocitos y plasmocitos.

Es operada, realizándose histerectomía y el estudio anatomopatológico muestra fibroleiomioma uterino, cervicitis crónica con queratinización exocervical.

DISCUSION

La paciente que se describe presenta un SS con hallazgos clínicos e histológicos propios de la enfermedad (5).

Es conocida la incidencia de linfomas malignos, carcinomas epiteliales que se asocian a esta entidad, así como carcinoma transicional de nasofaringe y de células escamosas dela gandulas salivares (6), pero no se ha determinado la relación con procesos neoformativos uterinos.

Las hepatopatías se cuentan entre las enfermedades de naturaleza autoinmune que se asocian al SS, pero en este caso se constató solamente una esteatosis hepática con pruebas de funcionamiento hepático normales.

Resultó útil la biopsia de labio para el diagnóstico donde el dato histológico más precoz en las glándulas salivales mayores y menores es la infiltración linfocitaria pericanalicular. Las células son principalmente linfocitos pequeños, pero también puede haber linfocitos grandes y células plasmáticas, al igual que folículos linfoideos con centros germinativos. (7)

No se encontró en este caso enfermedad de estirpe inmunológica o un Síndrome de superposición asociado (8)

BIBLIOGRAFIA

- 1.- Fox RI. Primary Sigren syndrome: Clinical and inmunopathologic feacture. Sem arthritis rheum 1984; 14:77.
- 2.- Wehmeyer A, Das PK Swaak, Gebhart W, Kijastra A. gren syndrome: comparative studies in local ocular an serum inmunoglobulin concentrations with special reference to secretory Ig A. Int Ofthalmol 1991; 15(3): 147-51.
- 3.- Morais D, Peruse R. Sigren syndrome and differential diagnosis of parotid gland hypertrophy. J Can Dent Assoc 1991; 132(1):135-9.
- 4.- Varga M, Kiss A. Malignant B-Cell Lymphoma in patient with primary Sjgren syndrome. Orv Hetil 1991; 132(1):29-32.
- 5.- Katayama Y, Nishiyama S, Nishioka K. Clinical and histological analysis of labial lip biopsy in gren syndrome. J Dermatol 1991;18(1):25-30.
- 6.- Yang Y, He ZG, Zhang NZ. Associations between the renal tubular acidosis of primary Sigren and the infection of Epstein Barr virus: a preliminary study. Chung Hua Nel Ko tsa Chin 1991;30(3):151-3,188.
- 7.- Rebora A, Parodi A. Mixed connective tissue disease and correlated diseases. G Ital Dermatol Venereol 1990; 125(9):357 62.