# SINDROME DE SIOGREN

### PRESENTACION DE UN CASO

Dr. LEONCIO CORDERO y Dr. FERNANDO CRESPO Facultad de Medicina, Universidad del Azuay, Cuenca

El síndrome de Sjögren, conocido también como síndrome de Gougerot-Houwers, se caracteriza por la deficiente secreción lagrimal, salival, mucosa y sudoral, así como por la falla de otras secreciones externas, lo que determina xeroftalmia y sequedad de las mucosas. Estas alteraciones frecuentemente, se acompañan de artifis, esclerodermia y síntomas generales.

Después de las primeras descripciones de Gougerot (1925) y de Houwers (1927), fue considerado como una afección local, de interés para el oftalmólogo, hasta que Henrick Sjögren, en 1933, reportó 19 casos y llamó la atención sobre la estomorrinofaringitis seca, con aumento del tamaño de las glándulas salivales, y sobre la artritis que acompaña al sindrome, destacando la compleja sintomatología que, desde entonces, llevó a considerar esta afección como de carácter general y etiología desconocida.

A más de las denominaciones arriba anotadas, este síndrome ha recibido muchas otras: síndrome de Sjögren-Mikulioz, síndrome de Gougerot-Sjögren, síndrome de Gougerot-Houwers-Sjögren, síndrome de sequedad, síndrome del "ojo seco", síndrome de queratoconjuntivitis seca (sicea), síndrome secreto-inhibidor, xerodermoteosis, dacrio-sialo-adenopatía atrófica, etc. (1, 2, 3).

#### MANIFESTACIONES CLINICAS

La mayor parte de los autores consideran al síndrome de Sjögren como una afección idiopática (4, 5) y crónica de las parótidas y de otras glándulas salivales; a menudo acompañada de atrofia de las glándulas lagrimales y que se presenta de preferencio en mujeres menopaúsicas. (1, 2, 4, 6, 7, 9, 10, 11).

Schiavetti<sup>6</sup> describe en el síndrome cuatro manifestaciones: cutáneo-mucosas, ocularos, de reumatismo crónico y generales.

Las manifestaciones cutáneo-nuccsas dependen exclusivamente de las alteraciones de las glándulas salivales; parótidas, submaxilares, sublinguales y glándulas anexas a las mucosas bu-

cal, faringea y gástrica; a veces se observa atrofia de la mucosa vacinal y rectal. Son más frequentes las manifestaciones de seguedad cutánea. Las alteraciones de las glándulas salivales ocasionan disminución de la saliva, la que se torna viscosa o filamentosa, razón por la que la mucosa bucal aparece deslustrada, cubierta, a veces, de costras, con fisuras y grietas, especialmente a nivel de los labios, carrillos y ángulos de la boca. La lengua se torna seca, roja, con papilas aplanadas, dificultando la masticación y deglución. especialmente de alimentos sólidos. La faringe, también se presenta seca, de aspecto despulimentado, roja v granulosa; causa determinante de la disfagia frequente en estos pacientos. La Xerosis de la laringe suele ocasionar síntomas tan molestos como tos crónica, ronquera y disfagia con sensación de euerno extraño. Las alteraciones gástricas se traducen por aquilia y aclorhidria. Frequentes son las manifestaciones de rinitis seca, la sensación de sequedad vulvar, vaginal y a veces rec-Con menor frequencia se acompaña de xerodermosis, telangiectasias, púrpura, alopecía, disminución de la secreción sudoral y atin de la sebácca v. en ocasiones, de esclerodermia,

Las manifestaciones oculares se caracterizan por alteraciones corneales y conjuntivales, debidas a la disminución de la secreción lagrimal, que determina disminución del brillo de los ojos, blefaritis y a veces erosiones de la conjuntiva y de la cornea, xerofelmía acompañada de ardor de ojos, fotofobia y aúm de dolor y ardor loca-

lizado a nivel de los sacos lagrimales.

Entre otras manifestaciones cabe destacar la artritis reumateide, y ouya frecuencia, según diversos autores, oscila entre el 21 y 93% (9); más raramente es posible observar poliartritis crónica acompañada de dolores articulares y musculares. Henderson niega que la poliartritis sea un componente de esta enfermedad, en tanto que Morgan y Custleman<sup>6</sup> la admiten como un componente definido de la misma.

Las manifestaciones generales pueden ser múltiples: fichre, anorexia, enflaquecimiento, envejecimiento precoz, trasfornos neuro-psiquiátricos, areflexias, temblores, carios dentales precoces, caída de los dientes con integridad de las raíces, tiroiditis, adenopalías, esplenomegalia, etc. En la sangre suele encontrarse, anemia hipocrómica, hiperleucocitosis, linfocitosis, trombopenia, alteraciones de las cifras normales de la giucenia, hiperglamaglobulinomia, eritrosedimentación acelerada y, a veces, fenómeno de lupus.

El síndrome de Sjögren puede también coexistir con muchos procesos patológicos tales como: Artritis reumatoidea, dermatomiositis, lupus generalizado, esclerosis general progresiva y aún poliarteritis nudosa, púrpura de Waldenströn, púrpura de Schönlein-Henoch, enfermedad de Hashimoto, ficbre uvec-parotidea, sarcoidiosis, leucemias, etc. (8, 12), lo que explica la amplia y variada sintomatología que puede presentar. El diagnóstico ulínico del síndrome de Sjögren suele basarse en la triada sintomatológica com-

puesta por: sequedad de la boca, sequedad de las conjuntivas y malestares articulares (8).

### ETIOLOGIA

El síndrome se presenta con mayor frecuencia en mujeres anenopaúsicas. Stelze y col., estudiando 248 casos en la Clínica Mayo, encuentran que el 77% de éstos, se presentó en mujeres de más de 49 años. Lean y Robinson creon que sofamente se presenta después de la menopausia, mientras Rubi y Becse han observado en personas más jóvenes y aún en hordires.

Los autores antes citados y otros consideran al síndrome como una afección primitiva, de carácter familiar, en la que la herencia jugaría un papel importante. Lisch cita 12 casos en tres generaciones de una familia.

En general deben distinguirse dos tipos: Uno primario, cuya causa es desconocida, y otro secundario, atribuible a causas precisas.

La forma primaria ha sido imputada a diversos factores, entre los cuales podríamos citar los siguientes:

- a) Hipovitaminosis: Se ha pensado que diversas carencias vitamínicas, como la falta de vitamina A, la arriboflavinosis, la disminución de Complejo B, etc. (2, 14), podrían determinar la aparición de este síndrome; sin embargo, el tratamiento a base de estas vitaminas no ha modificado el cuadro.
- b) Trastornos enzimáticos: Se ha invocado diversas alteraciones en las cuzimas orgánicas, como la exce-

- siva colesterinasa (2, 7). Otros autores la atribuyen e deficiencia de catalizadores celulares por deficiencia de Complejo B.
- c) Factores hormonales: La mayor frecuencia en el climaterio ha hecho pensar en factores hormonales, especialmente debidos a la deficiencia de ciertas secreciones internas que ocasionan el síndromo menopáusico; lo que estaría apoyado, además, en el envejecimiento precoz de muchas pacientes. Se ha atribuído también a falta de acetilcolina y a otras deficiencias.
- d) Herencia: Basánduse en las observaciones de Besse, Lésch, Rubin y otros investigadores que comprueban el carácter familiar de la enfermedad, so admite que la herencia jugaría papel importante en la aparición de este síndrome.
- c) Autoinmunización: Dence y Bergenstal (10) consideran que se debe a una manifestación de sensibilidad e hiperresectión por una intensa disproteinemia acompañada de manifestaciones generales.
- Enfermedades del colágeno: Siendo la alteración patológica predominantemente intersticial, se ha pensado que puede englobarse en el grupo de las enfermedades del mesénquima, lo que, para muchos, es la posibilidad etiológica más acertada (11, 15). Heaton erce que junto con los síndromes de Mikulicz y de Feltey, constituirán una fase incipiente o una forma benigna de lupus eritematoso diseminado.

Hasta este momento, desconocemos la verdadera causa de la forma primaria del síndrume de Sjögren, ya que ninguna de las causas invocadas ha sido debidamente confirmada ni la medicación empleada, permite afirmar tales suposiciones. Tampoco factores infecciosos, viriásicos, nerviosos, neuro-hormonales que también se han invocado, etc., aclaran la verdadera etiología del proceso.

La forma sintomática puede ser debida a causas túxicas, medicamentos, etc., como el caso citado por Calvo Malendro (13) producido por la "amanitu phalloides". No es nuestro propósito examinar estas formas sintomáticos que pueden ser manifestaciones de factores múltiples y muy variados.

#### PATOLOGIA

De acuerdo con lo expuesto al tratar de la sintomatología, se reconocen alteraciones locales y generales.

Las alteraciones locales recaen en las glándulas de secreción externa, espacialmente salivales y lagrimales.

a) Glándulas salivales: Frecuentemente se encuentran aumontudas de tamaño, especialmente las parótidas y en menor grado las submaxilares y linguales. Morgán cree que la hipertrofia glandular constituye un componente definido de la enfermedad, criterio que es aceptado por muchos investigadores.

> Microscópicamente se caracteriza la lestón, por marcada infiltración

de linfocitos, células plasmáticas, y a veces, células gigantes, con formación de folículos linfoides. Se observa además edema, destrueción de la materia colágena, hialinización, proliferación de fibroblastos, fibrosis y eselerosis vascular; lesiones que determinan rechazo y atrofia de las acinos glandulares y bloqueo de los conductos excretores (8, 16, 17). De esto se desprende, contrariamente a lo que se afirma, que la alteración glandular sería secundaria a las alteraciones inflamatorias del tejido intersticial. Cambios semejantes han sido d'escritos en las nequeñas glándulas anexas a las mucosas bucal y faringea.

- b) Glándulas lagrimales: Se han descrito cambios semejantes a los encontrados en las salivales; además en las conjuntivas ocular y palpebral se han observado formaciones infoides de aspecto folicular.
- c) Otros grupos glandulares: Las glándulas esofágicas, gústricas, rectales, nasales, laringeas, bronquisles, sudoríparas, etc. sufren trastornos comparables a los anteriores.
- d) Mucosas y conjuntivas: A nivel de las nucosas se ha descrito la presencia de poqueñas erosiones y, a veces, verdaderas ulceraciones. Manifestaciones semejantes se han encontrado también en las conjuntivas oculares y en la cornea.

Las alteraciones de carácter general, más importantes, son:

a) Infiltración, somejante a la descri-

- ta en las glándulas, a nivel del hígado y de los músculos.
- h) Hipocelularidad de la médula ósea, lo que explica en parte las alteraciones hemáticas descritas.
- e) Hiperplasia linfoidea, tanto a nivel de los ganglios como a nivel del bazo.
- d) Periarteritis geentulizada, comprobada en un caso de necropsia, lo que reforzaría la teoría mesenquimática sostenida por muchos investigadores.
- e) Los cambios hemáticos, ya descritos.

## DIAGNOSTICO

El diagnóstico del síndrome de Sjögren es muy fácil cuando se piensa en él. Se basa en la triada sintomática: xerostomía, xerostalmía y malestares articulares; se apoya también en otros datos cánicos y en los medios auxiliares de diagnóstico.

Prueba de Schirmer: Este autor utilizó una tira de papel filtro (Whatman 41, con doble lavado ácido), de medio centimetro de ancho, el que se dobla por una de sus extremidades y se introduce en el saco conjuntival, cerca del lagrimal, y se espera cinco minutos. En estado normal, en este tiempo debe humedecerse 3 centímetros del papel, considerando como patológico por debajo de 1.5 centímetros. En nuestro caso la prueba fue negativa. Utilizando este mismo procedimiento para la cavidad bueal, colocando entre el labio inferior y enefa, al cabo de los

cinco minutos, apenas se humedeció el papel.

Statografia: Una radiografia simple de parótida puede demostrar calcificaciones, presentes en la enfermedad de Mikulicz, pero, especialmento es útil la radiografía previa invección de medio de contraste. En el sindrome que nos ocupa, la invección, aún de pequeñas cantidades (0.5 cc.) produce dolor intenso (6) por la distensión de los conductos debido a la infiltración v a la fibrosis que impiden el paso del medio de contraste. En la enfermedad de Mikulicz la invección es fácil y en la radiografia se observa el medio de confraste retenido. Además, el grado de vaciamiento indica el estado de función de la glándula, lo que se puede apreciar impresionando plaças cada cinco minutos, durante media a una hora, y, en casos raros, hasta después de veinticuatro horas.

En el síndrome de Sjögren, así como en el síndrome de Mikulicz, las rumificaciones glandulares y el vaciemiento tendrían caracteres vecinos a los normales. En la entermedad de Mikulicz se encontraría, al contrario, sialectasia con dilatación de las acinos y falta de vaciamiento pormal.

Biopsia: Kulka (18), de acuerdo con el criterio radiológico anterior, considera que en el síndrome hay rechazo e infiltración de la glándula, en las partes afectadas, conservando el aspecio normal, las porciones no alteradas, en tanto que en la enfermedad de Mikulica hay sialoctasia y destrucción glandular que atraviesa por cuatro etapas: aspecto punteado, globular, cavitario y

de destrucción. Para esta diferenciación, especialmente en los casos dudosos, sería de importancia definitiva la biopsia.

Exámenes de laboratorio: Los cambios hemáticos; anemia, hiperleucocitosis, y a veces leucopenia, trombocitopenia, cambios en la glucemia, hipercolestorinemia, etc. no tienen especificidad; más valor tienen la proteina C reactiva y la eritrosedimentación acelorada. La electroforesis demuestra aumento de gamaglobulinas, que contrasta con la disminuición de las seroalbúminas que están por debajo de 3.5. Las crioglobulinas son positivas, así como la prucha de Combs. Jones y otros, dicen haber encontrado una reacción de precipitación en el suero de algunos pacientes con síndrome de Sjögren, frente a extractos de glándulas salivales y lagrimales humanas.

Diagnóstico diferencial: A pesar de ser un sindrome con características bien definidas, hay que diferenciarlo de otras entidades con las que puede confundirse.

Síndrome de Mikulicz: Muchos identifican estos dos procesos que, en efecto, tienen bastante semejanza, ya que en ambos se presenta agrandamiento bilateral de las parótidas y de otras glándulas salivales y alteraciones de las lagrimales, con xerostomía y xeroftalmía. Se diferencian porque el Sjögren se acompaña de manifestaciones articulares, porque la hinchazón de las salivales es menos constante y dolorosa y por presentarse, casì exclusivamente, en mujeres menopúusicas, en tanto que el síndrome de Mikulicz se

presenta en personas jóvenes de ambos sexos. Muchos autores opinan que el síndrome de Mikulicz es una variante del síndrome de Sjögren. (1, 6, 8).

Enfermedad de Mikulicz: Se considera como un trastorno primario de las glándulas salivales que presenta sintomatología vaga y mai definida, que puede aparecer en ambos sexos, en distintas edades de la vida. La hiperplasia de las glándulas salivales es la manifestación más constante. Los datos clínicos, radiológicos y anatomopatológicos que hemos expuesto sirve para la diferenciación.

Sindrome de Plummer-Vinson: Se caracteriza por disfagia, atrofia y cambios de las mucosas, anemia hipoerómica mierocitica, unas en forma de cucharas, etc. Ataca a ambos sexos, más al femenino, se presenta en cualquier edad de la vida; generalmente no presenta alteraciones oculares (2). Estos datos, más los datos radiográficos del esófago y el tipo de anemia, establecen el diagnóstico.

Enfermedad de Sjögren: No dejaremos de mencionar esta afección, citada por Porot (22), generalmente familiar, caracterizada por la asociación decatarata congénita bilateral, oligofrenia grave, sindrome neurológico congénito del tipo heredoataxia, que en ciertos casos pueden estos elementos estar disociados.

Finalmente, podría establicerse el diagnóstico diferencial con otros sindromes como los de Riley-Day, Felty, Heefordt, etc.

Evolución: La enfermedad tiene exacerbaciones y remisiones, pero, sal-

vo las complicaciones que pueden sobrevenir a consecuencia de la sequedar y alteración de las mucosass, el pronóstico, en cuanto a la supervivencia, es bueno. La enformedad tiene ovolución benigna, pudiendo permanecer estacionaria durante muchos años. La remisión espontánea y completa se considera muy rara y es poco probable que esto suceda en la forma primaria, aún cuando existan fargos periodos de mejoría clínica que pueden aparentar curación.

Las formas sintomáticas son las que mejor ceden, ya eliminando la causa medicamentosa o tóxica, ya espontámeamente, ya mediante el tratamiento por los carticoides.

Tratamiento: En las formas sintomáticas, el tratamiento consistirá, esencialmente, en la supresión del agente productor.

En las formas primarias la medicación es sintomática, de carácter local y general.

Como medicación local se recomienda el uso de lágrimas artificiales, lavados oculares con soluciones débilmente antisépticas; lubricación y antisepaia bucal y de los tractos digestivo y respiratorio superiores. Higiene vaginal y rectal. Se recomendará suprimir toda causa copaz de desecar lus i mucosas y conjuntivas oculares; alimentación sencilla y blanda; evitar todo traumatismo de las mucosas.

La medicación general consistirá en el uso de régimen alimenticio bien equilibrado; vitaminas, especialmente A, B2, C, Complejo B; aminoácidos esenciales y medicación parasimpáticomimética. Quimioterapia antibiótica cada vez que se sospeche una complicación jufecciosa.

Como medicación curativa se ha recontendado Cloroquina y sus derivados (19); hormonas: estrógenos, andrógenos, tiroides: aunque no han logrado cambiar favorablemento et curso de la enformedad. El ACTH y la cortisona son útiles para combatir las manifestaciones artríticas (10, 20, 21), y los procesos inflamatorios, determinando mejoría transitoria de la enfermedad con remisión de la mayor parte de los síntomas, aunque tampoco se haya logrado una curación radical.

### PRESENTACION DEL CASO

Se trata de una mujer de 54 años de edad, casada, de raza blanca, de ocupaciones domésticas, nacida y domiciliada en la ciudad de Cuenca. Ecuador.

El 10 de marzo de 1962 presenta tos seca, con intenso dolor retroesternal, angustia, disnea, escalofríos, fiebre alta, quebrantemiento general e intensa sequedad de la boca, nariz y garganta, con sensación de cuerpo extraño y ardor de los ojos.

Refiere la paciente que hace ocho años, en pleno estado de salud, comenzó a sentir sequedad de la boca, disminución de la saliva, ardor de la nariz, falta de lágrimas, dobr a nivel de los conductos y sacos lagrimates, sensaciones que se han acentuado progresivamente basta impedirle el paso de alimentos secos, los que le ocasionam dolor y lastimaduras en los labios, lengua, faringe, obligándola a limitar su

alimentación a comidas blandas o limidas.

Hace tres años, por la sensación de sequedad de la nariz y ardor al respirar, se aplicó, sin indicación médica, un gotero lleno de neosinefrina en cada fosa nasal, lo que le ocasionó mavor sequedad, con sensación de asfixia que la obligaron a buscar atención médiea urgente. En esta ocasión fue tratada con pilocarpina, citrato de sodio. vitamina C, y colocada en un ambiente húmedo, con lo que mejoró, continuando, sin embargo, la sequedad de la boca que constantemente la obligaba a humodecerla, a ingerir liquidos y a lubricarla. La sequedad de la nariz la combatía con aceite mineral y la sequedad de los ojos con líquidos o colirios, especialmente, a base de cortisono, manteniéndose en buenas condiciones hasta que, a raíz de un enfriamiento ligero, se desencadenaron las molestias que le obligaron a esta nueva consulta.

Antecedentes personales y familiares: Entre los personales, es digno de anotar que durante sus ocho embarazos, en todos tuvo, como manifestación sintomática, intensa sialorrea. No atribuye la molestia actual a causa alguna, conocida.

Entre los antecedentes familiares se anotan: arteriocsclerosis de varios miembros de su familia. Su madre falleció por un accidente cerebro-vascular, luego de haber sufrido, durante muchos años, de reblandecimiento correbral progresivo; un hermano falleció por infarto cardíaco; una hermana sufrió un accidente cerebro-vascular del

que se recuperó; un hermano diabético y otro que presenta un síndrome leve de sequedad de las mucosas. Su esposo y sus hitos son sanos.

poso y sus hijos son satos.

Examen físico: Enferma muy desnutrida, de piel seca, cabellos deslustrados y escasos, presenta dificultad de hablar, por intensa sequedad de la boca. Tos seca, disnea, afonía, angustis y dolor retvoesternal intensos, especialmento después de cada acceso de tos. Temperatura 39.5°, 100 pulsaciones y 26 respiraciones por minuto.

Aparato digestivo: Seguedad de los labios, con grietas poco profundas y excoriaciones en las comistras. Lengua con papilas atróficas, seca, de color rosado y con pequeñas erosiones lineales a nivel de los surcos. Lleva prótesis dental alta y baja desde hace muchos años. A nivel de los carrillos y paladar blando, placas blanquecinas, que al examen resultaron ser producidas por monilias. Faringe deslustrada v granulosa. Glándulas salivales ligeramente dolorosas, especialmente la parótida izquierda. Relata la paciente que frequentemente se le hinchan y que son d'olorosas hasta que fluve una pequeña cantidad de saliva, lo que sucede espontáneamente o mediante aplicaciones de calor local, ligero estrenimiento.

Aparuto respiratorio: Mucosa nasal seca, ausencia de moco, ardor a la inspiración de aire frío o de gases débilmente irritantes. Ardor y dolor a nivel de los conductos y saus logrimales.

Aparato cardio-vascular: Tensión arterial 120-50, pulso rítmico, aceterado al momento. : Nistema urogenital: Frecuentes cistides, menopausia hace dos años, sin trasdernos apreciables. Sequedad de la nucesa vaginal, la que se presenta desfustrada.

. Sistema nervioso: No se encuentran alteraciones; reflejos normales.

 Extremidades: Dolores articulares cambiantes, localizados al momento en hombros, rodillas, codos y talones. Ocasionalmente ha sufrido de calambres ca las pantorrillas.

Piel y sistema ganglionar: Piel seca, fina y pálido, no sudo, a posar de haber permanecido en lugares tropicales; cabello escaso y fino.

Organos de los sentidos: Conjuntivas oculares secas, córnea con brillo disminuído a pesar de la lubricación; presencia de secreción filamentosa; fotofobia. Disminución del olfato y del gusto.

Exámenes complementarios: La prueba de Schirmer fue negativa en las conjuntivas oculares. Aplicando esta prueba a la cavidad bucal, entre el labio y la encia superior, fue también negativa.

## Exámenes de sangre:

Eritrocitos	11-III-62 4.040.000 9.800	19-III- 4.170.0 10.8	100	8-111-02 4.200.000 7.100	) 4	X1I-62 .340.000 8.400	10-VI-63 3.930.000 7.000
F. Leucocitaria	11	-III-62	19-III	-62 28-	III-62	5-X11-62	10-VI 63
Gran. Neutrófilos		71%	68		67%	64%	68%
Acidéfilos Baséfilos Linfocitos Manneitos		4	2	:	3	1 0 25 10	6 0 32 6
			0	i	0		
		22	27	•	26 4		
		3		i			
Eritrosedim	76-106-61	.5 50-	86-46,5	30-50	-27.5	30-48-27	35-66-34
Azotemia			0.47			0.33	0.55
Glucomia			1,10			2.00	0.95
Cloruremia							5.25
Colesterinomia							1.30
Hemoglobina			90%				
Hemateerite			42%				

Células y fenómeno de lupus: negativo en tres exámenes.

Reacciones serológicas: Kahn y V. D. R. L., negativas. (VenercalDiscase Reference laboratory). Examen de orica: glucosuria intermitente-

Examen de heces: ausencia de parásitos.

Radiografias: Senos paranasales, nor-

males. Pulmones normales. Regiones parotídeas, no se observan cálculos, ni dilataciones apreciables a la radiografía simple.

#### EVOLUCION Y TRATAMIENTO

La paciente fue tratuda en la fase aguda con cloranfenicol inyectable y contisona por vía oral con lo que se consignió rápida mejoría del estado infeccioso, habiendo continuado, aproximadamente durante un año con dosis de sostenimiento de cortisona y ACTH administrados en forma periódica hasta suprimir paulatinamente la medicación, con lo que se ha conseguido marcada mejoría de la secosis y aumento de la secreción salival, suficiente para que pueda tomar alimentos sólidos; marcado aumento de la secreción nasal, lagrimal y sudoral.

El anteredente de la sinlorrea durante la gestación bizo que empleáramos hormonas de cuerpo amarillo, sin obtener resultados. Se ensayó medicación a base de cloroquina, también sin resultados apreciables, por lo que suprimimos después de cuatro semanas de administración. La paciente se mantiene en buenas condictores con la medicación corticoidea, pero no ha desaparecido totalmente la enfermedad.

#### COMENTARIO

El caso expuesto presenta una sintomatología lo suficientemente clara para poderlo encasillar en un típico sindrome de Sjögren, con la triada sintomática sobre la que a asienta el diagnóstico, a más de otra muchos datos que concucrdan amplia mente con la sintomatología que pre senta el sindrome descrito por el oftal mólogo sueco.

Se trata de una forma primaria, siantecedentes tóxicos o infecciosos, un forma idiopática, aún con antecedente familiares. Es interesante en este ca so el antecedente de la intensa sialo rrea que tuyo la enferma durante su ocho embarazos, dato que ya ha sidcitado por Schaposnik, Bergna y Conti (11), sin embargo, la medicación i base de progesterona no tuvo acción favorable sobre las manifestaciones patológicas de la paciente. Es igualmen te importante el hecho de haberse ini ciado al proceso cinco años antes de la menopausia y la benignidad del mismo que fue tolerado, sin medicación, du rante nuevos años, hasta que se presentaron las complicaciones respirato rias que obligaron a consultar al médico.

En nuestra paciente se registraros dos síntomas que, dentro de lo que no ha sido posible revisar en la literatura médica, no hemos encontrado descritos: el dolor a nivel de los conductos y sacos lagrimales, con sensación de ardor, y la disminución de la obfación y del gusto, síntomas que tiene muy clara explicación.

Finalmente, cabe destacar la importancia que tuvo en este caso la medicación a base de cortisona, con la que se logró controlar, la sintomatología con marcada mejorta de todas las ma nifestaciones, especialmente de la xe rosis, a más de la apreciable sensación de bienestar que experimentó la pscente; hasta el momento no homos conseguido la curación radical.

## RESUMEN

Se hace una revisión bibliográfica del síndrome de Sjögren y se relata un caso en una mujer prenopáusica, poniendo de munificato el carácter primacio del síndrome.

Se insiste en el valor de la triada sintomática sobre la que se asienta el diagnóstico: sequedad de la boca, sequedad de los ojos y molestias articulares.

Se llama la atención sobre la marcada sialorrea que tuvo esta enferma, en sus ocho embarazos y la falta de requesta a la progesterona, y se desceiben des muevos síntomas encontrados en esta paciente: dolor y ardor a nivel de los conductos y sacos lagrimales y disminución del gusto y del ollator por último.

Se destara la importancia que tuvo el tratamiento prolongado con cortisona, en este caso.

## SUMMARY

After a Merature review of the so willed Sjögren's syndrome a case of a promenepausic women is described and the primary character is pointed out.

The importance of the symptomatic fruid of: dryness of the mouth, dryness of the eyes, and joint disorders, upon which the diagnosis is made, is emphasized.

Attention is given to the fact of the marked siaforrhea that this potient suffered during her previous eight pregnancies, without response to progesterone. Two new symptoms are also described in this patient: pain and sorreness of the lacrimal glands and duets, and a descrease in the taste and offatory senses.

Spasial importance the fact that this patient recived a long treatment with cortisons is given.

### BIBLIOGRAFIA

- ROBERTS: Diagnóstico Diffett; 1<sup>e</sup> ed. esp. Ed. Interamericana, México, 1960, págs. 158, 414, 558, 805, 809.
- DUARHAM, R. H.: Encyclopedia of medical syndromes, 3% ed. Hosber N. Y., 1962, phys. 515-516.
- 3.—LUCHERINI, T.: Reumatologia Pratica. 18 ed. Ed. S. F. U. Roma, 1986.
- HARRISON: Medicine Interna; 23 ed. Prensa Médica Mexicana, Méxica, 1962, pag. 1990.
- SCHIAVETTI, L.: Argomenti Practici di Reumatologia. 13 ed. Intermedical S. a. r. I., Barcelona, 1960, pág. 20.
- MORGAN, W.: The probable systemic nature of Mikulier's dissense and its relation to Sjörgen's syndrome. New Eng. J. Med. 5: 251, 1954.
- El síndrome de sicca (o de Sjögren).
   J. A. M. A. 82: 9, 939, 1962.
- FEDERMAND, D.: Case Record-Massachuszets Geonral Hospital, New Eng. J. Med. 267: 26, 1962.
- 9.—STELTZE, C. A., HANLEN, D. G., HEN-
- DENCE, Ch. W., BERGENSTAL, D. M.: Sindrome de Sjögren, Arch. 191. Med. 105; 6, 1960.
- SCHAPOSNIK, F., BERONA, J. y CON-TI, A.: Sindrome de Sjögren y Lupus eriternatoso diseminado. Rev. Clin. Esp. Lix, 2: 102, 1985.

- ANDERSON, W. A. D.: Pathology, 4<sup>n</sup>
   ad. Mosby St. Louis, 1961, pág. 764.
- CALVO MALENDRO, J.: Sindrome de Sjögnen e intoxicación por Antanita Phalloides, Rev. Clin. Esp. LXVI, 3: 191, 1937.
- MARANON, G.: Manual de diagnóstico etiológico. 2º ed. Espasa, Madrid, 1945, págs. 324 y 791.
- 14.—BLACK, R. L.: Caracterización de la poliarteritis nudosa, la dermato miositis y la esclerosis generalizada progresiva. Clin. Med. de Norte América. Ed. Interamericana, México, Stbr. 1981, pègs. 1303-1304.
- -DAMESHEK, W.: Sjögren's syndrome. New Eng. J. Mcd. 286: 12, 683, 1962.
- 16. -FUTCHER, H.: Aumento e infiltración de células redondas de las glándulas

- saliveics asociadas con enfermedade sistemáticas. Bull. Johns Hopkins Hosp 105: 3, 1959, Res. en Rev. Clin. Esp. LXXX. 6: 394, 1961.
- KULKA, J. P.: Patogenia de la artritireumatoide. Prog. de Pat. y Clin. VIII, 2: 243, 1961.
- 18.—STOYANOV, P. K.: Med. Klin, 1961 påg. 957. Sindrome de Sjögren: resumen. Progresus de Terapéutica Clínica. XV, 4: 1005, 1962.
- 19.-AVERY JONES, F.: Recientes avances en Gastroenterologia. I<sup>4</sup> ed. Ed. Toray, Barcelona, 1960, pág. 20.
- 20.—LUCHERINI, T. y CECCHI, E.: Terapis delle Malattie Reumatiche. 14 ed. Ed Schentifiche Italiane, Napoli, 1963.
- POROT, A.: Diccionario de Psiquistría.
   Ed. Labor, Barcelona, 1962, pág. 472.

POLINEUROPATIA PRODUCIDA POR NITROFURANTOINA.--En el curso del tratamiento con nitrofurantoina (Furadautina), de infecciones del tracto crinario, 5 pacientes desarrollaron polineuropalias periféricas. Cuatro de ellos tenían historia de trastornos renales previos. Los primeros sintomas fueron perestesias seguidas por debilidad muscular, luego alteraciones sensoriales, localizadas en las extremidades. Los síntomas aparecieron primero en los dedos de los pios y de las manos y si se continuó el tralamiento, los trastornos progresaron rápidamente en sentido centrípolo. La dosis de la nitrofurantoina estuvo entre 300 y 600 mg, por día y la duración del tratamiento estuvo entre 10 días y varios años, según los pacientes. La recuperación fue completa, sólo cuando la droga se suspendió totalmente, antes de que se hubiera producido una marcada debilidad muscular. Estos casos son similares a 22 proviamente descritos. El nivel de concentración sunguínea de nitrofurantolna fue más alto en pacientes con alteraciones renales que en los normales. En caso de alteración renal esta droga debería utilizarse con mucho precaución y suspenderla onto los primeros signos de neurotoxscidad.

(RUBENSTEIN, C. J.: Peripheral polynouropathy caused by nitrofurmation, J. A. M. A. 187; 647, 1964).