

SINDROME DE SJOGREN Y LUPUS ERITEMATOSO GENERALIZADO

Desde hace algún tiempo se viene considerando al síndrome de Sjögren como una enfermedad del colágeno. Como la capacidad del tejido conectivo para reaccionar frente a la injuria se limita a unos pocos patrones básicos, es muy probable que raras enfermedades del colágeno merezcan ser consideradas como entidades separadas; es, por lo tanto, deseable obtener datos que demuestren que lo que ahora se piensa que son dos enfermedades distintas son realmente formas diferentes de la misma enfermedad. Así, por ejemplo, piensa Heaton, quien ha obtenido evidencia clínica y anatomopatológica de que el síndrome de Sjögren constituye una forma crónica y relativamente benigna del lupus erimatoso diseminado. El L. E. diseminado es una enfermedad del tejido conjuntivo, que se caracteriza por un curso clínico prolongado e intermitente, durante el cual puede afectarse de manera episódica una gran variedad de órganos; anatomopatológicamente se caracteriza por la presencia del factor L. E., una proteína o sustancia ligada a una proteína que existe en todos los líquidos corporales y exudados, que es la responsable del fenómeno L. E. y de la formación de cuerpos hematoxinófilos. El rasgo preponderante del síndrome de Sjögren es la disminución o supresión de la secreción de las glándulas lagrimales y salivares y de las glándulas submucosas de los tractos respiratorio y digestivo alto; se asocia frecuentemente con otros trastornos generales, de los que el más corriente es la artritis reumatoide.

Heaton, en un estudio de 28 casos de síndrome de Sjögren, obtiene los siguientes datos: Artritis reumatoide y artralgiás, en 26 casos; eritema pernio y/o fenómeno de Raynaud, en 12; púrpura, en 7; fotosensibilidad, en 4; afectación del tiroides, en 4; colitis, en 4; anemia hipocrómica y leucopenia, en 5, de 27; trombopenia, en 16, de 26; aceleración de la velocidad de sedimentación, en 14, de 26; disminución de la albúmina del plasma, en 15; aumento de la globulina alfa₂, en 16, y de la gamma globulina, en 17; fenómeno L. E., positivo en 10 casos.

La mayoría de los autores considera que las alteraciones corneales y conjuntivales en el síndrome de Sjögren se debían a la reducción en la secreción de lágrimas; sin embargo, y como ya señaló el propio Sjögren, el ojo no aparece seco, y con la lámpara de hendidura se ve que el globo celular está recubierto de una capa de líquido; además, la tinción característica de la córnea y conjuntiva con el rosa Bengala en la prueba de Schirmer no concuerda bien con la falta de lágrimas, aparte de que algunos sujetos ancianos con déficit de lágrimas no presentan el síndrome, y que enfermos con la típica tinción tienen una secreción lagrimal normal; por último, la anatomía patológica del síndrome de Sjögren es muy diferente de la que se ve en procesos como el lagofthalmos, en el que hay una sequedad de los ojos, puesto que lo característico es la queratinización, que sólo se da en los casos muy intensos de Sjögren y en grado muy leve. Es, por lo tanto, injustificable achacar las alteraciones de un modo exclusivo a la desecación del epitelio; Sjögren pensó que las alteraciones oculares podían explicarse como intentos compensatorios de la conjuntiva para segregarse el líquido. La revisión histológica del síndrome de Sjögren demuestra edema, destrucción precoz del tejido elástico, hialinización, infiltración por linfocitos y células plasmáticas, proliferación fibroblástica y engrosamiento de la pared vascular con tejido hialino; como se ve, todo esto existe en el L. E. diseminado; los cuerpos ovales encontrados por Sjögren en la sustancia propia de la córnea y esclerótica, que se tiñen en azul con la hematoxilina, podrían muy bien ser cuerpos hematoxinófilos. Las alteraciones bulbares del síndrome de Sjögren se presentan en las partes más expuestas a la luz o al trauma ligero del parpadeo; la sensibilidad a la luz es un rasgo importante del L. E. y las lesiones cutáneas tienden a presentarse en las áreas sometidas a la fricción o al trauma mecánico. Puede ocurrir que la luz solar y/o el trauma mecánico sean factores precipitantes en el desarrollo de las alteraciones corneales y conjutivales del síndrome de Sjögren.

Se han descrito en detalles los resultados de autopsia en 9 casos de síndrome de Sjögren y sólo en uno se diagnosticó el L. E.; sin embargo, el diagnóstico de este proceso en la necropsia es notoriamente difícil; pero alguno de los hallazgos en dichas secciones eran muy sugestivos del mismo; por ejemplo, se encontró

pericarditis en 4; pleuresías, en 3; neumonitis intersticial, en 2; adenopatías, en 5; esplenomegalia y periesplenitis, en 2; hepatomegalia y alteraciones similares a las de la hepatitis lupoide, en 2, y artritis, en 3; en la mayoría de estos enfermos no pudo averiguarse la causa de la muerte, cosa que ocurre típicamente en los enfermos que mueren con un L. E. generalizado.

Las semejanzas clínicas del L. E. y el síndrome de Sjögren son muy notables, lo que se confirma en la lista de manifestaciones exhibidas por los enfermos observados por Heaton. Es cierto que rara vez se ha visto el fenómeno L. E. en el Sjögren; pero, asimismo, es verdad que no se ha investigado en una larga serie de casos ni a intervalos repetidos en el curso de la enfermedad; tampoco todos los casos de L. E. diseminado dan una prueba positiva, y en la estadística de Wilkonson y Sacker se cita una incidencia de positividad del 82 por 100. No se han encontrado pruebas positivas falsas, pero sí se ha visto el fenómeno como consecuencia de la administración de drogas (hidralazina) y, en algunos casos, de cirrosis hepática; además, puede no darse el fenómeno en casos de gran leucopenia, por la marcada reducción de los granulocitos, y en los enfermos sometidos a terapéutica esteroidea.

Otro problema lo constituyen las posibles relaciones entre el Sjögren y el Mikulicz, puesto que las alteraciones anatómopatológicas de las glándulas salivares son las mismas en ambas enfermedades y, clínicamente, son similares. Dos casos de Heaton tenían un síndrome de Mikulicz y, en ambos, el fenómeno L. E. fué positivo, por lo que llega a la conclusión de que, probablemente, el Mikulicz es una forma del L. E. diseminado. Asimismo se ha descrito la asociación del Sjögren con síndrome de Felty, y de los dos casos de Heaton, uno dió positivo el fenómeno L. E.; también el cuadro del Felty (leucopenia, esplenomegalia y artritis reumatoide) apunta al L. E. diseminado. Por último, se ha mencionado en la literatura la asociación del Sjögren con sarcoidosis, y debe señalarse que las lesiones cutáneas de la sarcoidosis pueden confundirse fácilmente con las del L. E. crónico, y que son similares las imágenes radiológicas del tórax en la sarcoidosis y la "neumonitis lúpica".

Es interesante la asociación de hipotiroidismo, bocio linfoide y hipercolesterinemia con el Sjögren. Hay grandes se-

mejanzas entre el bocio linfadenoso y el Sjögren; ambos procesos afectan preferentemente a mujeres de edad media, y los síntomas muestran fluctuaciones y variaciones con el transcurso del tiempo; se eleva con frecuencia la velocidad de sedimentación, aumenta la gammaglobulina y son anormales las pruebas de fluoración. Cardel y Curling hicieron notar la gran semejanza histológica de las glándulas lacrimales y salivares en el Sjögren, con el tiroides del bocio linfadenoso en los estudios tardíos de mixedema; se encuentra infiltración con linfocitos y células plasmáticas en ambos procesos, así como también folículos linfoides, células gigantes, atrofia del tejido glandular y fibrosis. Es posible, por lo tanto, que tengan también factores etiológicos comunes; el hallazgo en el proceso tiroideo de anticuerpos hace pensar que en el Sjögren se produzcan autoanticuerpos por alguna sustancia existente en las glándulas lacrimales y salivares, proceso que también cabe esperar ocurra en el L. E. diseminado, en el que existen alteraciones tan marcadas en los mecanismos inmunológicos.

(*Per Rev. Clín. Española.*)

BIBLIOGRAFIA

Heaton, J. M.: «*Brit. Med. J.*», 1, 466, 1959.

ANTICUERPOS PRECIPITANTES LACRIMALES Y SALIVARES EN EL SINDROME DE SJÖRGREN

Se demostraron anticuerpos a extractos de las glándulas salivares y lacrimales de cadáveres por el test de difusión en agar gel en un enfermo, entre cuarenta, con síndrome de Sjögren. Se sugiere la semejanza con la enfermedad de Hashimoto y de que se traten de autoanticuerpos. Esta hipótesis ya ha sido lanzada por el hallazgo de reacciones positivas con extractos de glándulas salivares en pruebas preliminares en dos de cuatro enfermos con síndrome de Sjögren. (*Lancet*. 7050.)