

SINDROME DE SJÖGREN (observación personal) (*)

por el

DR. JOSÉ ANTONIO MARTÍNEZ SARDÁ

616.316

Wageman y Leber, en 1890; Schirmer, en 1903, y Fuchs, en 1919, describen el síndrome que, finalmente, Sjögren estudia y comenta con toda amplitud, por cuyo motivo—y a propuesta de Gratz, en 1936—es conocido desde entonces como síndrome de Sjögren.

Sus principales características son: disminución o anulación de la secreción lagrimal, que da lugar a una queratoconjuntivitis seca secundaria, extraordinariamente molesta, en los casos más avanzados; fotofobia y perturbaciones de la función visual; disminución o anulación de la secreción salival, que dificulta notablemente la masticación y deglución, así como provoca, secundariamente, una caries masiva.

Para algunos, la causa fundamental del proceso debe residir en alteraciones de los centros nerviosos que rigen la función secretora en general. Sin embargo, esto no pasa de ser una hipótesis, que hasta la fecha no ha tenido confirmación, pues en ninguno de los enfermos observados han sido halladas lesiones del hipotálamo ni ninguno de ellos ha presentado síntomas neurológicos. Según parece, tampoco puede ser achacada la responsabilidad de este síndrome a la sífilis ni a la tuberculosis.

También la teoría endocrina ha pretendido explicarnos la etiopatogenia de este síndrome, pensando, especialmente, en trastornos ovárico-hipofisarios. No obstante, tampoco parece tener validez, desde el momento que esta enfermedad puede presentarse en mujeres jóvenes con su normal función ovárica, e incluso en hombres.

También han sido invocadas las más diversas infecciones, las deficiencias nutritivas, las hipovitaminosis o avitaminosis, especialmente del tipo "A", sin que por ello se haya podido dar una satisfactoria explicación etiopatogénica.

En el estado actual de nuestros conocimientos no se ha podido

(*) Comunicación presentada al I Congreso Hispano-Americano de Odontología y XVII Nacional (Sevilla, 1958).

aclarar la etiología del síndrome de Sjögren, y sólo pueden aventurarse hipótesis más o menos ingeniosas y convincentes.

Leriche habla en 1947 de un caso tratado por él quirúrgicamente, practicando simpatectomía cervical bilateral, con lo que se logró una considerable mejoría del síndrome.

Uno de nosotros, el doctor Rodríguez Arias, interviene tres casos de parecidas características, cuyas historias clínicas resumidas son como sigue.

Observación número 1.—A. R. B. Treinta y seis años, casada. Barcelona. 24 de noviembre de 1948.

Durante toda su vida ha observado escasa sudoración en manos y pies. No hay otros antecedentes personales ni familiares, así como tampoco algias ni inflamaciones articulares. Hace cuatro o cinco años se inició una progresiva disminución de la secreción salival, quedando en pocos meses con sequedad absoluta de la boca; caries secundarias, hasta pérdida de todas las piezas dentarias; absoluta imposibilidad de tragar los alimentos sin la continuada ayuda de agua, que, a su vez, debe llevar siempre en una botellita para humedecer constantemente la boca; intolerancia absoluta a los alimentos y bebidas ácidos; imposibilidad de disolver caramelos en la boca; ni la cebolla ni otros estímulos le provocan lagrimeo, y desde hace varios años no ha podido llorar con lágrimas; constante sensación de sequedad faríngea, con dolor de garganta y aspereza y quemazón retroesternal. Está inquieta, angustiosa, deprimida; ha rebajado varios kilos y sufre de insomnio persistente. Ha tenido que abandonar el trabajo de obrera textil, y apenas si sale de su domicilio, porque el contacto con el aire libre o con el polvo aumenta notablemente sus molestias.

Macroscópicamente no se observa nada anormal en los ojos, pero no se le puede provocar lagrimeo. Absoluta sequedad de boca, lengua áspera, mate y sin vestigio de humedad. Esta misma sequedad se observa en el resto de la mucosa bucal. La faringe, también seca. La palpación de las glándulas salivales es negativa (nunca ha presentado inflamaciones de las mismas).

La inyección de pilocarpina provoca intensa sudoración y una limitada salivación, que la alivia por unas horas.

La infiltración novocaínica de los ganglios estrellados provoca aumento de la humedad en los ojos y en la boca (que se mantiene por la noche), con capacidad para disolver caramelos y pastillas. Al día siguiente, la enferma vuelve contentísima, ante este primer resultado

alentador. A los diez días todavía se mantiene una discreta mejoría. Se practica por el doctor Rodríguez Arias gangliectomía cervical bilateral con diez días de intervalo.

El estudio anatómopatológico de los ganglios extirpados, practicado por el doctor Roca de Viñals, demuestra la existencia de lesiones del parénquima intersticiales y vasculares. Las lesiones de los elementos neuronales se caracterizan por fenómenos de cromatolisis, de pignosis nuclear, muy moderada, y de una franca pigmentación de los protoplasmas celulares. En el estroma existen amplias bandas de fibrosis que disocian los haces nerviosos y permiten ver con mayor claridad los nidos de células ganglionares. Además, son muy acusadas las lesiones de halinosis periarterial, con las mismas características que solemos encontrar en la hipertensión arterial maligna. No existen, en cambio, infiltrados inflamatorios.

Curso postoperatorio normal y notable mejoría de la enferma, a la que se ha venido observando periódicamente, y si bien la humedad de su boca no es tan intensa como en los días siguientes a la operación, la mejoría sigue siendo considerable. Sin embargo, desde entonces hemos observado que esta enferma tiene una gran facilidad y tendencia a resfriarse.

Observación número 2.—N. P. C. Treinta y cinco años, casada. Barcelona. 10 de marzo de 1949.

No hay antecedentes familiares de enfermedad parecida, comenzando el síndrome actual en 1938, con una inflamación granulosa de los bordes palpebrales y también de las conjuntivas, sin presentar lagrimeo. Escozor y dolor en ambos ojos. Se le habían hecho unas aplicaciones de nitrato de plata, que empeoraron las lesiones; asimismo, la perjudicaron las medicaciones antitracomatosas y cáusticas. Poco a poco aumenta la sequedad de su boca y, consecutivamente a ella, aparece una caries masiva, que lleva a la pérdida de todas sus piezas dentarias. El estímulo con caramelos o pastillas dulces produce una ligerísima secreción salival, pero a veces tan escasa que no llega a disolver un caramelo en toda la noche. Las molestias oculares se han hecho cada vez más intensas, provocando una fotofobia que casi la obliga a vivir a oscuras.

La boca está muy seca, sin vestigio de humedad al contacto del dedo con la lengua o el suelo de la boca, así como las encías o la mucosa en general.

Análisis clínicos normales, excepto una velocidad de sedimentación globular ligeramente aumentada. Al "test" novocaínico del ganglio estrellado derecho se observa mejoría en dicho lado y en la boca.

Se practica simpatectomía cervical bilateral de los ganglios medio e inferior con varios días de intervalo. Ya después de la primera intervención se observa una notable mejoría, que aumenta considerablemente después de la segunda.

En esta enferma se observa también la tendencia a resfriarse.

En la actualidad continúa la mejoría bucal si no se le obstruye la nariz, lo que ocurre con alguna frecuencia; pero, en cambio, los ojos vuelven a estar casi igual, reapareciendo la fotofobia sin tanta intensidad y sin dolor. No obstante, no nos sorprende esta desaparición de la mejoría de los síntomas oculares, debido a que las lesiones en ambos ojos eran ya demasiado avanzadas, y aun agravadas por los tratamientos inadecuados que se le aplicaron.

Tras estos dos casos caben unos brevísimos comentarios. Ambos han sido observados periódicamente, y su mejoría se ha mantenido por largo tiempo, si bien la enferma de la observación número 2 parece mostrar una regresión en la mejoría de sus ojos, lo cual, de generalizarse y suceder en los demás casos observados, nos haría pensar en un total fracaso de la terapéutica quirúrgica a que fueron sometidos; pero de limitarse a este caso concreto que acabamos de referir, sólo cabe atribuirlo a la gravedad de sus lesiones, a que antes ya nos hemos referido. Lo que sí se ha podido observar es una total coincidencia en las observaciones 1 y 2 en cuanto a la facilidad en contraer catarros de mucosa de repetición, sin que el examen por especialista de respiratorio revele ningún signo físico que justifique esta hipersensibilidad al frío, cuya única explicación cabría en la ausencia bilateral de los ganglios estelares, que parecen ser los equilibradores de la secreción de las células caliciformes de la mucosa bronquial.

Como vemos, la simpatectomía cervical bilateral es, por ahora, el único procedimiento que ha aportado un resultado satisfactorio, aun sin olvidar que da lugar a trastornos secundarios, como esos catarros de repetición a que nos acabamos de referir, y que, indudablemente, deben ser tenidos en cuenta, si bien con la terapéutica adecuada no son difíciles de corregir.

Observación número 3.—J. R. Ch. Cuarenta y cinco años, casado. Madrid. 8 de diciembre de 1950.

Hace cosa de tres años, en el espacio de quince a veinte días, comenzó a notar sequedad de boca después de un rato de hablar; pero como no notaba ningún otro trastorno de sequedad ni dificultades al comer, al comienzo no le daba ninguna otra importancia. Poco después se veía obligado a tener una botella con agua en su mesita de noche, porque se despertaba con la boca seca. Más tarde notaba ya sensación de sequedad en la garganta y quemazón retroesternal. Hace dos años comenzó a padecer dolores articulares agudísimos en ambos hombros, no simultáneamente, con limitación de movimientos por el dolor. Estas algias articulares duraron un año, y nunca en otras articulaciones. Hace, aproximadamente, año y medio comenzaron las caries dentarias, y en la actualidad no tiene ni una sola pieza sana. Desde hace un mes y medio ha comenzado a sentir molestias oculares: escozor en ambos ojos, aunque más acentuado en el derecho. Inmediatamente aparece fotofobia, al mismo tiempo que van aumentando las molestias oculares y la sensación de sequedad.

Se le practicaron infiltraciones novocaínicas bilaterales de los ganglios estelares, observándose una notable mejoría. Regresa a su habitual residencia y, teniendo en cuenta que se rogó notificara cualquier trastorno o molestia, hemos de suponer sigue curado, puesto que no hemos sabido más de él en estos últimos tiempos, ya que al principio recibimos en dos o tres ocasiones noticias suyas dándonos cuenta de que se mantenía la mejoría.

Observación número 4.—J. A. Veinticuatro años, soltera. Sitges. 19 de agosto de 1950.

Sin antecedentes familiares. Nacimiento y desarrollo normales. Menarquia a los dieciséis años, normal. Enfermedades propias de la infancia. A los nueve años, corea. Sin reumatismo poliarticular. A los doce años, tifoidea. A los dieciocho comenzó a aquejar molestias gástricas de tipo funcional, que persistieron, aproximadamente, unos cuatro años, sin dejar rastro, y que fueron interpretadas como crisis de plexo solar.

Acude a nuestra consulta porque desde hace algún tiempo se ha dado cuenta de que sus dientes tienen un aspecto anormal y cierta fragilidad. Además, había notado una sequedad de boca por poca cantidad de saliva. Cuando comía, tenía que beber agua constantemente, pues, de no hacerlo, los alimentos quedaban secos y le era muy difícil deglutir. Asimismo, no podía disolver fácilmente los caramelos. Al mismo tiempo se había dado cuenta, espontáneamente, de

cierta sequedad en los ojos, con escozor y como si en ellos "tuviera paja" (expresión de la enferma). Casi insensible al estímulo de la cebolla. Aqueja molestias de sequedad en tráquea, faringe y nariz.

En este caso no hay la caries masiva que vemos descrita en otros trabajos, pero ello puede ser debido a que, por ser médicos sus autores y poco habituados a la observación del medio bucal y al empleo de los adecuados términos odontológicos, calificasen de caries cualquier trastorno de la estructura del diente. En esta enferma hay una decalcificación masiva, y sus dientes y molares tienen las caras vestibulares y linguales completamente planas, incluso algunas cóncavas, como si con un cuchillo hubieran sido cortadas de la misma manera que hacemos con un jamón. Es un aspecto peculiarísimo, como no habíamos visto en ninguna otra ocasión. Esta decalcificación alcanza a todas las piezas dentarias, y en algunas de ellas, las menos, afecta su cara oclusal o su borde incisal. lo que justifica esta fragilidad a que nos referimos al principio. La enferma dice que un año atrás no tenía esta decalcificación, y sus familiares lo confirman.

Todas las pruebas de laboratorio son normales. Hemograma, fórmula y eritrosedimentación son normales. Habiendo pensado en una posible carencia o hipoavitaminosis "A", reclamamos el dictamen de laboratorio, que también resulta normal. Wasserman y complementarias, negativos; Metabolimetría, normal.

Nuestro diagnóstico fué de síndrome de Sjögren, confirmado por el oftalmólogo que reconoció a la enferma, y que hizo constar que si no se hallaban grandes trastornos en ojos (solo una conjuntivitis y muy ligera fotofobia), era debido a encontrarnos en los estadios primeros de la enfermedad.

Pensando en una posible etiología endocrina, remitimos a la enferma a un colega endocrinólogo, que abundó en los mismos criterios e inició una terapéutica hormonal y vitamínica—hormona folicular y vitamina C—, sin notar ninguna mejoría.

Nos pareció de suma importancia el factor tiempo—pues ya habíamos perdido bastante en las semanas que la enferma desaparecía de nuestra consulta—; así que decidimos solicitar el dictamen y colaboración del doctor Rodríguez Arias, esperando de él la instauración de una eficaz terapéutica quirúrgica o paraquirúrgica. Porque en este caso, y teniendo en cuenta, principalmente, la precocidad de su diagnóstico, cabía esperar unos brillantes resultados, que luego, por fortuna, pudimos observar. El doctor Rodríguez Arias confirmó nues-

tro dictamen, y por ser éste el caso que llegaba a sus manos con menos trastornos, por la precocidad del diagnóstico, comparte nuestro criterio de diferir la simpatectomía cervical para un último extremo, intentando primero sucesivas infiltraciones novocaínicas bilaterales de los ganglios estrellados.

Desde el primer día de comenzar las infiltraciones se observan los resultados más favorables que cabía esperar. Se normalizan por completo las secreciones salivales y lagrimales, desapareciendo la sequedad en faringe, tráquea y fosas nasales. Las infiltraciones fueron en número de seis en suspensión oleosa de novocaína.

Esta enferma ha sido vista por nosotros en otras dos o tres ocasiones, manteniéndose la misma mejoría que en los días que siguieron a la terapia paraquirúrgica que acabamos de referir. Se ha casado, ha tenido un hijo y nada parece recordar los trastornos que le aquejaron.

Unos breves comentarios se imponen como conclusión de esta comunicación:

En todos o casi todos los trabajos consultados que tratan sobre este tema, aunque reconocen la imposibilidad de dar una clara explicación etiopatogénica del caso, sí insisten en creerle ligado a un reumatismo en alguna de sus varias y múltiples manifestaciones. De las cuatro observaciones a que hacemos referencia, sólo en dos de ellas aparece esta concatenación reumática: en el número 3, de una manera clara y terminante por las algias articulares en ambos hombros que presentó una vez ya instituido el síndrome, y en el número 4, por esta corea que la enferma aquejó en su infancia. Esto nos lleva de la mano a considerar los últimos y alentadores resultados que en el tratamiento del síndrome de Sjögren acaban de obtener los doctores Fernández y Fernandes, de Lisboa, y Marañón, de Madrid, con el empleo de cortisona, que, si bien empleada a dosis moderadas (100 miligramos diarios, en una sola inyección intramuscular, durante seis días; 50 miligramos diarios durante diecinueve días y 25 miligramos diarios durante cinco días), ha proporcionado unos resultados espectaculares en un caso de una enferma en la que destacan una doble herencia reumática, psoriasis de un hermano; una alteración hepática (urticaria e ictericia), que coincidió con la aparición de los síntomas salivales; una manifiesta fase carencial y sus antecedentes genitales (histerectomía-climatero), y bocio juvenil.

Toda esta múltiple etiología puede ser la responsable de este caso, como también puede serlo en la observación número 4 descrita por

nosotros. Hoy por hoy, no podemos adscribirnos a ninguna de las escuelas que pretenden atribuir al síndrome de Sjögren una etiología monocausal, sea infecciosa o carencial, neurovegetativa o endocrina. Y parece que estas dos observaciones, las de los doctores Fernández y Fernandes y Marañón y la nuestra número 4, vengán a ser unos didácticos ejemplos de cuanto venimos diciendo. Por una parte, el éxito obtenido por la cortisona puede favorecer el criterio a que nos hemos referido, de una interferencia reumática; pero también, tanto por la acción de la cortisona como por la de las infiltraciones novocaínicas, hay que pensar, forzosamente, en un origen endocrino y neurovegetativo. Nos resistimos a especular sobre este tema, pues creemos que para ello se requeriría de una más extensa casuística y de estudios muy detenidos y concretos, pues que a nadie se le escapa que este síndrome podría ser interpretado, etiopatogénicamente, lo mismo dentro del síndrome general de adaptación de Selye, que dentro de las neurodistrofias de Speranski o de cualquier otra de las más modernas y revolucionarias teorías patológicas. A nosotros, desde nuestro punto de vista práctico, en nuestro cotidiano quehacer profesional, nos interesa, por encima de todo, deducir que de nuestro diagnóstico precoz puede derivarse un éxito terapéutico hasta hace poco insospechado.

Trastornos del metabolismo bacteriano por uso inmoderado de antibióticos

En este artículo, los autores señalan los inconvenientes de un empleo abusivo y, sobre todo, incontrolado de los antibióticos. Después de presentar ejemplos de las desastrosas consecuencias económicas de la preparación de los quesos, provocadas por el uso de la penicilina en el tratamiento de las mamitis de las vacas lactantes, estudian más detenidamente las repercusiones de los efectos antibióticos sobre la flora intestinal del hombre.

La provocada desaparición de los fermentos lácticos, tan sensibles a la acción de los antibióticos, determina, con la disminución de producción de ácido láctico, inhibidor de las putrefacciones, trastornos intestinales más o menos graves. El desequilibrio provocado en la flora como consecuencia de las variables resistencias a los antibióticos de las diversas bacterias, o del hecho de una especie patógena dominando a las otras, ocasiona graves trastornos que pueden conducir a la muerte. Como otra consecuencia, señalan la avitaminosis K, y llaman la atención sobre la posibilidad de desarrollarse ciertas infecciones virginales por la destrucción del bacilo Doderlein, fermento láctico que contribuye al mantenimiento de un pH ácido para la defensa antimicrobiana del epitelio vaginal. Indican la importancia del papel del bacteriólogo en el estudio de estos fenómenos, y para orientar al médico sobre el empleo eventual de correctores recetables, son los antibióticos: fermentos lácticos, vitaminas B o K.

(J. Desbordes y C. Guyotjeannin: Mont. Pharm. Lab. por Prod. Pharm. 468, 1952.)