

Manifestaciones Orales del Síndrome De Sjögren

RESUMEN

Las manifestaciones orales del síndrome de Sjögren son precoces y concomitantes con los signos y síntomas oculares permitiendo llegar a diagnóstico clínico previo se desencadene la sintomatología clásica de la enfermedad.

Este diagnóstico clínico siempre deberá ser confirmado con el diagnóstico anatomopatológico.

El dentista está en condiciones de reconocer y diagnosticar un síndrome de Sjögren por estas tempranas manifestaciones.

El médico necesita estar en antecedentes de las mismas para así adelantarse a los hechos e instituir la terapia apropiada.

El tratamiento dentario del portador de la enfermedad, dados los adelantos técnicos actuales, será predominantemente conservador y no como antaño, mutilador.

PALABRAS CLAVES

Sialocrinia-Xerostomía-Ragoides-Caries Rampante Anular.

ORAL MANIFESTATIONS OF SJÖGREN'S SYNDROME

SUMMARY :

Oral manifestations of Sjögren's syndrome are early and concomitant with the ocular signs and symptoms, thus allowing a clinical diagnosis previous to the appearance of the classical symptoms of the disease.

Prof. Dr. Luis Cobos Segovia
Jefe Servicio Dental y
Maxilofacial Hospital Clínico
de la Universidad de Chile.
Dr. José Joaquín Aguirre.

Dr. Fernando Martínez Del Pino
Encargado Consultorio SEMDA
Occidente Servicio Médico y Dental de los
Alumnos de la Universidad de Chile

Apar. Post.
Santos Dumont 999
Santiago/Chile/S.A.

This clinical diagnosis will always have to be supported by the anatomopathological report.

Dentist is able to recognize and give early diagnosis of Sjögren's syndrome through these manifestations.

Physician also needs to be aware of them in order to anticipate the facts and apply proper therapy.

Dental treatment to which the carrier is submitted to, and given the current technical advantages, will be mainly conservative and not mutilator like in the past.

KEY WORDS :

Sialocriny - xerostomy - lip wrinkles - annular rampart caries.

INTRODUCCION.

La presencia de síndrome de Sjögren (SS) es frecuente en pacientes que acuden a consulta dental incluso por razones ajenas a la enfermedad misma. Un hecho cierto es que algunas manifestaciones orales del SS como la xerostomía, la queilitis angular y la glosalgia son las que inducen al enfermo a solicitar ayuda profesional.

Tanto la signología y sintomatología orales y oculares del morbo pueden desencadenarse de manera concomitante o las manifestaciones oculares anteceder a las orales. Sin embargo, es importante destacar que ambas aparecen generalmente varios años antes de que la enfermedad se manifieste con toda su gama clínica.

Como la afección necesita de un enfoque multidisciplinario para su terapia, consideramos que el médico debe conocer sus manifestaciones orales en detalle ya que, insistimos, son precoces en su aparición y

permiten en muchos casos, adelantarse en el tiempo llegando anticipadamente a diagnóstico.

Innumerables veces el dentista se ve enfrentado con un enfermo que se queja de sensación de sequedad oral sin cambios aparentes en la cantidad y calidad de su saliva, observación de discreta parotidomegalia, casi siempre bilateral, macroglosia y malestares durante la masticación y deglución. Si el paciente es mujer entre 40 y 50 años de edad, si a ésta sintomatología se agregan ardor y prurito ocular, fenómeno de Raynaud (FR) positivo y/o discretas artralgias, clínicamente podríamos efectuar un diagnóstico de posible SS.

Cuando el paciente muestra sequedad bucal franca con sialocrinia disminuida y con cambios en el aspecto macroscópico de su saliva, queratoconjuntivitis seca (QCS) y síntomas característicos de enfermedad del tejido conectivo, especialmente del tipo artritis reumatoidea (AR), podríamos diagnosticar clínicamente un probable SS.

Si a todo lo anterior se suman desaparición de la parotidomegalia, microglosia, ragoides, procesos cariosos tipo rampante, sensación de lengua urente con superficie lisa, brillante y depapilada, colapso del orificio de salida del Stensen, pseudodisfagia, etc., podríamos diagnosticar en forma clínica un evidente SS.

Estas 3 posibilidades sólo restaría confirmarlas como SS con métodos de laboratorio y, especialmente, con biopsia de glándulas salivales. (#)

SINDROME DE SJÖGREN (SS).

Sinonimia :

Sialadenitis crónica reumatoidea-xerosis generalizada-disexcretosis mucoserosa-sialadenitis mioepitelial, exocrinopatía autoinmune.

(#) Preconizamos biopsia de glándulas salivales menores palatinas (Cumsille de P., M. O. "Utilidad de la biopsia palatina en el síndrome de Sjögren. Estudio de dos técnicas quirúrgicas y su rendimiento en el diagnóstico histopatológico". Tesis. Orient. Prof. Dr. R. Ladrón de Guevara C., 1979.)

El SS es una exocrinopatía autoinmune con manifestaciones organoespecíficas y generalizadas de enfermedad autoinmunitaria. Etiopatogenia desconocida aunque multifactorial en la que juegan roles mayores factores genéticos y posiblemente virales. (1 - 2 - 3)

Caracterizado por secreción lagrimal y salival disminuida (síndrome "sicca"), que se transforma en queratoconjuntivitis seca (QCS) y xerostomía.

Originalmente el SS fue descrito como una triada compuesta por ojos secos, boca seca y artritis reumatoidea (AR), hoy día sabemos que el síndrome "sicca" puede existir como una entidad patológica primaria sin enfermedad asociada y que el SS puede asociarse con otras enfermedades del tejido conectivo además de la AR, v.g. lupus eritematoso sistémico (LES), esclerosis sistémica progresiva (ESP), polimiositis (PM), tiroiditis de Hashimoto (4) y que los portadores pueden mostrar signos y síntomas extraglandulares: SNC, riñón, hígado, páncreas, pulmón, piel, vasos sanguíneos. (5-6-7-8) y que además, en algunos pacientes puede aparecer linfoproliferación generalizada, pseudolinfoma y aún neoplasias malignas linfoideas. (4-9-10-11)

En más de un 90% de los casos, el SS cursa en mujeres entre 40 y 50 años, pre o postmenopáusicas de todas las razas, pero también se observa en todas las edades. (12-13)

A pesar de ser una enfermedad autoinmune muy común, aun no existe consenso internacional sobre criterios diagnósticos; así, hay criterios japoneses, griegos, de California, de Copenhagen, de Talal-Daniels, etc. Kater y de Wilde (3) insisten en la necesidad e importancia de que el Comité Epidemiológico de la Comunidad Económica Europea llegue a un acuerdo unificador universal.

Skopouri et al. (14) aplican los siguientes criterios:

- 1) Xeroftalmia definida por molestias subjetivas.
- 2) Test de Schirmer menor o igual a 5 mm/min.
- 3) Test de Rosa Bengala positivo.

- 4) Xerostomía definida por molestias subjetivas.
- 5) Sialocrinia parotídea menor o igual a 1 cc/5 min / glándula.
- 6) Presencia o historia de parotidomegalia.
- 7) Biopsia de glándulas salivales menores labiales con infiltrado linfocitario mayor que o igual a 2+ de la clasificación de Tarpley.

Cuando un paciente llena 2/3 de los criterios mencionados, hablan de SS definitivo y, cuando la proporción de criterios es menor, lo encuadran en un SS posible.

Existe otra clasificación de la enfermedad:

1. SINDROME DE SJÖGREN PRIMARIO (SSP):

Se caracteriza por una infiltración linfoidea de glándulas salivares y lagrimales, manifestación de una enfermedad autoinmune benigna, acompañada de anticuerpos séricos, particulares anti-Ro (SS-A) y anti-La (SS-B), con manifestaciones sistémicas e incluso, hipergama-globulinemia, factores reumatoideos y crioglobulinas monoclonales tipo II. (2-15)

Skopouli et al. (16) describen la prevalencia de aspectos clínicos, curso y secuelas del fenómeno de Raynaud (FR) en pacientes con SSP. Dicen que el FR es una manifestación común (33%) en pacientes portadores y que precede a las manifestaciones "sicca" en el 42% de los casos.

Se han descrito productos mono y oligoclonales de células B en suero y orina de pacientes con SSP y, adicionalmente, hallazgo de expansión monoclonal de plasmocitos en las glándulas exocrinas de aquellos enfermos con inmunoglobulinas monoclonales circulantes. Estos hallazgos sugieren que el proceso monoclonal en el SSP pudiera comprometer clonas idiotípicas restringidas susceptibles de transformación maligna (linfomas no-Hodgkin). (15)

Tzioufas et al. (9) dicen que el SSP se puede considerar como un modelo privilegiado para estudiar la relación entre enfermedades autoinmunes y neoplasias de células B. La mayor incidencia de linfoma no-Hodgkin en pacientes con SSP, la presencia de inmunoglobulinas monoclonales circulantes, la detección de reordenamientos de genes de inmunoglobulinas y la presencia de células B monoclonales en los infiltrados linfocitarios de las glándulas salivales, los niveles aumentados de células B CD5 (+) circulantes, la asociación de estas células con la presencia de inmunoglobulinas monoclonales de SSP y, finalmente, el hallazgo de idiotipos de reactividad cruzada entre inmunoglobulinas monoclonales de SSP y cánceres de células B, sugiere evidencia de vínculos patogénicos comunes entre linfoproliferaciones benignas y malignas.

Estudios recientes insinúan mayoritariamente que los trastornos en los órganos-blancos, tales como glándulas salivales y lagrimales, son consecuencia de procesos locales más que el reflejo de alteraciones sistémicas. (17)

2. SINDROME DE SJÖGREN SECUNDARIO (SSS) :

Cuando a un cuadro similar al anterior se asocia una enfermedad del tejido conectivo, especialmente AR y en grado decreciente LES, ESP, DM, tiroiditis de Hashimoto, estamos en presencia de un SSS.

Aún no existe una terapia que influya el curso natural tanto del SSP como del SSS. Se presume que la terapia futura pueda basarse en intervención inmunológica. De todas formas, el tratamiento es principalmente médico (3) y nuestro papel como odontólogos se remitirá a prevenir, paliar y/o curar sus manifestaciones orales.

DIAGNOSTICO DIFERENCIAL:

Especialmente con aquellas afecciones que disminuyen las secreciones exocrinas: infiltración grasa

de glándulas salivares, enfermedades infecciosas crónicas granulomatosas, quimioterapia con drogas destructoras de acinos glandulares.

SIGNOS Y SINTOMAS ORALES DEL SINDROME DE SJÖGREN.

A. En Glándulas Salivales.

Previo a la aparición de otros signos y síntomas, a veces concomitantemente con las manifestaciones oculares, la enfermedad comienza con tumefacción parotídea bilateral indolora que involucra la totalidad de la glándula; discreta sensación xerostómica subjetiva con sialocrina conservada en cantidad y calidad. En una fase más avanzada del síndrome, xerostomía franca con sequedad bucal objetiva y malestar del enfermo durante la masticación y la deglución, que se torna penosa por pseudodisfagia alta; a la expresión glandular escurre goterón de saliva espesa y mucilaginosa de color opalescente por el orificio de salida del Stensen que se observa colapsado y dejando visualizar su epitelio de revestimiento (orificio de color café claro). Se hace notar que este goterón de saliva no fluye y permanece "in situ" en cara interna de la mejilla. En etapas terminales y tardías de la enfermedad, existen atrofiaciones glandulares con aparición del así llamado "huevo parotídeo". En estos 2 estadios del SS no son raras las sobreinfecciones bacterianas vía ascendente. Al respecto: durante muchos años llamó nuestra atención la observación de parotiditis piógena crónica inespecífica recurrente en mujeres, en la gran mayoría de los casos en su Vª década de la vida, diagnosticada y tratada como tal. El cuadro xerostómico que acompañaba a estas presuntas parotiditis crónicas recurrentes banales del adulto, nos ubicó en la pista correcta: Se trataba de SS sobreinfectados. Lo poco significativo de las manifestaciones sistémicas acompañantes y el hecho de no causar problemas al paciente enmascaraba el diagnóstico. A nuestro juicio y dadas las razones anteriores, pensamos que la gran mayoría de las parotiditis crónicas inespecíficas recurrentes bilaterales del adulto que cursan en mujeres sobre los

50 años de edad, sólo son SS infectados secundariamente, vía canalicular ascendente y por ende, previa confirmación anatomopatológica y de laboratorio, deben ser tratadas como tales.

B. En lengua.

En una primera fase de la enfermedad existe macroglosia por edema en sentido horizontal de la lengua, con impronta de piezas dentarias en sus bordes, indolora, con movilidad normal. En etapas más avanzadas existe microglosia con afinamiento del tercio medio y punta de la lengua; superficie lingual roja, brillante, depapilada, lisa o cerebriforme, con sensación urente y microulceraciones con micosis sobreagregada; movilidad conservada; a veces función gustativa disminuida.

C. En labios.

Aspecto escamoso, secos, agrietados; queilitis angular que no debe confundirse con una pérdida de dimensión vertical. (La dimensión vertical es la distancia interoclusal expresada en mm., en individuos con dentición natural completa y sin disfunción del sistema estomatognático, con la menor actividad electro-miográfica y la mayor fuerza masticatoria de los músculos masétero y temporal.

Corresponde a un rango interoclusal de 13 a 21 mm. diferencia relacionada con características esqueléticas craneofaciales individuales. Si bien la queilitis angular Sjögren obedece a otra causalidad, no se puede descartar en estos enfermos una pérdida de dimensión vertical originada por pérdida temprana de piezas dentarias y por la edad de los pacientes y el largo tiempo de evolución del morbo; también se observa ragoides.

D. En Mucosa Oral.

Lo primero que llama la atención del dentista en un paciente portador de SS, es la adherencia del espejo de examen bucal a la cara interna de la

mejilla durante el examen endobucal rutinario, situación debida a la xerostomía. Se observa en etapas avanzadas y terminales de la enfermedad.

La mucosa oral en estos pacientes es muy sensible a los irritantes químicos, v.g., alcohol y mecánicos: aparatos protésicos intraorales; el orificio de salida del Stensen muchas veces pasa inadvertido y sólo la inspección minuciosa de la región lo visualiza como un punto oscuro, hecho motivado por su colapso por falta de función del órgano glandular.

E. En sistema Dentario.

La persistencia e intensidad de la xerostomía facilita la aparición de caries dentarias tipo rampante, variedad anular que destroza la corona dentaria a nivel cervical; el esmalte dentario se torna quebradizo; paradójicamente no existe compromiso pulpar y las piezas dentarias conservan su vitalidad más allá de lo esperable; existe placa bacteriana y depósitos duros sobre los dientes.

F. En Periodonto.

Cuando el SS está asociado con AR (mayoría de los casos), no se observa compromiso periodontal significativo y cuando existe, su grado puede ser consecuencia de la edad de los pacientes. No es éste el caso de SS asociado con LES y ESD, mesenquimopatías que evidentemente influyen en la enfermedad periodontal acentuando su magnitud independientemente de la edad de los pacientes.

G. En Hueso Alveolar.

La pérdida de soporte óseo alveolar es progresiva. Con excepción de la asociación SS-AR, las otras afecciones de la colágena asociadas a la enfermedad producen una destrucción ósea profunda independiente de la edad del portador.

TRATAMIENTO

Insistimos, como odontólogos, nuestro papel sólo

se limita a solucionar los problemas inherentes a manifestaciones orales del SS: déficit salival, infecciones sobreagregadas, caries dentaria, enfermedad periodontal y restitución de la función masticatoria.

Para el déficit salival prescribimos sialagogos y humectación bucal desde simples colutorios con agua al uso de saliva artificial.

Las infecciones sobreagregadas serán tratadas con el arsenal terapéutico que el caso requiera. Siempre hemos observado en los portadores de SS pérdida de piezas dentarias por destrucción coronaria masiva consecutiva al tipo de caries que la afecta; ello ocurre en épocas de la vida en que, en personas normales, el sistema dentario está conservado en casi su totalidad. A nuestro entender esta situación es injustificable dadas las razones clínicas antes mencionadas. La caries Sjögren debe ser tratada mediante métodos conservadores y, más aún, prevenirla. Para su prevención contamos con el uso de flúor tópico en soluciones, geles y dentífricos, con técnicas de cepillado y uso de seda dental. Con los modernos materiales de obturación e impresión es perfectamente factible restaurar la integridad coronaria cuando está conservada la vitalidad pulpar: sólo hay que tener presente que no debe quedar superficie adamantina en contacto con un medio bucal xerostómico y por ello las obturaciones deberán extenderse bajo el borde libre de la encía. Aún en los casos de piezas dentarias desvitalizadas pero con cierta integridad coronaria, previo trata-

miento endodóncico, es posible obtener buenos resultados operatorios.

Cuando la pérdida de la corona dentaria no representa objeción desde el punto de vista clínico, con posterioridad al tratamiento endodóncico, estará indicada la confección de prótesis fija unitaria o plural según lo demande. Dicha prótesis deberá quedar subyacente al borde libre de la encía tanto por vestibular como por palatino o lingual por las mismas razones aludidas.

La enfermedad periodontal, salvo el caso asociación SS-AR, es de difícil solución dadas su agresividad y la pérdida de reborde alveolar. En todos los casos, se deberá tratar de mantener las piezas dentarias en boca el mayor tiempo posible.

La confección de prótesis parcial removible y, especialmente, prótesis total, es imperioso retrasarla tanto como la situación lo permita, ya que siempre conlleva un motivo de sufrimiento para el portador, quien las considera, por razones obvias, un instrumento de tortura.

En todos los casos, cualesquiera sean las asociaciones SS-enfermedad sistémica, preconizamos jamás proceder precoz e indiscriminadamente con avulsión de piezas dentarias y utilizar la exodoncia sólo cuando la circunstancia la haga forzosa.

BIBLIOGRAFIA

1. Talal, N. "Immunologic and viral factors in Sjögren's syndrome". *Clin-Exp-Rheumatol*; 1990 Jul-Aug; Suppl 5; P 23-6.
2. Talal, N.; Dauphinee, M.J.; Dang, H.; Alexander, S. S. Hart, D. J. ; Garry, R. F. "Detection of serum antibodies to retroviral proteins in patients with primary Sjögren's syndrome (autoimmune exocrinopathy)". *Arthritis-Rheum*; 1990 Jun; 33(6); P 774-81.
3. Kater, L.; De Wilde, P.C.M. "New developments in Sjögren's syndrome". *Curr-Op-Rheum* 1992, 4:657-665.
4. Talal, N. "Overview of Sjögren's syndrome". *J-Dent-Res*; 1987 Feb; 66 Spec N°; P 672-4.
5. Tsianos, E.V.; Hoofnagle, J. H.; Fox, P. C.; Alspaugh, M.; Jones, E. A.; Schafer, D. F.; Moutso-poulos, H. M. "Sjögren's syndrome in

patients with primary biliary cirrhosis, *Hepatology*; 1990 May; 11(5); P 730-4.

6. Andonopoulos, A. P.; Lagos, G.; Drosos, A. A.; Moutsopoulos, H. M. "The spectrum of neurological involvement in Sjögren's syndrome". *Br-J-Rheumatol*; 1990 Feb; 29 (1); P 21-3.
7. Drosos, A. A.; Andonopoulos, A. P.; Costopoulos, J. S.; Stavropoulos, E. D.; Papadimitriou U, C. S.; Moutsopoulos, H. M. "Sjögren's syndrome in progressive systemic sclerosis". *J-Rheumatol*; 1988 Jun; 15 (6); P 965-8.
8. Tsokos, M.; Lazorou, S. A.; Moutsopoulos, H. M. " Vasculitis in primary Sjögren's syndrome. Histologic classification and clinical presentation». *Am-J-Clin-Pathol*; 1987 Jul; 88 (1); P 26-31.
9. Tzioufas, A. G.; Katsikas, P.D.; Youinou U, P. Y.; Moutsopoulos, H. M. "Sjögren's syndrome: an oligo-monoclonal B-cell process." *Clin-Exp Rheumatol*; 1990 Jul-Aug; 8 Suppl 5; P 17-21.
10. Dauphinee, M.; Tovar, Z.; Talal, N. "B cells expressing cd5 are increased in Sjögren's syndrome (see comments)". *Arthritis-Rheum*; 1988 May; 31 (5); P 642-7.
11. Miyasaka, N.; Seaman, W.; Bakshi, A.; Sawezie, B.; Strand, V.; Pope, R.; Talal, N. "Natural killing activity in Sjögren's syndrome. An analysis of defective mechanisms". *Arthritis-Rheum*; 1983 Aug; 26 (8); P 954-60.
12. Astorga, G. "Algunas consideraciones sobre el Síndrome de Sjögren". *Clin-Reum*; Vol 3, Nº 3; 1987.
13. Cobos S., L. "Algunos aspectos clínicos del síndrome de Sjögren". *Rev-Med-Chil*; Vol 96; Nº 2; Feb 1968.
14. Skopouli, F. N. Drosos, A. A.; Papaioannoul T; Moutsopoulos [H] M] "Preliminary diagnostic criteria for Sjögren's syndrome". *Sand-J-Rheumatol-Suppl*; 1986 61; p 22-5.
15. Katsikas, P. D.; Youinou, P. Y.; Galanopoulos, V.; Papadopoulos, N. M.; Tzioufas, A. G.; Moutsopoulos, H. M. "Monoclonal process in primary Sjögren's syndrome and cross-reactive idiotype associated with rheumatoid factor". *Clin-Exp-Immunol*; 1990 Dec; 82 (3); P 509-14
16. Skopouli, F. N.; Talal, N.; Galanopoulos, V.; Tsampoulas, C. G.; Rosos, A. A.; Moutsopoulos, H. M. "Raynaud's phenomenon in primary Sjögren's syndrome". *J-Rheumatol*; 1990 May; 17 (5); P 618-20.
17. Moutsopoulos, H. M.; Zerva, L. V. "Anti-Ro (SS-A)/La (SS-B) antibodies and Sjögren's syndrome". *Clin-Rheumatol*; 1990 Mar; 9 (1 Suppl 1); P 123-30.