

## Síndrome de Sjögren en la infancia

I. Peñalver Ildelfonso\*, T. García Ruiz\*\*  
M<sup>a</sup>A. Peñalver Sánchez\*\*\*, A. Ceballos Salobreña\*\*\*\*

\*Pediatra. CS Cartuja. \*\*Residente de MFyC. CS Cartuja.

\*\*\*Prof. Titular Odontopediatria. Facultad Odontología.

\*\*\*\*Catedrático Med. Oral. Facultad Odontología.

Granada.

### Resumen

*El síndrome de Sjögren (SS) es una enfermedad autoinmune sistémica de evolución crónica que afecta predominantemente a mujeres de mediana edad, y cuya sintomatología es la presencia de sequedad bucal (xerostomía) y ocular (xeroftalmía), siendo la presentación en la edad infantil excepcional.*

*Se describe el caso de una niña de 8 años de edad que acude a nuestra consulta de Pediatría del Centro de Salud, por presentar xerostomía, y en la que se confirma el diagnóstico de SS.*

*Este caso tiene especial interés porque:*

- a) Todo el estudio diagnóstico se ha realizado en Atención Primaria.*
- b) Los casos de SS infantiles son tan escasos que no se ha encontrado ninguno descrito en España, y son pocos los existentes en otros países.*
- c) Una infección asintomática y confirmada serológicamente de Parvovirus B19, es la causa desencadenante del inicio del cuadro clínico en este caso.*

**Palabras clave:** Xerostomía, Síndrome de Sjögren en la infancia, Parvovirus B19.

### Abstract

*The Sjögren syndrome (SS) is a self-immune systemic illness, which affects mainly to middle age women. Its symptomatology consists of dryness in the mouth (xerostomy) and eyes (xeroftalmy), and it is rarely present in children.*

*In this paper we describe the case of an 8-year-old girl, who attended our paediatric consulting room of primary care. At the moment of her visit she presented xerostomy and after examination she was diagnosed the SS.*

*This case is interesting because:*

- a) The whole diagnose was carried out in Primary Care.*
- b) To our knowledge this is the only case described in Spain, and only a few have been described in other countries.*
- c) The apparent cause of the start of the syndrome was an asymptomatic Parvovirus B19 infection, which was confirmed serologically.*

**Key words:** Xerostomy, Sjögren syndrome in childhood, Parvovirus B19.

## Introducción

La xerostomía es una manifestación clínica poco frecuente en la infancia, pudiendo ser debida a causas temporales o crónicas, siendo las primeras las más frecuentes.

Se presenta el caso de una niña de 8 años que acude por este motivo a la consulta de Pediatría del Centro de Salud y que tras descartar las causas temporales de la misma, se confirma el diagnóstico de SS, cuadro de rarísima presentación en la infancia.

Pudimos llegar al diagnóstico sin necesidad de ingreso hospitalario, ni participación de pediatras de 3<sup>er</sup> nivel, aunque sí se contactó personalmente con odontólogo, oftalmólogo, microbiólogo, anatomopatólogo y analista, para agilizar el correcto diagnóstico.

Se ha comprobado en el paciente la implicación del parvovirus B19 como factor exógeno desencadenante del inicio del cuadro, dato que no se recoge en la literatura, lo que aporta otro motivo más de interés al caso.

## Caso clínico

Paciente de 8 años, sexo femenino, que acude por presentar un cuadro de sequedad de boca, con irritación en la lengua. Desde hace tres semanas refiere la madre episodios de abdominalgias, ce-

faleas y astenia. Diagnosticada de papilitis por posible etiología viral se prescribe un complejo vitamínico B.

Acude dos semanas después por persistir el cuadro habiéndose acentuado de forma subjetiva y objetiva la sequedad de lengua y mucosa oral (xerostomía).

Antecedentes personales y familiares sin interés. Somatometría: peso 34,5 Kg; talla 134 cm; Pc 75.

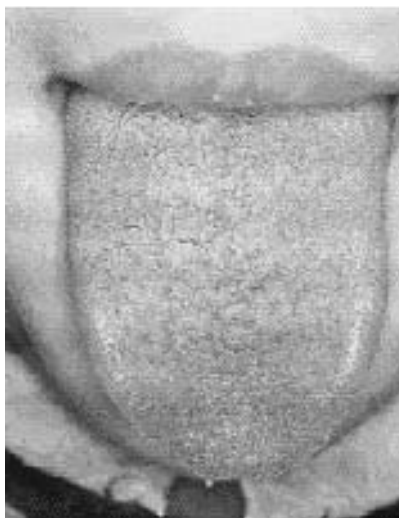
En la exploración física se aprecia buen estado general, no sensación de enfermedad, se comprueba papilitis en la lengua con signos de sequedad de mucosa oral y de labios muy intensa, no existiendo adenopatías en cabeza, cuello, ni tumoración parotídea. El resto de la exploración por órganos es compatible con la normalidad. (Figura 1).

Tras un mes de evolución y comprobando la persistencia de la clínica, se consultó con un odontopediatra y un estomatólogo y se practicaron los siguientes exámenes complementarios.

## P. Complementarias:

**Hemograma:** Htes 4.610.000; Hb 12,6; Ht<sup>o</sup> 37; Leucos 7.170 (p-39; l-43; m-3,5; e-3,3; b-0,3) descendiendo en posteriores controles; Plaquetas 249.000; VSG 26/54.

**Figura 1.** Sequedad de mucosa oral intensa con ausencia de saliva.



**Bioquímica:** Normal; ASLO 642; PCR 0,1; FR 2.

**Orina:** Normal.

**Rx de senos:** Normal.

**Serología viral:** Toxoplasma IgM (-); Rubeola IgM (-); Citomegalovirus IgM (-); Epstein-Barr VCA IgM débil/dudoso; Lues EIA Treponémico (-); Mycoplasma aglutinación (-); Parotiditis EIA IgM (-); PCR de Parvovirus B19 IgG e IgM (+).

**Gammagrafía:** Estudio funcional de glándulas salivales que muestra una pobre incorporación del trazador a parótidas y submaxilares, así como una nula respuesta a la acción del estímulo secretor con jugo de limón. (Figura 2).

Dada la tórpida evolución y escasa respuesta al tratamiento con pilocarpina, se descartaron las causas temporales de xerostomía, por lo que se practicaron nuevos exámenes complementarios para despistaje de enfermedades autoinmunes:

**TSH:** 3,35; **ANA (-); ENAS:** Sm-0; RNP/Sm-0; SS-A (Ro)-26; Esclerodermia 70-0; SS-B (La)-10; **Ac Antitiroideos:** T. microsomiales (TPO) <20; T. tiroglobulina <172;  **$\beta$ -2 microglobulina-S:** 2,56.

**Proteínas totales:** 8,6; **IgG:** 1700; **IgA:** 158; **IgM:** 152; **IgE:** 166.

**VIH:** (-).

**Biopsia glándulas salivales:** Presencia de varios acúmulos de elementos linfoides y algunos de ellos dispersos en un

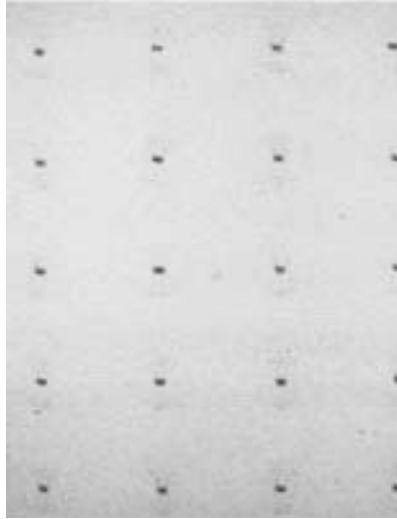
estroma ligeramente fibroso. La muestra es compatible con Síndrome de Sjögren (Figura 3).

**Examen oftalmológico:** *Test de Schirmer (+):* moja menos de 5 mm a los cinco minutos en ambos ojos; *Test Rosa de*

---

**Figura 2.** *Imagen gammagráfica en la que se observa una pobre incorporación del trazador.*

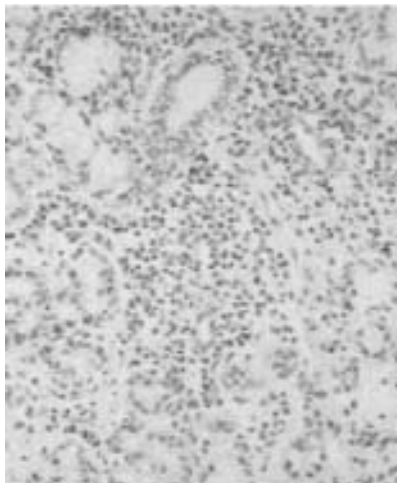
---



---

**Figura 3.** *Lesión linfoepitelial benigna que es el hallazgo histopatológico con mayor significado diagnóstico. Glándula salivar con infiltración linfocitaria, fibrosis e hialinización.*

---



*Bengala (+)*: tinte conjuntiva y cornea; *Test de Fluoresceína*: tiempo de ruptura lagrimal muy acortado; Menisco lagrimal: <1mm.

**JUICIO CLÍNICO:** Síndrome de ojo seco moderado-grave, con queratoconjuntivitis.

Confirmado el diagnóstico de Sind. de Sjögren, continua con una evolución tórpida, estando en tratamiento en la actualidad con pilocarpina oral, oculo-tect monodosis, siccafluid y revisiones periódicas por odontopediatría.

## Discusión

La ausencia de saliva (xerostomía)<sup>1</sup>, es un motivo de consulta poco frecuente para los pediatras de Atención Primaria, y normalmente de duración muy corta por lo que no plantean problemas diagnósticos en general. El diagnóstico diferencial de xerostomía incluye causas temporales y causas crónicas (Tabla I).

La larga evolución del caso clínico presentado motivó el descarte progresivo de los distintos diagnósticos (primero las causas temporales y posteriormente las crónicas), por lo que la realización de pruebas complementarias también se fueron practicando de forma progresiva desde la analítica general de sangre (hemograma y bioquímica) y serología viral, gammagrafía de glándulas salivales, anticuerpos antinucleares, examen oftalmológico, biopsia, etc. hasta la confirmación del Síndrome de Sjögren<sup>2,3</sup>.

Ante la rareza de esta enfermedad en la edad infantil<sup>4</sup> se tuvo que contactar personalmente con varios de los especialistas implicados, para corroborar el diagnóstico, dada la edad de la paciente.

El síndrome de Sjögren primario es una enfermedad sistémica de evolución crónica que afecta predominantemente

---

**Tabla I.** Diagnóstico diferencial de xerostomía

---

### 1. Causas Temporales

- Fármacos: antidepresivos tricíclicos, benzodiacepinas, diuréticos, etc.
- Infecciones bacterianas y víricas.
- Deshidratación.
- Causas psicógenas: depresión, anorexia, etc.

### 2. Causas Crónicas

- Fármacos.
  - Enfermedades sistémicas: S. Sjögren, enfermedades granulomatosas, amiloidosis, etc.
  - Irradiación.
  - Traumatismos o cirugía de cabeza y cuello.
  - Ausencia o malformación glandular.
-

a mujeres de mediana edad y cuya principal sintomatología es la presencia de sequedad bucal (xerostomía) y ocular (xeroftalmía). Histológicamente se caracteriza por infiltración de las glándulas de secreción exocrina por células linfoplasmocitarias (LT4), con la consiguiente disminución de las secreciones glandulares y la aparición de sequedad de mucosas. El infiltrado puede afectar también a órganos internos, originando las denominadas "manifestaciones extraglandulares".

Actualmente se considera que la etiopatogenia del SS tiene un origen multifactorial en el que, sobre un terreno genético predisponente (mayor frecuencia de halotipos B8, DR3, DR2 y especialmente del DRw52), factores exógenos (principalmente infecciones virales: herpes virus, retrovirus, VIH, parvovirus B19<sup>5</sup> y recientemente VHC) y neurohormonales, desencadenan una reacción inmune que se autoperpetúa (producción aumentada de citoquinas).

Las principales manifestaciones clínicas se localizan en las glándulas lagrimales (queratoconjuntivitis seca en el 90% de los casos) y de otras mucosas originando una amplia variedad de síntomas: sequedad bucal, sequedad de la mucosa del tracto respiratorio, sequedad cutánea, sequedad faríngea y sequedad vulvo-

ginal. La afectación extraglandular origina síntomas a nivel digestivo (disfagia, gastritis crónica...), hepático (hepatomegalia, hepatitis autoinmune...), pancreático (insuficiencia exocrina, pancreatitis...), cardiovascular (derrame pericárdico, vasculitis, Raynaud...), respiratorio (bronquiolitis obliterante, fibrosis, trastornos de difusión...), sistema nervioso central<sup>6</sup> (paresias, demencia, mielitis trasversa, trastornos psiquiátricos...), sistema nervioso periférico (neuralgia del trigémino, neuropatías...), renal, aparato locomotor, cutánea, tiroidea (tiroiditis autoinmune), sangre y órganos linfáticos (anemia, leucopenia, hipergammaglobulinemia...).

Ante la sospecha de SS, la estrategia diagnóstica se basa en el estudio de los componentes ocular y bucal mediante la práctica de test de Schirmer, tinción con rosa de Bengala, posteriormente la gammagrafía salival y en último término la biopsia de glándulas salivales (infiltrado de LT-helper CD4). Hay cierta controversia respecto a los criterios diagnósticos de SS especialmente entre autores americanos y europeos, por lo que se han propuesto varias clasificaciones. En Europa suelen utilizarse los criterios propuestos en 1993 por el Grupo de Estudio de la Comunidad Europea para el SS (Tabla II).

---

**Tabla II. Criterios diagnósticos europeos.**

---

**1. Síntomas orales (una respuesta positiva).**

1. Sensación de boca seca por un periodo superior a 3 meses.
2. Parotidomegalia recurrente.
3. Necesidad constante de beber líquidos.

**2. Síntomas oculares (una respuesta positiva).**

1. Sensación de ojos secos por un periodo superior a 3 meses.
2. Sensación de arenilla ocular recurrente.
3. Utilizar lágrimas artificiales más de 3 veces al día.

**3. Signos oculares (una prueba positiva).**

1. Prueba de Schimer inferior o igual a 5 mm a los 5 minutos.
2. Puntuación de 4 ó más en la tinción con rosa de Bengala.

**4. Alteración de glándulas salivales (una prueba positiva).**

1. Gammagrafía parotídea con déficit de captación.
2. Sialografía con alteraciones difusas ductuales y acinares.
3. Flujo salival sin estimular de 1,5 ml o menos en 15 minutos.

**5. Histopatología.**

Biopsia salival grado 3-4 de la clasificación de Chisholm y Mason.

**6. Inmunología (una prueba positiva).**

1. AAN.
  2. FR.
  3. Anti-Ro/SS-A.
  4. Anti-La/SS-B.
- 

*Para el diagnóstico de SS se requieren 4 de los 6 criterios mencionados.*

---

La evolución del SS es variable<sup>7</sup>. La mayoría se estabilizan, algunos progresan a afectación multiorgánica y sólo unos pocos desarrollan un proceso linfoproliferativo (LNH-B).

El tratamiento del SS es sintomático mediante el uso de lágrimas artificiales

de metilcelulosa, higiene ocular, incremento de ingesta de agua, productos azucarados o ácidos, uso de pilocarpina (se está investigando), higiene dental<sup>8</sup> (Flúor sistémico y tópico, y empleo de barniz de clorhexidina); si existe afectación extraglandular con grave afección

sistémica debe usarse corticoides e inmunosupresores.

Desde el inicio del cuadro hace 7 meses, la niña permanece estable en sus manifestaciones clínicas, ha mejorado ligeramente la salivación de la boca con tratamiento sintomático y la sequedad ocular permanece estable en el último control. La dentición se está controlando periódicamente. No hay afectación de ningún otro órgano y los controles analíticos persisten igual con discreta leucopenia y aumento de VSG, sin alteraciones bioquímicas ni inmunológicas, salvo un aumento de proteínas totales y de IgG.

Se realizó una búsqueda bibliográfica en Medline, no habiendo encontrado ningún caso pediátrico publicado en España, aunque sí en otros países como Japón, República Checa y Grecia entre otros.

En España el mayor grupo de enfermos, lo tiene publicado Ramos-Casals<sup>9</sup>,

en el año 97, con 80 casos de los que el menor tiene 24 años, con una edad media de 53 años y una proporción 19/1 mujeres-hombres.

Nuestro caso coincidió con una epidemia de megaeritema epidémico en la zona, aunque esta niña no presentó ninguna clínica exantemática, la serología demostró la existencia de una infección por Parvovirus B19 en el inicio del cuadro clínico, lo que confirma la implicación de este virus en la enfermedad como factor desencadenante de la misma, dato éste poco conocido y publicado.

Este caso igualmente demuestra que en muchas ocasiones los pediatras de Atención Primaria, si queremos podemos realizar diagnósticos difíciles o poco frecuentes, sin necesidad de derivación hospitalaria, lo que puede servirnos de aliciente en nuestro trabajo diario.



## Bibliografía

1. García-Pola MJ, Sanmartín P, Letic-Gravilovic A. *Xerostomía*. FMC 1999; 6 (4): 229-36.
2. Ramos-Casals M, García-Carrasco M, Font J, Cervera R. *Síndrome de Sjögren primario*. En: Font J, Cervera R, Ingelmo M, eds. *Enfermedades autoinmunes sistémicas*. Barcelona: MTA 1998; 139-56.
3. Ramos-Casals M, García-Carrasco M, de la Red G, Cervera R, Font J. *Síndrome de Sjögren primario*. *Jano*, Vol. LVL N° 1293/26 marzo-1 abril, 1999; 43-47.
4. Drosos AA, et al. *Subgroups of primary Sjögren's syndrome. Sjögren's syndrome in male and paediatric Greek patients*. *Ann Rheum dis* 1997; 56 (5): 333-5.
5. Ruiz-Contreras J, Basteros Gil R. *Infecciones virales descritas recientemente: herpes hominis tipo 6, herpes hominis tipo 7 y parvovirus*. *Rev Esp Pediatr* 1998; 54: 137-149.
6. De Guzman M, et al. *Chronic neurological disease with visual, gait, and bladder problems in a male teenager*. *J Pediatr* 1998; 742-7.
7. Kobayashi I, et al. *Complications of childhood Sjögren syndrome*. *Eur J Pediatr* 1996; 155: 890-94.
8. Bermejo A, Oñate RE. *Asistencia odontológica a pacientes con desórdenes inmunitarios*. En: Bullón P, Machuca G. *La atención odontológica en pacientes médicamente comprometidos*. Laboratorios Normon. 1996; 361-86.
9. Ramos M, Cervera R, García-Carrasco M y col. *Síndrome de Sjögren primario: estudio clínico e inmunológico de 80 pacientes*. *Med Clín (Barc)* 1997; 108: 652-58.

