

318322

14
2ej

UNIVERSIDAD LATINOAMERICANA

ESCUELA DE ODONTOLOGIA
INCORPORADA A LA U.N.A.M.



**XEROSTOMIA EN EL SINDROME DE
SJOGREN.**

T E S I S

QUE PARA OBTENER EL TITULO DE:
CIRUJANO DENTISTA
P R E S E N T A :
MA. TERESA GONZALEZ FLORES

DIR. TESIS: DR. JOSE LUIS CORTES BASURTO.
ASESOR DE TESIS: DRA. JULIA URDIALES RAMOS.

MEXICO, D. F.

1998

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

269740



Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

Gracias a Dios por permitirme llegar a este momento.

Dedico esta tesis especialmente a mi padre que me ha apoyado en cada momento de mi vida.

A mi madre Grace por su paciencia y comprensión.

A mi tío Jorge Flores por estar presente en los momentos importantes de mi vida y darme su apoyo.

Dr. José Luis Cortés y Dra. Julia Urdiales Ramos con profundo reconocimiento por su insuperable participación en dirección de esta tesis, brindandome apoyo y ofreciendome las facilidades necesarias. Por todo esto, mil gracias.

Dr. Vicente Cuairán Ruidiaz con admiración, respeto y profundo agradecimiento; porque siendo él una persona de tanta importancia en el ámbito odontológico me brindó la oportunidad de compartir conmigo su valioso conocimiento.

Dr. César Ortiz Campos por brindarme su apoyo en mi deseo de superación.

A mi gran amiga Araceli Mercado por los momentos que pasamos durante la carrera.

A la Universidad Latinoamericana por los recuerdos y por mi formación como profesional.

Al honorable Jurado.

INDICE	Pág.
INTRODUCCIÓN_____	8
CAPÍTULO I. <u>ASPECTOS GENERALES</u>	
ANTECEDENTES HISTÓRICOS_____	10
I.1 Síndrome de Sjögren_____	14
I.1A <i>Diagnóstico del Síndrome de Sjögren</i> _____	19
I.1B <i>Características diferenciales entre SS Primario y Secundario</i> _____	23
I.2 Etiología_____	26
I.2A <i>Genes y el medio ambiente</i> _____	27
I.2B <i>Relación con el virus Epstein Barr</i> _____	33
I.2C <i>Teoría del desarrollo del SS</i> _____	37
I.3 Diagnóstico Médico_____	41
I.3A <i>Evaluación Médica</i> _____	41
I.3B <i>Pruebas diagnósticas adicionales</i> _____	42
I.3C <i>Pruebas inmunológicas</i> _____	46
CAPÍTULO II. <u>AFECCIÓN GLANDULAR</u>	
II.1 OJOS_____	52
II.1A <i>Aparato lacrimal</i> _____	58
II.1B <i>Composición normal de la lágrima</i> _____	59
II.1C <i>Queratoconjuntivitis seca</i> _____	63
II.1D <i>Pruebas diagnósticas</i> _____	66
II.1E <i>Tratamiento del ojo seco</i> _____	70
II.2 BOCA	
II.2A <i>Componentes de la saliva</i> _____	74
II.2B <i>Función de la saliva</i> _____	74
II.2C <i>Glándulas salivales</i> _____	76
II.2D <i>Xerostomía</i> _____	83
II.2E <i>Diagnóstico oral en SS</i> _____	84
II.2F <i>Afección de las glándulas salivales en SS</i> _____	88
II.2G <i>Candidiasis relacionada con el SS</i> _____	90

II.2H	Afectación de las estructuras orales en SS	93
II.2I	Tratamiento de la Xerostomía	99

II.3 OÍDOS, NARÍZ Y GARGANTA

II.3A	Afección de la nariz	102
II.3B	Afección de los oídos	103
II.3C	Afección de la laringe	103

II.4 TRACTO GASTROINTESTINAL

II.4A	Dismotilidad esofágica	104
II.4B	Gastritis atrofica crónica	105
II.4C	Enfermedad pancreática	105
II.4D	Enfermedad hepática	106

II.5 PIEL

II.5A	Afección de la piel	107
-------	---------------------	-----

Capítulo III AFECCIÓN EXTRAGLANDULAR

III.1 Tejido conectivo

III.1A	Artritis reumatoide	110
III.1B	Lupus eritematoso sistémico	115
III.1C	Polimiositis/Dermatomiositis (DMA)	118
III.1D	Escleroderma	119

III.2 Pulmones

III.2A	Manifestaciones pulmonares del SS	121
--------	-----------------------------------	-----

III.3 Riñones

III.3A	Manifestaciones renales del SS	123
--------	--------------------------------	-----

III.4 Vasos sanguíneos

III.4A	Vasculitis	125
III.4B	Vasculitis en el SS	126

III.5 Sistema nervioso

III.5A	Manifestaciones neurológicas del SS	129
--------	-------------------------------------	-----

Capítulo IV NUTRICIÓN

IV.1 Aparato oral	133
IV.1A Comer	133
IV.1B Masticación	135
IV.1C Deglución	137
IV.2 Dieta para pacientes con SS	142
IV.2A Alteración del sentido del gusto y el olfato	144
IV.2B Interacción de los fármacos en la nutrición	145
IV.2C Sugerencias para resolver los problemas de la masticación y deglución causados por la xerostomía	149
IV.2D Sugerencias para mejorar el sentido del gusto	150
IV.2E Sugerencias para mantener la salud dental	151
IV.2F Sugerencias para una boca confortable	154

CAPITULO V FONIATRÍA

V.1 El habla	158
V.1A Tracto vocal	158
V.1B Articuladores del habla	160
V.2 Producción de la voz	
V.2A Desórdenes de la voz	161
V.2B Terapia de la voz	163

LISTA DE ILUSTRACIONES

- Figura 1. Origen de las células B y formación de un anticuerpo
a partir de la célula B. _____16
- Figura 2. Esquema que representa la maduración de las células
involucradas en la respuesta inmunológica. _____17
- Figura 3. Infección por el Virus Epstein Barr. _____34
- Figura 4. Estructura del Virus Epstein Barr. _____35
- Figura 5. Entrada del Virus Epstein Barr a la célula huésped. _36
- Figura 6. Prueba de Schirmer. Tomada de (10) _____43
- Figura 7. Prueba para detectar anticuerpos antinucleares.
Tomada de (10) _____48
- Figura 8. Paciente con Síndrome de Sjögren.
Tomada de (2) _____49
- Figura 9. Manifestaciones sistémicas del Síndrome de
Sjögren. copiada de (10) _____50
- Figura 10. Anatomía del ojo humano. _____57

Figura 11. Capas de la lágrima_____	61
Figura 12. Factores que resecan el ojo_____	61
Figura 13. Aparato lacrimal.	
Tomada de (50) _____	62
Figura 14. Queratoconjuntivitis	
Tomada de (8) _____	65
Figura 15. Prueba de Schirmer.	
Tomada de (2) _____	67
Figura 16. Tinción de Rosa de Bengala.	
Tomada de (2) _____	68
Figura 17. Región parotídea.	
Tomada de (50) _____	77
Figura 18. Región submandibular.	
Tomada de (50) _____	79
Figura 19. Región Sublingual.	
Tomada de (50) _____	81

Figura 20. Ubicación de las glándulas salivales.	
Tomada de (10)	82
Figura 21. Biopsia de glándulas salivales.	
Tomada de (10)	88
Figura 22. Candidiasis hiperplástica.	
Tomada de (8)	92
Figura 23. Candidiasis en dorso de la lengua.	
Tomada de (8)	92
Figura 24. Queilitis angular.	
Tomada de (8)	94
Figura 25. Restauraciones con caries	96
Figura 26. Abrasión dental	
Tomada de (8)	97
Figura 27. Gingivitis	98
Figura 28. Artritis reumatoide	114
Figura 29. Lupus eritematoso en boca.	
Tomada de (8)	117

Figura 30. Pulmones.

Copiada de (10) _____120

Figura 31. Púrpura y Vasculitis.

Tomada de (2) _____128

Figura 32. Cavidad bucal.

Tomada de (50) _____140

Figura 33. Cavidad bucal.

Tomada de (50) _____141

INTRODUCCIÓN

El Síndrome de Sjögren (SS) es una enfermedad sistémica autoinmune que se presenta como un proceso crónico inflamatorio que afecta primariamente las glándulas exocrinas como la glándula lagrimal y la salival. Es una enfermedad sistémica ya que afecta todos los aparatos y sistemas del organismo. Exocrinopatía autoinmune es un nombre alterno del SS.(10)

En el SS el sistema inmunológico se encuentra alterado por lo que desconoce, o mejor dicho, reconoce como antígenos o cuerpos extraños a los tejidos propios del paciente.

El SS causa Xerostomía, Xeroftalmia y en la mayoría de los casos esta relacionado con una enfermedad del tejido conectivo, principalmente Artritis Reumatoide (AR).

Los cirujanos dentistas deben conocer los signos y síntomas de esta enfermedad, ya que se encuentran afectadas las glándulas salivales, causando Xerostomía. Conociendo más a fondo el SS se puede dar al paciente un mejor tratamiento dental y se comprenderá el estado anímico en el que se encuentra el paciente.

ANTECEDENTES HISTÓRICOS

Mikulicz, en 1892, describió una enfermedad constituida por un aumento de tamaño crónico y simétrico de las glándulas salivales y lacrimales. Creyó que las lesiones representaban un proceso infeccioso crónico que se extendía desde las glándulas lacrimales hasta las glándulas salivales por la vía del conducto nasolacrimal y de la mucosa nasofaríngea. Tal estado fué denominado enfermedad de Mikulicz (4). Sjögren, un oftalmólogo sueco, en 1923(2) publicó los resultados de una investigación más detallada de esta enfermedad. En esta publicación describió la participación de las glándulas lacrimales y salivales asociada con manifestaciones generales. Se conoció como el Síndrome de Sjögren.(4)

" Henrik Sjögren nació en Köping, Lago Malaren, cerca de Estocolmo en 1899.

Ingresó a la escuela de medicina del Instituto Karolinska de Estocolmo en 1918, recibiendo su título en medicina en 1927. Se unió al departamento de Patología para estudiar Oftalmología. En 1930 manda un reporte a la sociedad Sueca de oftalmología, donde Sjögren describe por primera vez a un paciente femenino con artritis severa y extrema sequedad de

ojos y boca. Sjögren creyó que su mayor contribución fué la de reconocer el "Síndrome Seco" como una enfermedad sistémica. En su trabajo sobre el Síndrome Seco, Sjögren recibió gran ayuda de su esposa que trabajaba como oftalmóloga en un hospital cercano. La traducción en 1943 de la tesis de Sjögren del alemán al Inglés fué muy importante para el reconocimiento internacional de este síndrome, por consiguiente, se observaron más de cerca los avances de Sjögren, lo que implicaba que viajara a muchos países alrededor del mundo.

Sjögren se volvió superintendente de la primera unidad de oftalmología en el Hospital de Jönköping en 1935 desarrollando técnicas para el transplante de córnea . Se mudó a la Universidad de Gothenburg en 1957, recibió título de docente y en 1961 se convirtió en profesor.

A los 77 años de edad se hizo miembro honorario de la Sociedad de Reumatología Sueca y participó en el primer simposio sobre Síndrome de Sjögren en su ciudad, en 1976.

Henrik Sjögren murió en Septiembre de 1986 después de varios años de discapacidad por un infarto. Ahora, su trabajo fué conmemorado en el Simposio Internacional, llevado acabo en Ioanina, Grecia en 1991 (1)."

Posteriormente Gougerot, un dermatólogo francés, en 1925 (2), describió una enfermedad caracterizada por la hinchazón de las glándulas lacrimales y salivales, con infiltración linfocítica y en asociación con Xerostomía y Queratoconjuntivitis Seca. (4)

Morgan y Castleman en 1953 demostraron que microscópicamente, la enfermedad de Mikulicz, mostraba cuadros microscópicos idénticos a los que se presentan en el SS donde se observa el infiltrado linfocítico local en glándulas salivales. (2)(9)(4)

En la década de los sesentas se detectaron anticuerpos en pacientes con SS. Se definió como una predisposición genética marcada por antígenos específicos HLA (gen de histocompatibilidad), mientras que técnicas moleculares y celulares detectaron autoanticuerpos a componentes celulares como los anticuerpos antinucleares Ro(SS-A) y La (SS-B) (estos actúan sobre las estructuras del núcleo de las células del tejido conjuntivo) y el infiltrado linfocítico local en glándulas exocrinas debido a la respuesta autoinmune.(2)

En la década de los ochentas varios factores clínicos de queratitis, boca seca y aumento de volúmen de las

glándulas salivales fueron descritos por Hadden, Leber y Mikulicz.(2)

Trabajos subsecuentes sobre el SS. se llevaron a cabo en grupos de reumatología alrededor del mundo, pero sobre todo, en los Institutos Nacionales de Salud en Bethesda, U.S.A. (5) y ahora en muchos centros.

1.1 Síndrome de Sjögren

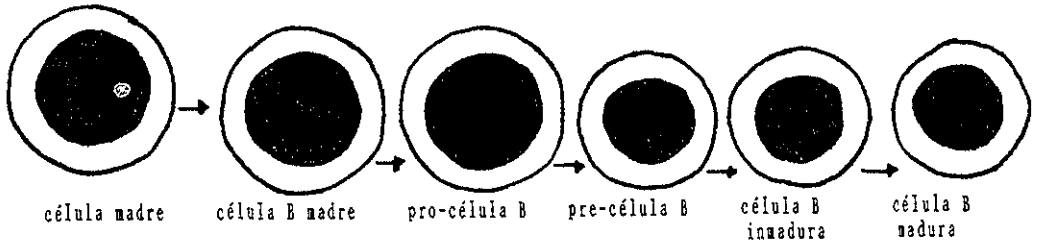
Definición

El SS es una enfermedad inflamatoria crónica autoinmune que afecta a las glándulas exocrinas. Afectando primariamente a las glándulas lacrimales y salivales causando Xerostomía y Queratoconjuntivitis Seca. (12,11). El SS se caracteriza por infiltrado linfocítico en las glándulas exocrinas como consecuencia de una reacción autoinmune y por la presencia de anticuerpos antinucleares (ANA'S) que atacan a estructuras del núcleo de las células huésped, en caso del SS de las células del tejido conjuntivo.

Una enfermedad autoinmune es un trastorno del sistema inmunológico.(6) Autoinmunidad es considerada como una propiedad del sistema inmunológico normal. Una enfermedad autoinmune, es la alteración del sistema inmune que culmina en un proceso patológico.(13)

Cualquier material que el cuerpo reconoce como extraño se le llama antígeno. El sistema inmunitario tiene dos tipos de mecanismos: el humoral mediado por inmunoglobulinas y el celular mediado por Linfocitos B y linfocitos T.(17) Los linfocitos B son células no

dependientes del timo y estan encargadas de producir anticuerpos. Los Linfocitos T son dependientes del timo y se dividen en células T cooperadoras e inhibidoras de la respuesta inmune, (14) y son las encargadas de regular que las células B produzcan o no anticuerpos.



Las células B se originan de células madres hematopoyéticas y siguen el camino descrito arriba.

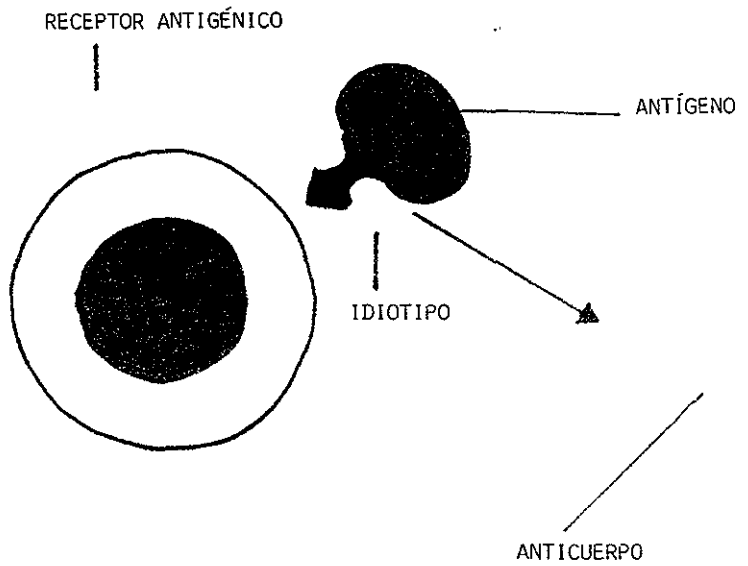


Figura 1.

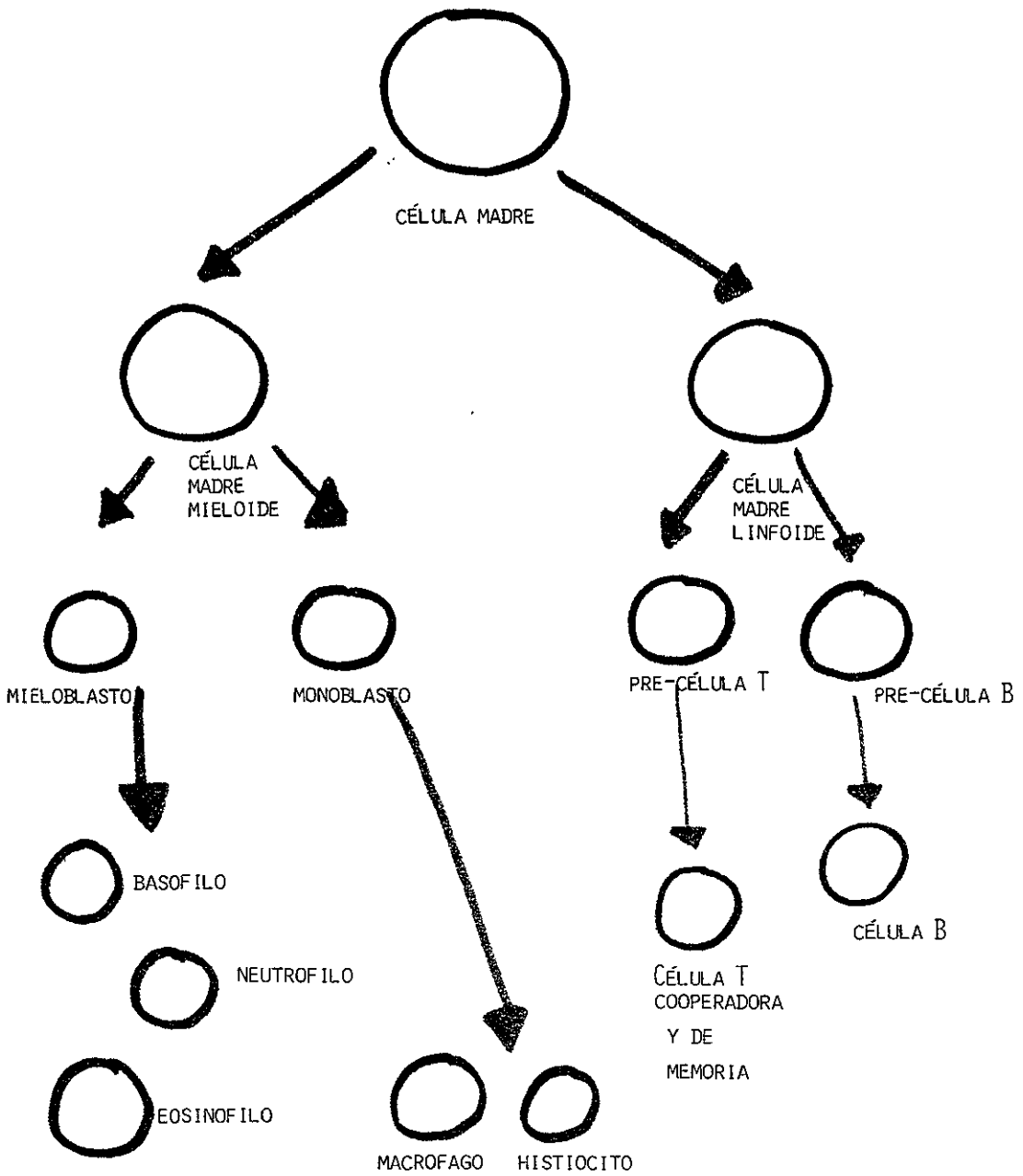


Figura 2.

Existe una enfermedad autoinmune:

1) Cuando hay una pérdida de la función inhibitoria de las células T.

2) Cuando se activan las células B por productos bacterianos y virales o cuando hay una predisposición genética.

3) Cuando hay reacciones cruzadas entre las células T y B por productos de bacterias o virus.

Con esto empieza una autoinmunidad y las células B actúan sobre células propias del organismo. (6). En un estudio hecho por Ichikawa y col. en 1990 demostraron que en el SS existe equilibrio parcial entre las células T cooperadoras y las células T supresoras demostrando relación de esta enfermedad con un proceso lento e inmunológicamente activo. (16).

En un individuo con SS se crean ciertos autoanticuerpos que como el Factor Reumatoide (RF) (anticuerpo formado por las células B) y los ANA'S LA y Ro (que son anticuerpos hechos contra sustancias nucleares llamados antígeno A asociado con SS o Ro y antígeno B asociado con SS o La) que actúan específicamente sobre las células del tejido conectivo. (15)

DIAGNÓSTICO DEL SÍNDROME DE SJÖGREN

El diagnóstico clínico del complejo seco esta basado en un grupo de síntomas físicos característicos, y se puede confirmar con estudios especiales.

Pueden existir otras enfermedades autoinmunes reumáticas asociadas con el Síndrome de Sjögren.(2)

Por esto el SS se divide en SS Primario (SSP) donde se presentan los dos primeros puntos y en SS Secundario (SSS) donde se presentan los tres puntos cardinales.

1) Queratoconjuntivitis Seca confirmada.

2) biopsia labial positiva, confirmando infiltrado linfocítico como causa a la disminución de la secreción salival.

3) Una enfermedad extraglandular asociada como las siguientes:

ENFERMEDADES DEL TEJIDO CONECTIVO

*Artritis Reumatoide

*Lupus Eritematoso Sistémico

*Escleroderma

Cirrosis biliar primaria

Miositis

Vasculitis

Tiroiditis

Hepatitis Crónica Activa

Crioglobulinemia mixta (10)

El SS afecta aproximadamente a una persona de cada 200. (19) Predominantemente se presenta en mujeres entre la 4ta o 6ta. década de vida, aunque puede comenzar en la niñez o en la vejez.(18).

SÍNTOMAS OCULARES

Los pacientes con una disminución de la secreción lacrimal, se quejan de una sensación de cuerpo extraño en los ojos, como si tuvieran arena, o como si sintieran prurito en la parte interna del párpado. Con una sensibilidad cerente y fotosensibilidad. (2). Se pueden observar venas dilatadas en la conjuntiva además de una inhabilidad de lagrimear ante una respuesta irritante o emotiva. Se necesita de un exámen oftalmológico para confirmar un diagnóstico de queratoconjuntivitis seca. Para esto se utiliza la prueba de Schirmer que sirve para determinar la cantidad de lágrima secretada y la prueba de Rosa de Bengala, para detectar epitelio dañado de la córnea y conjuntiva.(11)

SÍNTOMAS SALIVALES

Xerostomía o boca seca, se le denomina a la disminución de producción de saliva por las glándulas salivales. Estos pacientes reportan dificultad al deglutir comida seca, dificultad para hacer el bolo alimenticio, se les adhiere la comida al carrillo, inhabilidad para hablar continuamente, sensación quemante en boca, cambios en el sentido del gusto, fisuras particularmente en las comisuras labiales, labios y en la lengua, un aumento en la frecuencia de caries, y problemas al usar prótesis completas. Frecuentemente toman líquidos especialmente al ingerir alimentos. Estos pacientes siempre llevan consigo botellas de agua u otros lubricantes. A la examinación física se puede observar una mucosa oral pegajosa y eritematosa. Se produce una saliva más viscosa y se atrofian las papilas filiformes. Puede haber un aumento de volúmen de las glándulas parótidas, esto es común en el 60% de los pacientes con SS. Este agrandamiento puede ser unilateral o bilateral.(2,10).

SÍNTOMAS SISTÉMICOS O EXTRAGLANDULARES

El Complejo Seco puede afectar el tracto respiratorio superior así como la orofarínge, causando bronquitis recurrente y neumonía. Estos pacientes también pueden

experimentar resequedad de piel y pérdida de la secreción vaginal.

También pueden presentar artritis, e involucrar alteraciones pulmonares, gastrointestinales, renales, neuromusculares y vasculares. (2)

ASPECTO INMUNOLÓGICO

Considerando que el SS es una enfermedad autoinmune por la detección de autoanticuerpos específicos en sangre, encontramos que en el SS primario se presentan los Síntomas del Complejo Seco (SCS) pero no se asocia a ninguna enfermedad sistémica. En el SS secundario los pacientes además de presentar el SCS se asocia a una enfermedad del tejido conectivo. Se ha encontrado que pacientes con SSS presentan el Factor Reumatoide (FR) y son positivos para el HLA-DR4. El HLA-DR4 es el nombre de un gen que determina un tipo específico de tejido en el organismo, en este caso el tejido conjuntivo.

Pacientes con SS primario son positivos para HLA-DR3, que también lo presentan pacientes con lupus que es también una enfermedad autoinmune.

Los pacientes con SS también son positivos a pruebas para detectar ANA'S. Están presentes en sangre anticuerpos SS-B o La, o SS-A o Ro que son anticuerpos

que actúan sobre estructuras del núcleo de las células del tejido conectivo. (10).

Se pueden resumir de la siguiente manera las características clínicas del Síndrome de Sjögren:

* Resequedad de las mucosas manifestada en Queratoconjuntivitis, Xerostomía, Xerotráquea, y resequedad vaginal.

* Agrandamiento de las glándulas salivales mayores y gastritis atrófica.

* Enfermedad extraglandular afectando pulmones, riñones, sistema vascular y músculo.

* Asociación con otras enfermedades autoinmunes como Artritis reumatoide (RA), Lupus Eritematoso (SLE), Esclerosis Sistémica (ES).

* Alto riesgo de malignidad linfoidea.(2)

CARACTERÍSTICAS DIFERENCIALES ENTRE SS PRIMARIO Y SECUNDARIO

Moutsopoulos y col. (1979) usaron el término de Síndrome Seco Primario (SSP) o Secundario (SSS) dependiendo de las características patológicas asociadas a otras enfermedades autoinmunes.(15)

Síndrome de Sjögren Primario

* Síntomas y signos objetivos de disminución de lágrimas.

Prueba de Schirmer con menos de 8 mm de humedad durante 5 minutos.

Prueba positiva de Rosa de Bengala para demostrar Queratoconjuntivitis Seca.

* Síntomas y signos objetivos de boca seca.

Disminución de la producción de saliva utilizando copas Lashley y otros métodos.

Biopsia anómala de glándulas salivales menores.

* Evidencia de un desorden autoinmune

Elevado FR

Elevados ANA'S SS-A (Ro) y SS-B (La).

Síndrome de Sjögren Secundario

* Síntomas y signos característicos del SS (descritos anteriormente) mas factores clínicos suficientes para diagnosticar RA,SLE, polimiositosis o escleroderma.

Exclusiones: Sarcoidosis, Linfoma pre-existente, Enfermedad de Inmunodeficiencia Adquirida, y otros casos conocidos de Queratitis Seca o aumento de Glándulas Salivales. (3)

I.2 ETIOLOGÍA

La etiología de esta enfermedad es desconocida, pero el alto número de anticuerpos anormales relacionados con enfermedad del tejido conjuntivo ha llevado a los inmunólogos a incluir en la lista de enfermedades autoinmunes al Síndrome de Sjögren. (5).

La etiopatogenia del SS se desconoce pero se cree que tiene un transfondo de alteración del aparato inmune y al igual que en todos los procesos autoinmunes, poco se sabe de los mecanismos que desencadenan la enfermedad.

El sistema inmunológico tiene la capacidad de reconocer a millones de antígenos diferentes y cambia continuamente su repertorio contra cuerpos extraños al organismo y al mismo tiempo debe de minimizar la posibilidad de reaccionar contra el propio organismo.

GENES Y EL MEDIO AMBIENTE

El hecho de que algunos modelos animales desarrollen espontáneamente SS ha sugerido que la enfermedad pueda tener un patrón hereditario (9). Ya que en muchas enfermedades donde la etiología principal es la autoinmunidad, siempre se observa la herencia familiar.

Lichtenfeld y col. (1976) notaron una frecuencia en la ocurrencia familiar. No hay duda de que tanto en animales de laboratorio como en el ser humano, hay factores genéticos que determinan la frecuencia y naturaleza de las enfermedades autoinmunes como en el SS.

Esta conclusión se basa en los siguientes datos:

1) Agrupación familiar de diversas enfermedades autoinmunes como LES, Anemia Hemolítica Autoinmune y Tiroiditis Autoinmune.

2) Relación entre algunas enfermedades autoinmunes que están íntimamente relacionados con la regulación de las interacciones de las células inmunitarias y con la intensidad de la respuesta inmunitaria. (6).

Koivukangas y col. (1973) encontraron Síndrome de Sjögren en 2 hermanas, presente con la triada de Queratoconjuntivitis Seca, Xerostomía y Artritis Reumatoide en conjunto a otra enfermedad del tejido conectivo.

Adams y Knight (1980) aportaron que la autoinmunidad resulta de mutaciones somáticas que permiten el surgimiento de clones olvidados de inmunocitos para que se produzca autoinmunidad del SS.

En un estudio de 6 familias con SSP, Reveille y col. (1984), encontraron varios anticuerpos de otras enfermedades autoinmunes, como son: SLE, Escleroderma.

Bias y col. (1986) sugirieron que aunque las enfermedades autoinmunes mostraran distribución en las familias hay una etiología multifactorial. La característica autoinmune se define por la presencia de un autoanticuerpo característico de una enfermedad autoinmune y se revela como un gen autosómico dominante hereditario.

Epplen (1992) discutió sobre autoinmunidad desde la perspectiva de la evolución. El sistema inmunológico proporciona al organismo un mejor y efectivo mecanismo de defensa contra cambios en el mismo sin causar daño

alguno. La óptima eficacia en la defensa contra la inmensa variedad de antígenos crea un mayor riesgo de un inadvertido ataque al propio organismo, (15) evitando así que se produzcan respuestas celulares alteradas que conduzcan a alteraciones a nivel colágena y epitelio.

En humanos, no se ha descrito un patrón de herencia mendeliana bien definida, existen observaciones interesantes en cuanto a la agregación familiar de ciertos antígenos del Complejo Mayor de Histocompatibilidad (HLA). (9)

Como se ha dicho anteriormente la causa del SS primario es desconocida, aunque algunos estudios familiares han sugerido influencias genéticas. Genes HLA han sido implicados y la asociación de SS primario con HLA-DR3. Se pudo observar en un estudio realizado por Foster y Col. que la susceptibilidad genética de autoinmunidad en familias sigue la característica mendeliana del gen dominante con variabilidad de penetrancia, dependiendo el sexo. (20)

En un estudio hecho por Sumida y col. se asocia el gen humano de la célula T del virus tipo I de Leucemia (HTLV-I) con la etiología del SS. El gen HTLV-I se detectó en glándulas salivales menores de pacientes

con SS. Esto sugirió que productos que tienen la cadena secuencial del gen HTLV-I dentro de las glándulas salivales menores de pacientes con SS pueden actuar como un antígeno en el propio organismo llevando a una activación autoreactiva de linfocitos T. (21)

Como se puede observar el significado genético todavía no es claro.

ETIOLOGÍA INFECCIOSA

La probabilidad de una etiología infecciosa ha ido perdiendo cada vez más fuerza. Hasta ahora los cultivos que se han obtenido de lágrimas y saliva para la búsqueda de agentes bacterianos, virales o micóticos no han tenido éxito ni se han encontrado elevaciones consistentes de anticuerpos antivirales con excepción de concentraciones elevadas de inmunoglobulina G y M (IgG e IgM) contra Citomegalovirus.

Se ha postulado que uno de los anticuerpos presentes en SS, el anticuerpo antinuclear La, se desarrolla en respuesta a dos pequeñas proteínas del RNA viral llamadas EBER 1 y EBER 2, las cuales se asocian con la proteína La del anticuerpo antinuclear. (9)

Se sugiere que el virus Epstein Barr y los retrovirus como el virus tipo I de leucemia en célula T (HTLV-1) y el virus de inmunodeficiencia adquirida humana tipo 1 (HIV-1), pueden estar etiológicamente asociados con el SS. (21)

En un estudio hecho por Talal y col. se considera como un factor etiológico la infección con un retrovirus. (22).

La patogénesis de este síndrome no esta clara, pero se ha sugerido, como ya lo hemos mencionado, un posible factor etiológico viral. Hasta la fecha solo se ha identificado en biopsias de glándula salival el Virus epstein- Barr.(23)

Se afirma que infecciones bacterianas pueden actuar como un gatillo para la autoinmunidad activando a las células T en una reacción cruzada. (24)

Esto se explica de la siguiente forma:

Los productos de los agentes infecciosos en ocasiones se parecen a tejidos del organismo y con esto se provoca una reacción cruzada de las células T , ya que al identificar estos productos como antígenos también se pueden identificar a los tejidos del organismo que son similares a estos productos como antígenos causando daño.

Las enfermedades autoinmunes se dice que tienen una etiología multifactorial, con factores genéticos, inmunológicos, virológicos y hormonales que participan. La etiología de una enfermedad autoinmune no es conocida todavía. (22)

RELACION CON EPSTEIN BARR

El virus Epstein-Barr fue descubierto en 1964 por Epstein y Barr en linfoblastos cultivados derivados de linfomas de Burkitt.(39) El virus de Epstein Barr pertenece a la familia de los virus herpes. Produce la *Mononucleosis infecciosa*, una enfermedad linfoproliferativa benigna y autolimitada. Se caracteriza por fiebre, linfadenopatía generalizada, irritación faríngea y presencia de linfocitos T activados atípicos en sangre periférica. (6)En boca produce la leucoplasia pilosa.

La infección primaria por VEB se produce habitualmente en la infancia, y suele ser asintomática.

El VEB se transmite de persona a persona, a menudo mediante el beso, debido a la transferencia de saliva contaminada con virus. Una vez que se contrae se queda en el organismo toda la vida. (8)

En el huésped que carece de anticuerpos los viriones invaden y se replican en el interior de las células epiteliales de las glándulas salivales, introduciéndose posteriormente en las células B de los tejidos linfoides que producen receptores para el virus. Se produce un ciclo replicativo viral, con diseminación del agente a través del torrente sanguíneo, o a través de las células B infectadas.(8)

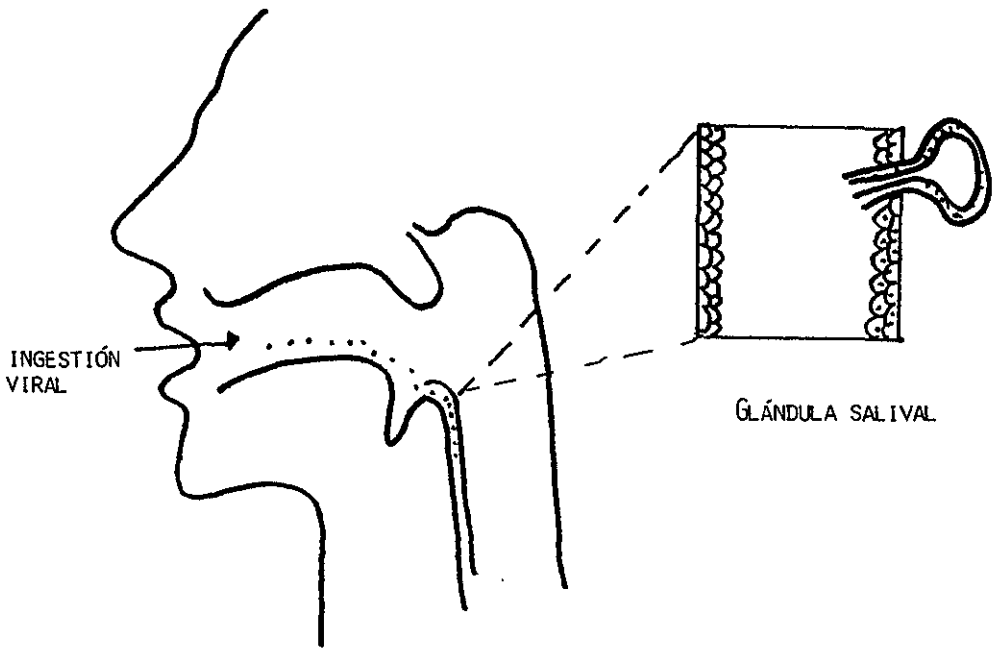


Figura 3.

Algunos investigadores creen que el VEB se relaciona con un trastorno llamado fatiga crónica.

El VEB se relaciona con el Síndrome de Sjögren de la siguiente manera:

Un mecanismo por el que puede sortearse la tolerancia de las células T, es mediante la activación directa de las células B autoreactivas. El VEB y sus productos

son capaces de inducir una activación policlonal (es decir, no específica para un antígeno)de las células B, ya que las células B humanas poseen receptores para VEB.(6)

Por esto se relaciona el VEB con el SS ya que desencadena un mecanismo que puede servir de gatillo para que se desarrolle una enfermedad autoinmune.

Un virus es un conjunto de genes DNA o RNA de una cubierta que contiene proteínas. La partícula resultante se denomina virión. El virus se considera un parásito intracelular. El virus Epstein- Barr se encuentra dentro de la clasificación de los virus DNA de los animales (porque infecta a humanos) dentro del subgrupo de los herpesvirus. La cápside virósica tiene una estructura cúbica compuesta por 162 capsómeros, esto quiere decir que su estructura es cúbica envuelta. Mide 120nm de diámetro. Este virus entra a la célula por fusión y la envuelta vírica queda incorporada en la membrana plasmática de la célula infectada.

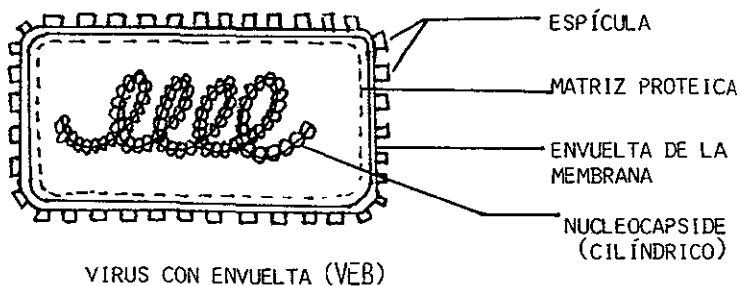


Figura 4.

El virus Epstein - Barr para su replicación proporciona proteínas y codifica sus propios DNA polimerasas y otras proteínas accesorias requeridas para la replicación del DNA. Y con esto se puede replicar. Esto quiere decir que el virus necesita de la célula huésped para replicar su genoma. Su estructura es la siguiente:

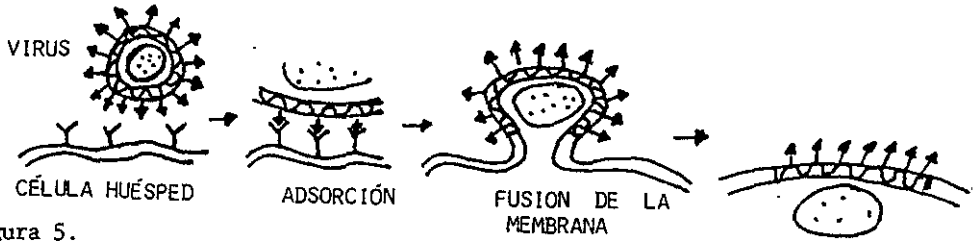


Figura 5.

El virus es sensible al éter y termolábil (56°C, 30 minutos).

Existen 3 pruebas de anticuerpo fluorescente. Anticuerpos EVB- específicos son útiles para el serodiagnóstico. 1) Anticuerpos de antígeno capsideo virósico (VCA), 2) Antígeno precoz (EA) y 3) Antígeno nuclear EBV (EBNA). (39)

TEORÍA DEL DESARROLLO DEL SÍNDROME DE SJÖGREN

El primer paso en el desarrollo de la enfermedad es descrito teóricamente como una lesión extrínseca, referida al daño en glándulas salivales inducido por un agente del medio ambiente. El VEB es un candidato potencial, pero esto no se ha probado. Después los linfocitos en la sangre periférica migran dentro de las glándulas salivales para ayudar a combatir a los antígenos, como virus o bacterias.

Estos linfocitos se pueden dividir en 4 grupos:

- 1) Células B -que producen anticuerpos después de que reciben una señal característica de otro linfocito.
- 2) Células T Cooperadoras - Proveen de las señales necesarias para la activación de las células B.
- 3) Células Killer - Reconocen y destruyen las células afectadas con el virus.
- 4) Células T supresoras - Disminuyen la actividad de las células B y la producción de las células killer.

Las glándulas salivales infectadas tienen muerte celular ya sea por los linfocitos o por la infección viral. Como resultado de esto, se producen sustancias que son expulsadas de las glándulas salivales. Normalmente, el sistema inmune ignora estas sustancias que son propias del organismo, sin embargo, en pacientes con SS, las sustancias propias del organismo son identificadas equivocadamente como extrañas por los linfocitos. Entonces se producen autoanticuerpos y a la sustancia se le llama autoantígeno. Un ejemplo de esto es cuando las células B producen autoanticuerpos que reaccionan con los núcleos de células no infectadas, se les llama anticuerpos *antinucleares*. (ANAs)

Los anticuerpos son hechos contra sustancias nucleares llamado antígeno A asociado SS (SS-A) y Antígeno B asociado SS (SS-B), también se les conoce con el nombre de Ro y La respectivamente (SS-A/Ro y SS-B/La).

Además de los anticuerpos antinucleares, las células B también forman un autoanticuerpo llamado factor reumatoide (RF). Este autoanticuerpo recibió su nombre porque fue detectado originalmente en sangre de pacientes con artritis reumatoide. Sin embargo, el RF

se encuentra presente en pacientes con SS aunque no padezcan AR.

Con este círculo vicioso las glándulas salivales se lesionan, así como también las lacrimales hasta que clínicamente se desarrolla la sequedad de las mismas.

Defectos que incluyen a las células T supresoras pueden desarrollar un importante papel ya que faltan en la regulación de las células B y las células T-cooperadoras.

El factor genético contribuye de cierta manera ya que la habilidad de las células T y B para responder a sustancias extrañas y propias del organismo esta gobernada por un grupo de genes llamados antígenos linfocíticos humanos. (HLA)

Estos genes se descubrieron en los intentos de trasplante de piel y otros órganos de un individuo a otro y se encontro que si dos individuos tenían los mismos genes HLA era más difícil que se rechazara el injerto o el transplante.

Se conocen 4 tipos de genes HLA: HLA A, HLA B, HLA C y HLA D. El gen asociado con el SS y enfermedades

autoinmunes es el HLA-D. Hay 15 tipos diferentes de HLA-D: HLA-D1,HLA-D2,HLA-D3...

Individuos con HLA-D3 tienen un mayor riesgo para desarrollar SS.

Individuos con HLA-D4 tienen un mayor riesgo para desarrollar AR.

Individuos con cualquier gen HLA tienen un mayor riesgo de que el sistema inmune equivocadamente forme autoanticuerpos sobre todo después de una infección viral. Esto nos puede decir que el sistema inmune de un individuo con HLA-D3 encuentra un virus particularmente en la glándula salival y puede tener un mayor riesgo de atacar equivocadamente a tejidos propios del organismo llevandolo al SS.

1.3 DIAGNOSTICO MEDICO

EVALUACION MEDICA

Diagnóstico.-Tiene por objeto la identificación de una enfermedad basándose en los síntomas y signos de esta.

El diagnóstico se establece por:

- 1) La historia clínica detallada
- 2) Exploración física
- 3) Auxiliares de diagnóstico (26)

La historia clínica es un interrogatorio directo al paciente, con preguntas abiertas cuyas respuestas van a proveer de información general sobre datos personales, familiares, y sociales; signos y síntomas; enfermedades y antecedentes médicos entre otros. Puede hacerse tan extenso como sea necesario. El hacer una buena historia clínica requiere del profesional una gran habilidad para interrogar y dirigir la entrevista. (27) Lo más importante es conocer el motivo por el cual el paciente demanda atención médica.

La exploración física se realiza observando primeramente el aspecto general del paciente, la cara,

ojos, boca, se explora la cadena ganglionar de la cara y cuello. Se examina la piel, articulaciones, corazón, pulmones abdomen y extremidades. (28).

Después de completar la exploración física se pasa a los auxiliares de diagnóstico. El médico, de rutina hace una requisición de pruebas hemáticas, para la cuenta de hematocritos y leucocitos, también para comprobar la correcta función renal y hepática y el nivel de hemoglobina en sangre. (29) Se ordenan también las radiografías que se crean necesarias.

Cuando se sospecha de que el paciente tiene SS después de completar la historia clínica, y la exploración física, el médico debe apoyarse en pruebas diagnósticas adicionales.

PRUEBAS DIAGNÓSTICAS ADICIONALES

Prueba de Schirmer

La Prueba de Schirmer es usada para la evaluación del volumen de secreción de lágrima. La prueba se practica introduciendo una tira de Schirmer (Papel filtro Whatman No. 41 de 35*5mm doblado 5mm por uno de sus extremos (30)), en el fondo de saco inferior de la conjuntiva en la unión del tercio medio y temporal

externo del párpado inferior; luego se mide la porción expuesta a la humedad después de 5 minutos, menos de 10 mm de humedad sin anestesia se consideran anormales.

Las pruebas de Schirmer practicadas sin anestesia miden la función de la glándula lacrimal cuya actividad secretora se estimula por la naturaleza irritante del papel filtro. La prueba de Schirmer es la prueba mas simple para evaluar la producción de lágrimas.(31)



Figura 6.

Tinción de Rosa de Bengala

Las secuelas de queratoconjuntivitis seca, se diagnostican usando la tinción de Rosa de Bengala. (2)
El Rosa de Bengala es un colorante sensible. El colorante tiñe todas las células epiteliales secas y no vivas de la córnea así como de la conjuntiva. (31)
Examinación con lámpara de hendidura después de la tinción con Rosa de Bengala muestra una queratitis punteada y filamentosa (2)

Sialometría

Con esta prueba se mide el volúmen de la secreción salival con o sin estimulación de las glándulas parótidas, submandibulares o sublinguales, o la totalidad de la producción de saliva. Los pacientes con SS presentan una disminución en los rangos de la producción salival. Sin embargo estos rangos fluctúan dependiendo de la edad, sexo, hora del día, y drogas ingeridas, por lo que estos rangos no son estables y no ayudan mucho a diagnosticar el SS. (2)

La sialometría se lleva a cabo introduciendo un fino tubo de polietileno en cada conducto de Stensen. Se pega el tubo a la cara del paciente con cinta adhesiva transparente y se mide el flujo durante 20 minutos. Los valores normales están entre 1 y 0.1 ml/min. Estos valores se encuentran disminuidos en el SS. (28)

Sialografía

Se utilizan los mismos tubos que se utilizan en la sialometría. La Inflamación alérgica de origen reumático (es decir Síndrome de Sjögren) presenta generalmente una imagen en capullos de cerezo. En la sialografía se utiliza un material radiopaco. Se ha encontrado que la sialografía puede ser tan específica como la biopsia de una glándula salival menor. (28)

También se puede realizar un exámen de las glándulas salivales con radioisotopos, así como la química salival donde se analizan los parámetros químicos e inmunológicos de pacientes con SS. Aunque estas pruebas no tienen un alto grado de diagnóstico. (2).

Biopsia de las glándulas Salivales labiales menores.

Es una prueba que se usa para el diagnóstico del SS. Se hace una incisión de 1.5 a 2 cm sobre la mucosa labial inferior, paralela al borde del vermellón y lateralmente a la línea media, logrando tener acceso a 5 o más glándulas accesorias. Estas glándulas son analizadas histopatológicamente por la presencia de agregados locales de inflamación crónica. (8) lo que quiere decir que hay un infiltrado linfocítico dentro de la glándula.

PRUEBAS INMUNOLÓGICAS

Sedimentación de Eritrocitos (ESR)

Valores normales

1-13mm/hr en hombre

1-20mm/hr en mujer

Esta prueba se usa para evaluar a pacientes que se sospecha que tienen un desorden del tejido conectivo. En esta prueba se mide la velocidad en que una columna de sangre se sedimenta. Si esta prueba es elevada, se puede considerar el SS, ya que se tiene una enfermedad del tejido conectivo asociada. (26)

Medición de inmunoglobulinas o Gamma globulinas

En el SS y desordenes del tejido conectivo, las inmunoglobulinas estan generalmente elevadas. Esto se detecta mediante electroforesis de las proteínas del suero (34).

Pruebas de determinación del RF (Factor Reumatoide)

Se emplea la prueba de aglutinación con látex. En esta prueba, la gamma-globulina humana concentrada se adsorbe a partículas de látex y se emplea como antígeno en las pruebas de aglutinación pasiva. El

suero de los pacientes contiene RF, una antiglobulina por lo general Ig M aunque también puede tratarse de una IgG o IgA, que se fija a la globulina adsorbida a la partícula de látex y de ese modo causa aglutinación. Los sitios antigénicos de la molécula de IgG a los cuales se fija el RF se denominan determinantes Gm. Se usa una mezcla de gamma-globulina humana para cubrir las partículas de látex porque una gamma-globulina individual puede carecer del determinante Gm con el que reacciona el RF del paciente. Si esta prueba es positiva en un paciente con SS no necesariamente tiene que presentar artritis reumatoide.(17)

Prueba para detectar anticuerpos nucleares (ANAs)

Se lleva a cabo mediante técnicas de inmunofluorescencia (34). Se le llama prueba de anticuerpo fluorescente. Con esta prueba se detectan dos clases de anticuerpos de Sjögren: SS-A/Ro y SS-B/La.

SS-A/Ro lo presentan el 60 y 70% de los pacientes con SS. También lo presentan pacientes con otras patologías reumáticas o del tejido conectivo. SS-A/Ro es un factor frecuente de la respuesta inmune en el

suero de pacientes con SS y SLE (32). Aunque este anticuerpo se detecta en estas dos enfermedades, en un estudio hecho por Bechetrit y col. demostraron que este anticuerpo SS-A esta compuesto por 2 polipeptidos. Estos 2 componentes son la evidencia de la iniciación de dos procesos autoinmunes diferentes. (33)

El SS-B/La se presenta en el 40% de los pacientes con SS, comúnmente en los que presentan SS Primario, es decir, en los pacientes que no tienen una enfermedad del tejido conectivo asociada. (15)

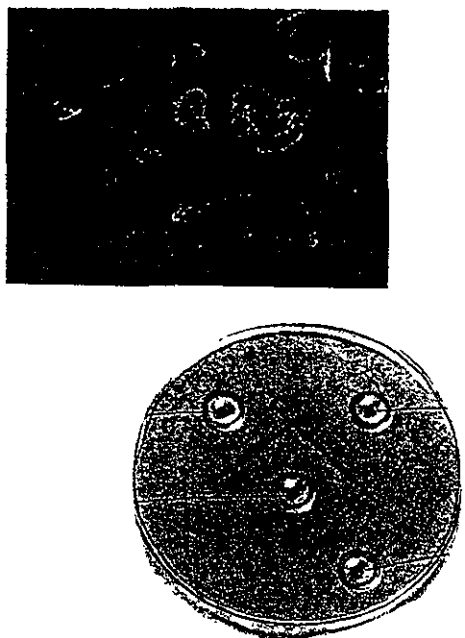


Figura 7.

Después de obtener los resultados de las pruebas de laboratorio y conjuntar la historia clínica con las anotaciones de la exploración física y con el trabajo multidisciplinario de los especialistas como son el oftalmólogo, el dentista, el reumatólogo, el internista y el inmunólogo, se puede llegar al diagnóstico de SS en un paciente.



Figura 8.

- 1-XEROFTALMIA
- 2-PROLIFERACIÓN DE LINFOMA MALIGNO
- 3-NEUMONIA INTERSTICIAL
- 4-ATROFIA RENAL
- 5-ARTRITIS REUMATOIDE
- 6-ELEVADO ESR ANEMIA Y LEUCOPENIA HIPERGAMAGLOBULINEMIA POSITIVO FR ANA'S
- 7-TIROIDITIS
- 8-BOCA SECA
- 9-INFLAMACIÓN DE LA PARÓTIDA

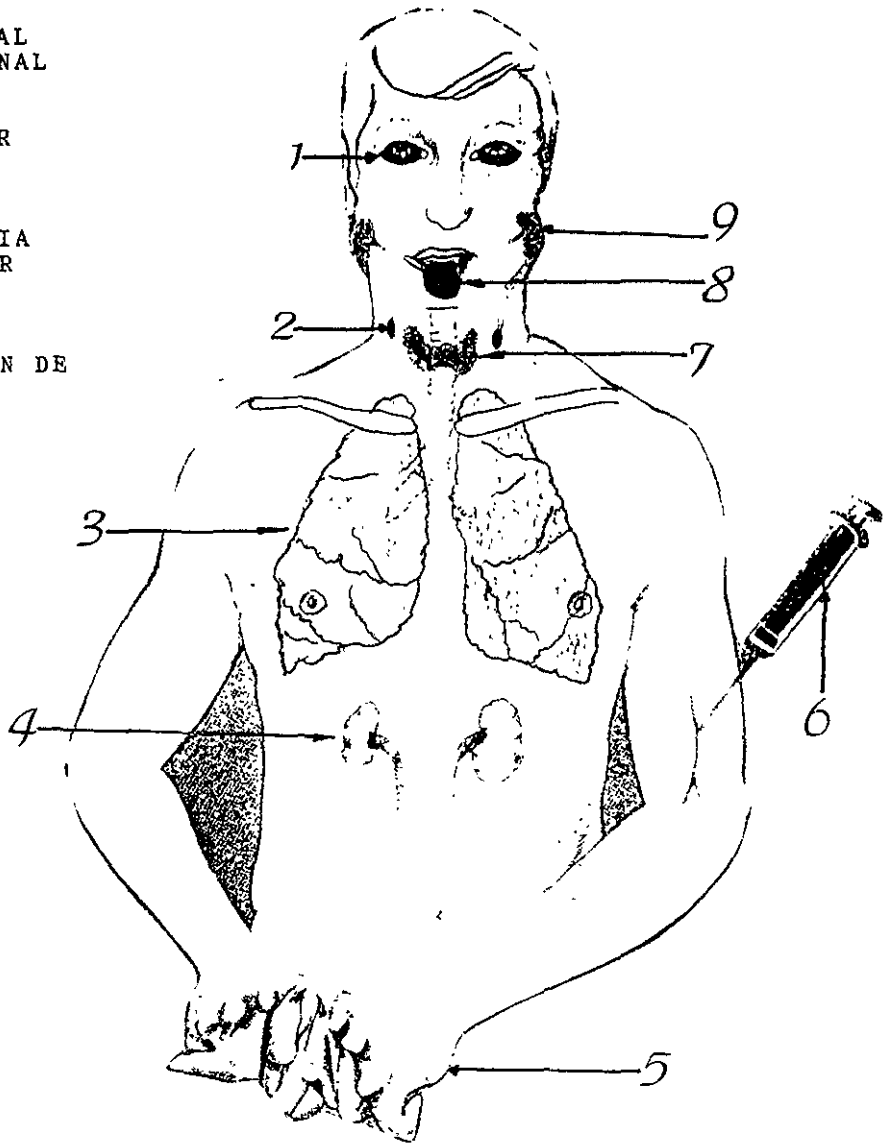


Figura 9. Manifestaciones sistémicas que pueden ser indicativas de síndrome de Sjögren.

II.1 OJOS

El ojo es el órgano sensorial que transmite los estímulos visuales al cerebro para que éste los interprete. Se halla situado en la cavidad orbitaria y solo esta expuesto su polo anterior. Los cuatro músculos rectos y los dos oblicuos que se insertan en el ojo están inervados por los nervios craneales III (motor ocular común); IV (patético); y VI (motor ocular externo). Embriológicamente, el ojo constituye una extensión directa del cerebro con el que está conectado a través del II nervio craneal, el nervio óptico.

Ojo Externo

El ojo externo está formado por los párpados, la conjuntiva, las glándulas lacrimales, los músculos extrínsecos y la órbita ósea.

Párpados.

Los párpados están compuestos por piel, conjuntiva y músculos, tanto lisos como estriados.

Su función es:

- 1) distribuir las lágrimas sobre la superficie del ojo.
- 2) limitar la cantidad de luz que penetra en él,
- 3) protegerlo de cuerpos extraños

Las pestañas se proyectan hacia afuera desde el borde de ambos párpados.

Conjuntiva.

La conjuntiva es una fina membrana que cubre casi toda la superficie anterior del ojo y la superficie palpebral que contacta con el globo ocular. Protege al ojo frente a la desecación y los cuerpos extraños.

Glándula lacrimal.

La glándula lacrimal se encuentra en la porción temporal del párpado superior y produce las lágrimas que humedecen el ojo. Las lágrimas fluyen sobre la córnea y drenan a través del saco lacrimal hacia el meato nasal.

Ojo Interno

Las estructuras internas del ojo están compuestas por tres capas o túnicas independientes. La capa fibrosa externa está integrada por la córnea en el polo anterior y la esclerótica en el resto. La túnica media o coroides forma en la parte anterior el cuerpo ciliar y el iris. La túnica interna, de naturaleza nerviosa, es la retina.

Esclerótica.

La esclerótica es una estructura densa y avascular que constituye el blanco del ojo en su porción anterior (visible). Representa el soporte físico de la estructura interna del ojo.

Córnea.

La córnea forma el sexto anterior del ojo y se continúa en la esclerótica. Tiene una inervación sensorial primordialmente para el dolor. La córnea separa el líquido acuoso de la cámara anterior (humor acuoso) con respecto al medio externo, permitiendo el paso de la luz a través del cristalino hacia la retina.

Iris.

El iris es un disco muscular contráctil y circular, que contiene las células pigmentarias que dan color al ojo. La apertura central del iris constituye la pupila, a través de la cual la luz viaja hacia la retina. El iris controla la cantidad de luz que alcanza la retina mediante contracción o retracción.

Cristalino.

Se trata de una estructura celular que contiene una materia cristalina y que se halla situada inmediatamente detrás del iris. Es biconvexo y transparente y se halla anclado circunferencialmente mediante una serie de fibras originadas en el cuerpo ciliar del iris. El cristalino es muy elástico y la contracción o relajación del cuerpo ciliar modifica su grosor y curvatura, permitiendo que las imágenes a diferentes distancias queden enfocadas en la retina.

Retina.

La retina constituye la red sensorial del ojo. Transforma los impulsos lumínicos en impulsos eléctricos que se transmiten a lo largo del nervio óptico y la radiación óptica hacia las áreas de percepción consciente de la corteza cerebral. El nervio óptico se comunica con el cerebro pasando a través del agujero óptico junto con la arteria y vena oftálmica y los nervios del sistema nervioso autónomo encargados de inervar el ojo. El enfoque de la imagen en la retina, requisito indispensable para una visión precisa, se logra mediante la acomodación del cristalino. Los impulsos generados en la retina se

transmiten a lo largo de los nervios y tractos ópticos hacia la corteza, donde son interpretados. Una imagen puede percibirse en ambos hemisferios cerebrales incluso con un ojo ocluido, siempre que la imagen incida sobre el hemisferio nasal de la retina, ya que los impulsos generados en esta zona se transmiten al cerebro por fibras que se decusan a nivel del quiasma óptico. Para lograr una visión precisa también es necesario el funcionamiento sincronizado de la musculatura ocular extrínseca.

Los principales puntos de referencia de la retina son la papila óptica(disco óptico), punto de origen del nervio óptico y de penetración de la arteria y la vena centrales de la retina, y la mácula densa, sede de la visión central y cromática.(38).

Después de revisar en un resumen la anatomía del ojo podemos ubicar al aparato lacrimal en las estructuras del ojo externo.Las glándulas lacrimales se afectan en el Síndrome de Sjögren.

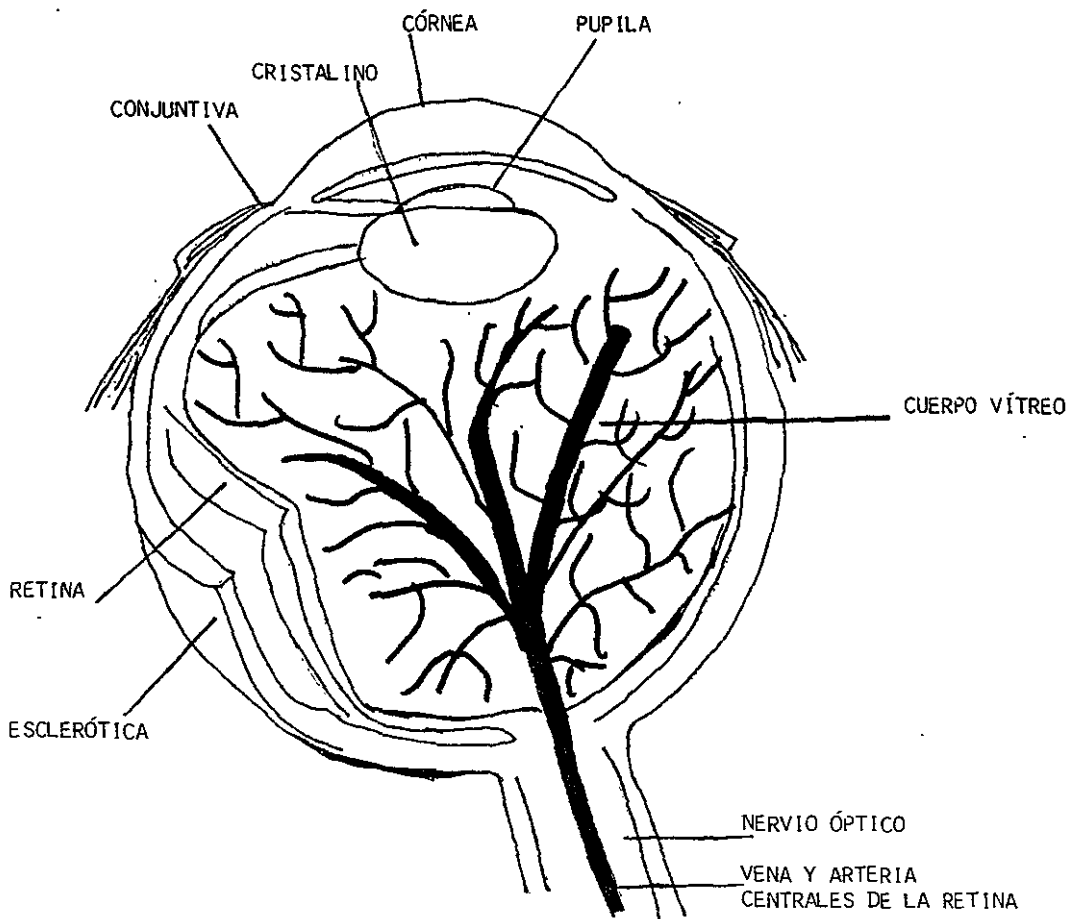


Figura 10.

APARATO LACRIMAL

El aparato lacrimal esta formado por una parte secretora y otra colectora.

Porción secretora

La porción secretora está compuesta por la glándula lacrimal.

La glándula lacrimal se localiza en la porción lateral anterior del techo de la órbita en la fosa lacrimal. Se divide en una gran porción orbitaria y en una pequeña porción palpebral por la aponeurosis del músculo elevador del párpado superior. Las glándulas lacrimales son tubuloalveolares y tienen numerosos acinos compuestos por una doble capa de células que rodean a un canal central. Los canales se abren a conductos mayores, que a su vez terminan en conductos excretores. La porción orbitaria de la glándula esta drenada por 3 a 5 conductos, y la porción palpebral por 5 a 7 aproximadamente.

Debemos tener en cuenta que además de originarse en la glándula lacrimal, las glándulas proceden de glándulas situadas en los bordes de los párpados y en las glándulas lacrimales accesorias de la conjuntiva.

Porción colectora

La porción colectora del aparato lacrimal está compuesta por la punta, el canalículo, el saco lacrimal y el conducto nasolacrimal.(30)

Composición normal de la lágrima

El volúmen aproximado de lágrimas es de 7 +- 2 en cada ojo. La albúmina forma 60% de las proteínas totales de las lágrimas y el resto, se divide por igual entre las globulinas y lisozimas.

Las inmunoglobulinas que se encuentran en el líquido normal de las lágrimas son IgA, IgC e IgE. La IgA predomina.

El K, Na y Cl se encuentran en concentraciones mayores en las lágrimas que en el plasma. Las lágrimas también contienen una pequeña cantidad de glucosa (5mg/dl) y urea (0.04mg/dl).

El pH promedio de las lágrimas es 7.35, aunque existe una variación amplia en personas normales (5.20 a 8.35).

La película de la lágrima esta compuesta por tres capas: Una interna que esta en contacto con la córnea que es la capa de mucina. Una intermedia que es la acuosa y una externa que es la capa lipídica.

Hay glándulas de mucina en la conjuntiva y son las que proveen de la capa de mucina a la lágrima. Esta capa de mucina sirve para lubricar. La glándula lacrimal principal y las accesorias depositan secreciones acuosas en el conducto lacrimal. Estas secreciones acuosas contienen una variedad de proteínas entre las que se encuentran la lisozima y la lactoferrina, que son dos sustancias antibacteriales y protegen al ojo contra infecciones. La capa lipídica protege al ojo mediante el retraso en la evaporación de la lágrima.

Los párpados juegan un papel importante en la distribución de la lágrima en toda la superficie del ojo. Si hay un parpadeo constante causa excesiva evaporación y en consecuencia se tiene un ojo seco.(10)

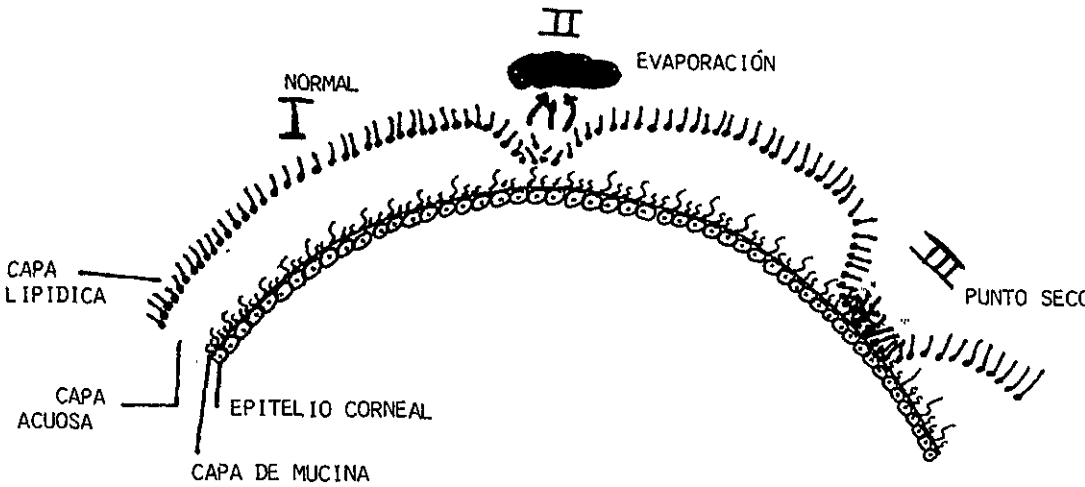


Figura 11.

CAPAS DE LA LÁGRIMA

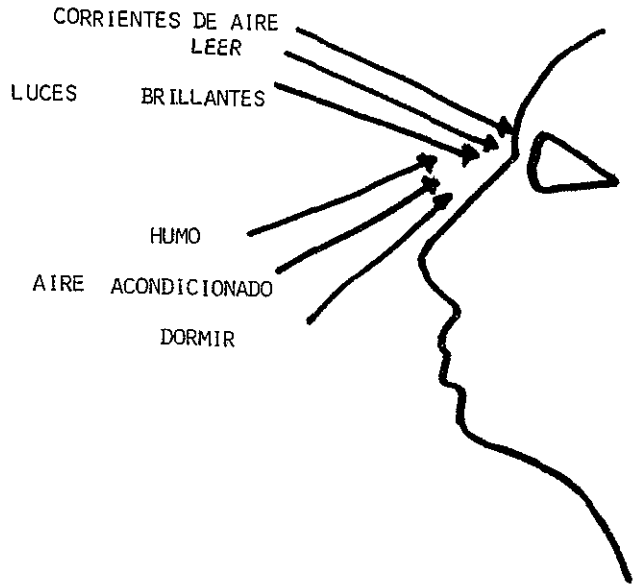


Figura 12.

FACTORES QUE EVAPORAN LA LÁGRIMA

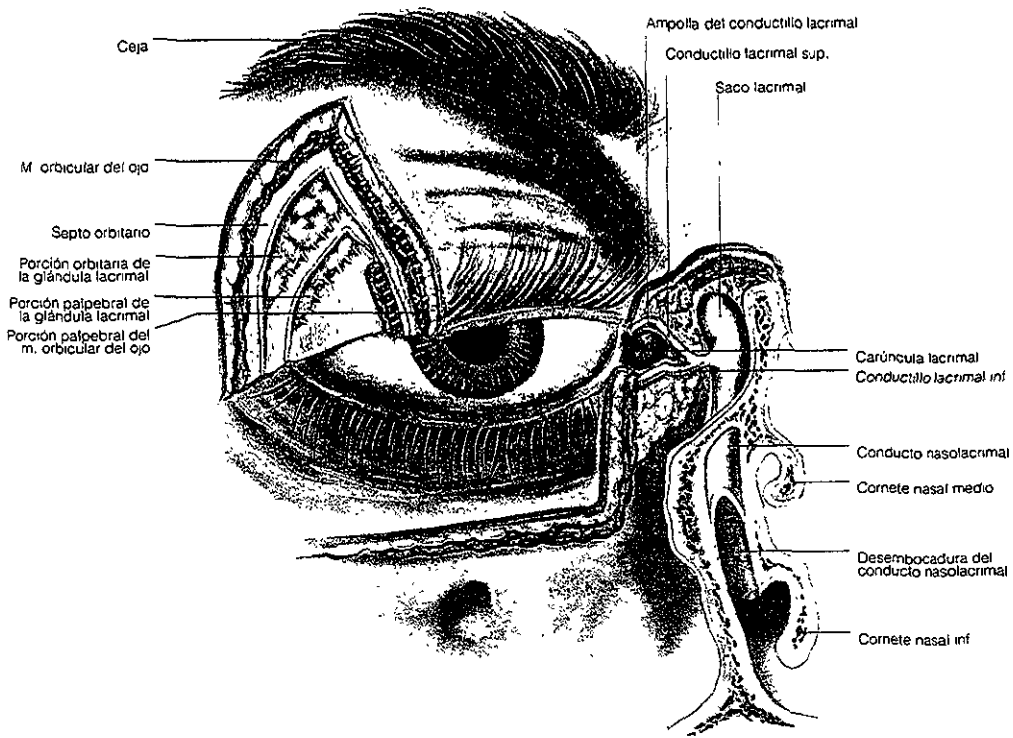


Figura 13

QUERATOCONJUNTIVITIS SECA

La resequedad ocular puede ser el resultado de cualquier enfermedad que se acompañe de deficiencia de los componentes de la película de la lágrima (acuosos, de mucina o de lípidos), anormalidades de la superficie palpebral o anormalidades epiteliales.

La Etiología se debe a lo siguiente:

A.Estados que se caracterizan por hipofunción de las glándulas lacrimales:

1-Congénitos (Aplasia del nervio trigémino).

2-Adquiridos como Enfermedades sistémicas (Síndrome de Sjögren).

3-Por infección, lesiones o medicamentos como antihistamínicos, antimuscarínicos: atropina, etc.

4- Factores neurógenos como parálisis del nervio facial.

B.Estados caracterizados por deficiencia de mucina:

Avitaminosis A

C.Trastornos caracterizados por deficiencia de lípidos.

D.Extensión defectuosa de la película de lágrimas:

Anormalidades de los párpados o anormalidades de la conjuntiva.(31)

En pacientes con el síndrome de Sjögren, hay una disminución de la capa acuosa que compone a las lágrimas. Esto es el resultado de la destrucción de glándulas serosas y por la interrupción de la inervación neurovascular. El desequilibrio que se produce entre la capa de mucina y la acuosa nos lleva a la formación de secreciones más espesas que clínicamente se observan como filamentos de mucina que se pueden extraer del ojo del paciente. Se presenta una visión borrosa, hay malestar como de una sensación de quemadura que aumenta conforme pasa el día. Una sequedad crónica produce fibras filamentosas de epitelio que se adhieren a la córnea. Estos filamentos son los que causan la sensación de cuerpo extraño dentro del ojo que se asocia con fotofobia y con inflamación de los párpados. Y esto se debe al resultado del infiltrado linfocítico en la glándula lacrimal con la destrucción de las estructuras acinares y ductales.(40)

Hay que tener en cuenta que al igual que la saliva, la producción de lágrimas disminuye con la edad y se tiende a intensificar en las mujeres después de la menopausia. Así como medicamentos, antidepresivos, antihistamínicos, y algunos medicamentos para el corazón.(30)

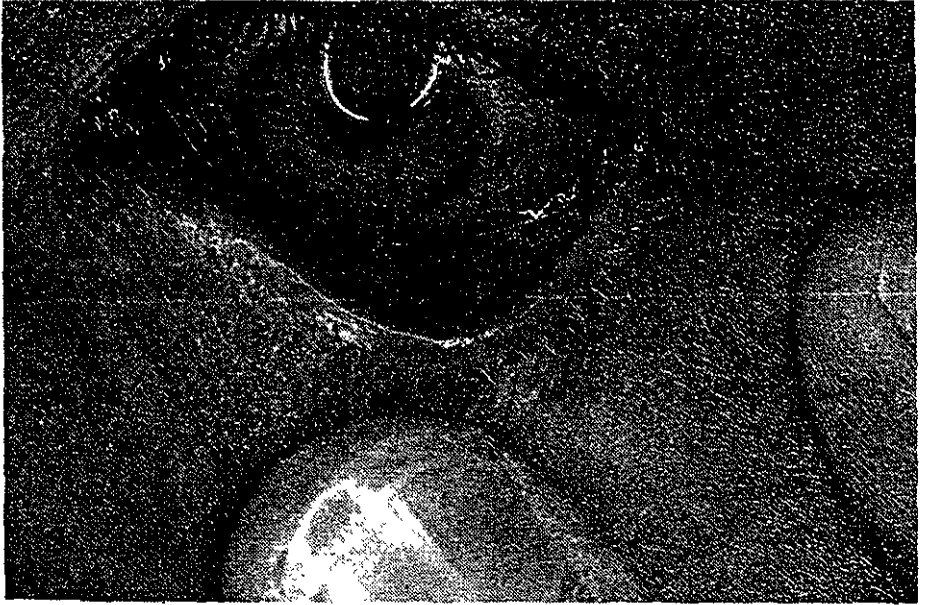


Figura 14. Queratoconjuntivitis Seca

PRUEBAS PARA DIAGNÓSTICAR QUERATOCONJUNTIVITIS SECA

Prueba de Schirmer

La Prueba de Schirmer es usada para la evaluación del volúmen de secreción de lágrima. La prueba se practica introduciendo una tira de Schirmer (Papel filtro Whatman No. 41 de 35*5mm doblado 5mm por uno de sus extremos (30)), en el fondo de saco inferior de la conjuntiva en la unión del tercio medio y temporal externo del párpado inferior; luego se mide la porción expuesta a la humedad después de 5 minutos, menos de 10 mm de humedad sin anestesia se consideran anormales.

Las pruebas de Schirmer practicadas sin anestesia miden la función de la glándula lacrimal cuya actividad secretora se estimula por la naturaleza irritante del papel filtro. La prueba de Schirmer es la prueba más simple para evaluar la producción la lágrimas.(31)

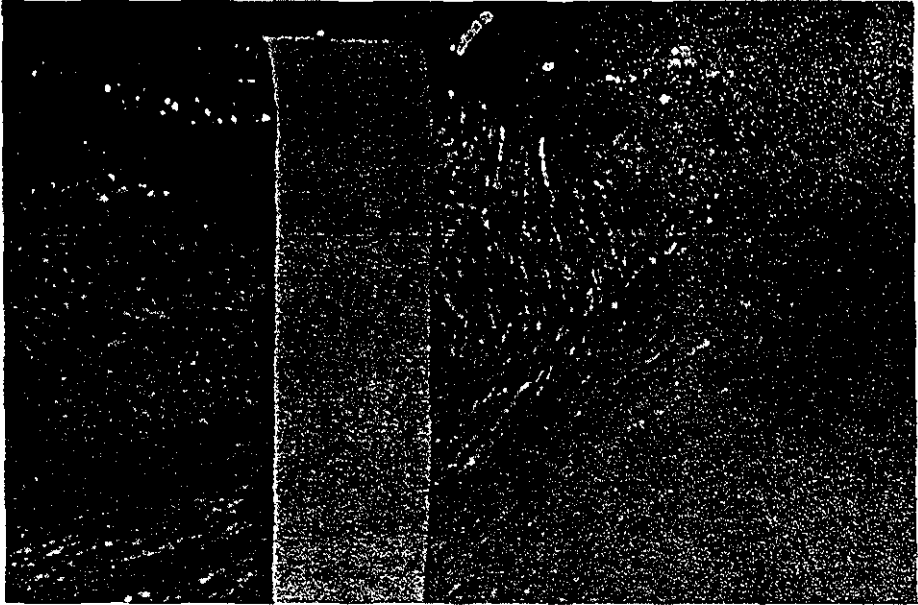


Figura 15

Tinción de Rosa de Bengala

Las secuelas de queratoconjuntivitis seca, se diagnostican usando la tinción de rosa de bengala. (2)
El rosa de Bengala es un colorante sensible. El colorante teñirá todas las células epiteliales secas y no vivas de la córnea así como de la conjuntiva. (31)
La examinación con una lámpara de hendidura después de la tinción con Rosa de Bengala muestra una queratitis punteada y filamentosa. (2)

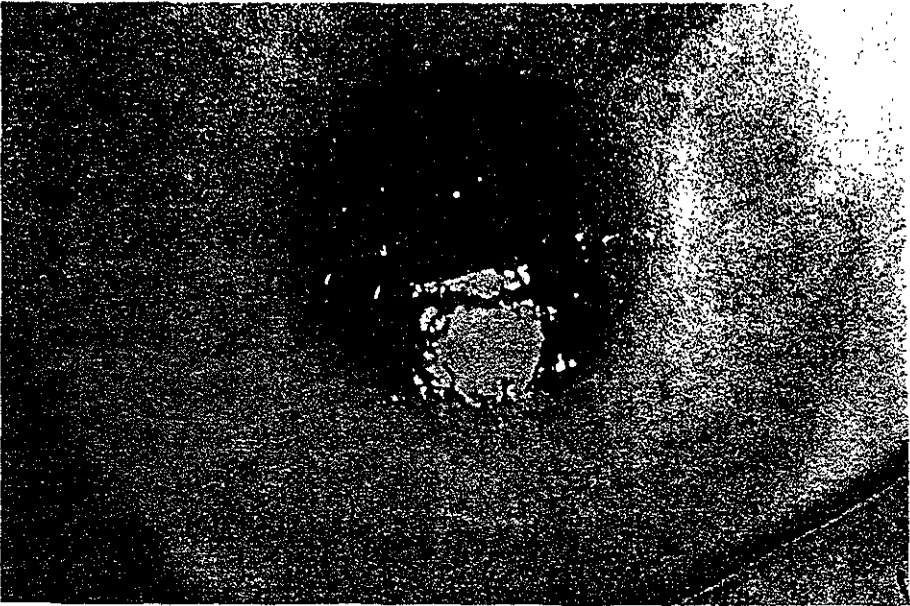


Figura 16

Prueba de lisozima lagrimal y lactoferrina de las lágrimas

En estas pruebas se mide la cantidad de lisozima y lactoferrina. En el ojo seco se encuentran disminuidas estas enzimas la más confiable es la prueba de la lactoferrina.

Prueba de la osmolaridad de la película de lágrimas

En esta prueba se mide la concentración de partículas en la película de la lágrima. Los fluidos corporales para su correcto funcionamiento necesitan una cierta concentración de sal . Esta prueba mide esa concentración y en un ojo seco se encuentra hipertónico. (La concentración mas alta de lo normal) Esto se mide con una pequeña porción de lágrima.

Tinción con fluoresceína

La fluoresceína es un negativo vegetal el cual indica las zonas secas de la córnea. Este negativo se suministra en una tira, que es humedecida al colocarla en la parte interna del párpado inferior.

Tiempo de dispersión de las lágrimas

También se utiliza una tira con fluoresceína y se utiliza para detectar por cuanto tiempo la córnea se mantiene cubierta con la película de lágrimas. Esto se hace humedeciendo la tira en agua salina y luego aplicarla a las lágrimas. El paciente parpadea y

mantiene el ojo abierto durante 10 segundos. Cuando aparece un espacio seco en la córnea es cuando se determina el tiempo de dispersión de las lágrimas. Si este valor es en menos de 10 segundos indica un ojo seco.(31)

TRATAMIENTO PARA EL OJO SECO

El paciente debe comprender que el ojo seco es una enfermedad crónica y que es poco probable el alivio total excepto en casos ligeros en los cuales son reversibles los cambios de la córnea y el epitelio conjuntivo. Las lágrimas artificiales son la base principal del tratamiento. Los ungüentos son útiles para lubricación prolongada, en especial cuando se duerme. Se puede obtener un alivio adicional, mediante el uso de humidificadores, espejuelos de cámara húmeda o lentes para nadar. La función primaria de estas medidas es el reemplazo del líquido.

Lágrimas artificiales

Todas las lágrimas artificiales contienen conservadores químicos e inducen toxicidad corneal y sobre todo por su uso de más de seis veces durante el día. El cloruro de benzalconio es el más dañino de las preparaciones usadas habitualmente. Los conservadores también pueden provocar reacciones de

idiosincrasia. Hay que tener en cuenta que los pacientes con ojos secos tienen más posibilidades de presentar infecciones concurrentes.(31) El suero salino fisiológico proporciona alivio momentáneo solamente. Las lágrimas artificiales que contienen metilcelulosa alcohol polivinílico aportan humectación durante más tiempo, al igual que la solución de hialuronato sódico al 0,2%.(30) Fox y col. hicieron una investigación sobre el uso de suero autólogo diluido con salina en pacientes que presentaron irritación tópica por los conservadores de las lágrimas artificiales; observaron que si les beneficiaba el uso de suero autólogo. Se piensa que probablemente por su aptitud de lubricar y su viscosidad natural y emulsificación de secreciones mucosas. También las proteínas del suero juegan un papel bacterioestático significativo. Aunque comentan que se debe hacer más investigación sobre esto.(40)

Lacrisert

Es un polímero químico pequeño es como un rodete muy pequeño y este absorbe agua y se disuelve lentamente produciendo una capa sobre lágrimas normales. Con lo que previene la evaporación. Pero a muchos pacientes se les complica colocar el rodete en el interior del párpado inferior.(10)

Lentes de cámara húmeda

Estos lentes son muy útiles para conservar un pequeño volumen de las lágrimas del paciente, además protege al ojo de corrientes de aire, de aire acondicionado, de polvo, y son excelentes durante un viaje largo en automóvil.(10)

Oclusión del conducto lacrimal

Se ocluyen los conductos lagrimales con colágeno o silicón y se obliga a tener un mayor volumen de lágrimas y después se suelta. También se puede sellar con electrocauterio o con laser de Argón.

Ungüento de Vitamina A

(tretinoín) esta en investigación. Pero recientes estudios han demostrado que ha sido de gran ayuda en pacientes con ojo seco en condiciones severas.

Blefaritis (Inflamación de párpados)

Inflamación de los párpados es muy frecuente en pacientes con queratoconjuntivitis seca. Esto se debe a que los párpados contienen numerosas glándulas sebáceas y las secreciones de estas glándulas parecen

ser excesivas así que los márgenes de los párpados se inflaman. Para poder tratar a la blefaritis se utilizan paños húmedos calientes además de una higiene muy estricta. Se recomienda usar cotonetes para limpiar diario los márgenes de los párpados y si es posible hasta usar shampoo. Esto es como se acomode el paciente.

Actividades que pueden agrabar las condiciones del ojo seco

*Leer, estudiar y trabajar con una computadora por largo tiempo son actividades que disminuyen el parpadeo por lo que se sugiere que se parpadee a propósito.

*Poca humedad

*Aire acondicionado

*Corrientes de aire

*Polvo

*Humo

*Excesivo maquillaje.

*Ingesta de medicamentos, como tranquilizantes o antihistamínicos.

II.2 BOCA

COMPONENTES DE LA SALIVA

Se secretan unos 1,500 ml de saliva al día, su pH es cercano a 7.

La saliva contiene dos enzimas digestivas: la *lipasa lingual* secretada por glándulas en la lengua, y la *ptialina*, secretada por glándulas salivales. La saliva contiene también mucinas, glucoproteínas que lubrican la comida y protegen la mucosa bucal, también contiene IgA, lactoferrina que se une al hierro y es bacteriostática, y proteínas ricas en prolina que protegen al esmalte dentario.(7)

FUNCIÓN DE LA SALIVA

La saliva desempeña varias funciones:

*Facilita la deglución: La saliva contiene mucina lo que permite que el bolo alimenticio se cubra y sea fácil de deglutir.

*Conserva la humedad de la boca: La mucina cubre todas las superficies de la cavidad oral: dientes, encía, mucosa y lengua.

*Sirve de solvente para moléculas que estimulan las papilas gustativas.

*Facilita el habla al facilitar los movimientos de los labios y la lengua

*Conserva limpios dientes y boca: Con la estimulación de la saliva sobre todo a la masticación.

*Presenta ciertos efectos antibacterianos : la saliva contiene proteínas como la lisozima, lactoferrina y peroxidasa salival, trabajando en conjunto con otros componentes, tienen un efecto antibacteriano, así como también contiene IgA que actúa sobre las bacterias orales. Es por esto que en pacientes con Xerostomía se presentan caries dentales más numerosas.

*Las sustancias amortiguadoras de la saliva conservan el pH bucal cercano a 7, también sirven para neutralizar el ácido gástrico. Los alimentos pueden desequilibrar este pH y por lo tanto se irrita la mucosa oral por lo que se necesitan de estas sustancias para amortiguar la acidez salival.(7)

GLÁNDULAS SALIVALES

Las glándulas salivales se dividen clínicamente en glándulas salivales mayores y menores. Funcionalmente en glándulas salivales serosas, mucosas y mixtas.

Las glándulas salivales mayores son: parótida, submaxilar y sublingual.

Las glándulas salivales menores son: labiales, bucales, palatinas, amigdalares, molares o retromolares y tres grupos de glándulas salivales linguales.

La *glándula parótida* secreta saliva serosa (agua). Es la más voluminosa de las glándulas salivales, pesa de 25 a 30 gramos, está situada en la región parotidomasetérica, detrás y lateral de la rama de la mandíbula (rama ascendente de la mandíbula), por delante del proceso mastoideo y de los músculos estileros, lateral a la pared faríngea. Se halla en una encrucijada cervicocraneofacial. Ya que tiene cierto número de prolongaciones. La saliva que secreta es drenada a la cavidad oral por el conducto parotídeo de Stenon. Este conducto está formado por la reunión de los conductos intraglandulares. Su longitud varía de 15 a 44 mm y su diámetro es de alrededor de 3 mm, siendo sus paredes gruesas. Emerge de la glándula a la altura de la unión del tercio superior con el tercio medio de su borde anterior. Pasa a través del músculo

masetero y bordeando la cara anterior de éste el conducto está separado del músculo masetero por el cuerpo adiposo de Bichat y perfora el músculo buccinador, para terminar situado frente al cuello del 2º molar superior. (42)

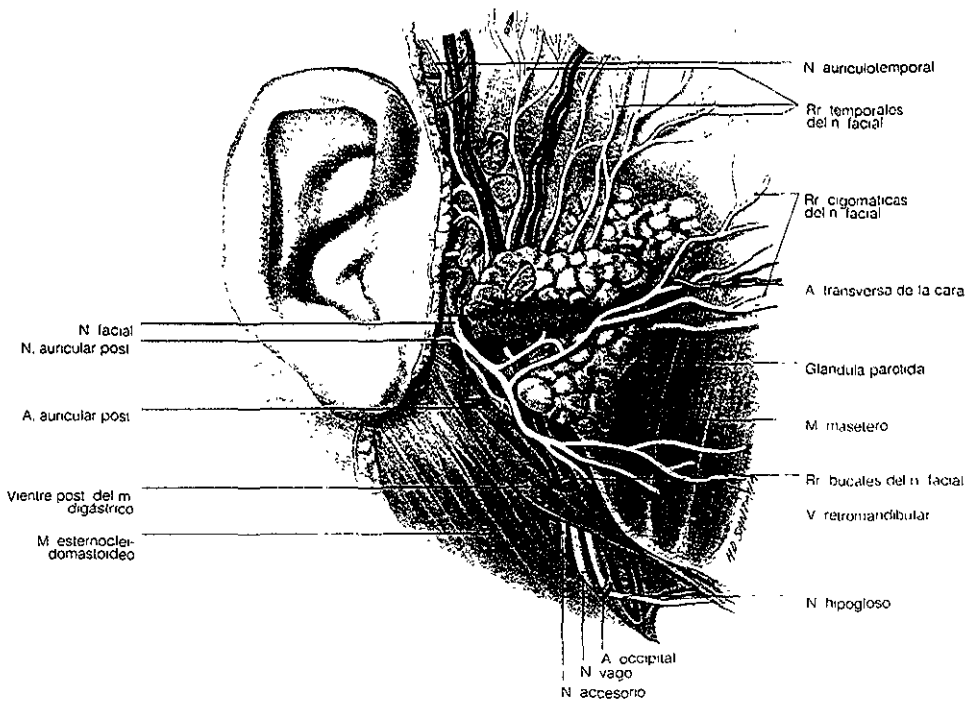


Figura 17. Región parotídea

La *glándula submandibular* secreta saliva mixta (Algo viscosa) Está situada medial y debajo del cuerpo de la mandíbula, hacia el ángulo de la mandíbula, por detrás del músculo milohioideo.

Este músculo divide el espacio interpuesto entre la lengua y la mandíbula, espacio mandibulolingual, en una parte lateral que aloja la prolongación extramilohioidea de la glándula y el vientre anterior del músculo digástrico, y en una parte medial o piso de la boca, donde se aloja la glándula sublingual.

La región submandibular corresponde a la parte posterior y lateral de la región suprahioidea. Pesa de 7 a 8 gramos, rodeada de una cápsula propia que la separa de los órganos vecinos.

El conducto que conduce a la saliva de la glándula a la cavidad oral se llama conducto de Warthon. Este conducto de 2 a 3 mm de diámetro está formado por la convergencia de los canalículos intraglandulares. Su trayecto, de 4 a 5 cm de largo, emerge de la parte media de la cara medial de la glándula. Atraviesa el espacio entre el músculo hiogloso medialmente y el milohioideo lateralmente, para recorrer el espacio sublingual (piso de la boca). El conducto se acerca gradualmente al frenillo lingual y perfora de ambos lados la mucosa oblicuamente, en el vértice de un

pequeño tubérculo: la carúncula salival, mediante un pequeño orificio. (42)

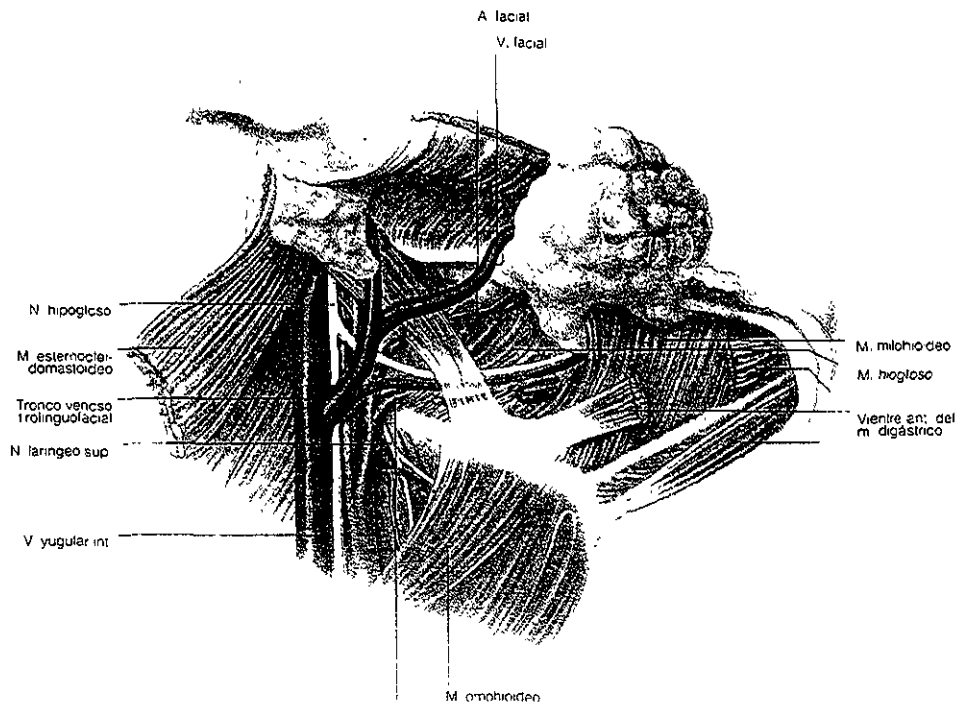


Figura 18. Región submandibular

La *glándula sublingual* secreta saliva mucosa (viscosa).(41) Es la más anterior y también la menor de la glándulas salivales mayores. Está situada en el piso de la boca, debajo de la mucosa oral, entre la lengua y la cara medial del cuerpo de la mandíbula. Su peso no sobrepasa los 3 gramos. La glándula sublingual no es una glándula única sino que resulta de la unión de una serie de glándulas; de ello surge, que no posee un conducto excretor solamente sino de 15 a 30, uno por cada glándula; entre estos conductos hay uno más desarrollado, por fusión de algunas glándulas: es el conducto sublingual mayor de Bartholini. Estos conductos emergen de la parte media de la glándula acompañando al conducto submandibular, para desembocar lateral a éste sobre la carúncula sublingual. Los otros conductos, pequeños o cortos, son los canales sublinguales menores de Walther; éstos se abren en la mucosa del piso de la boca.

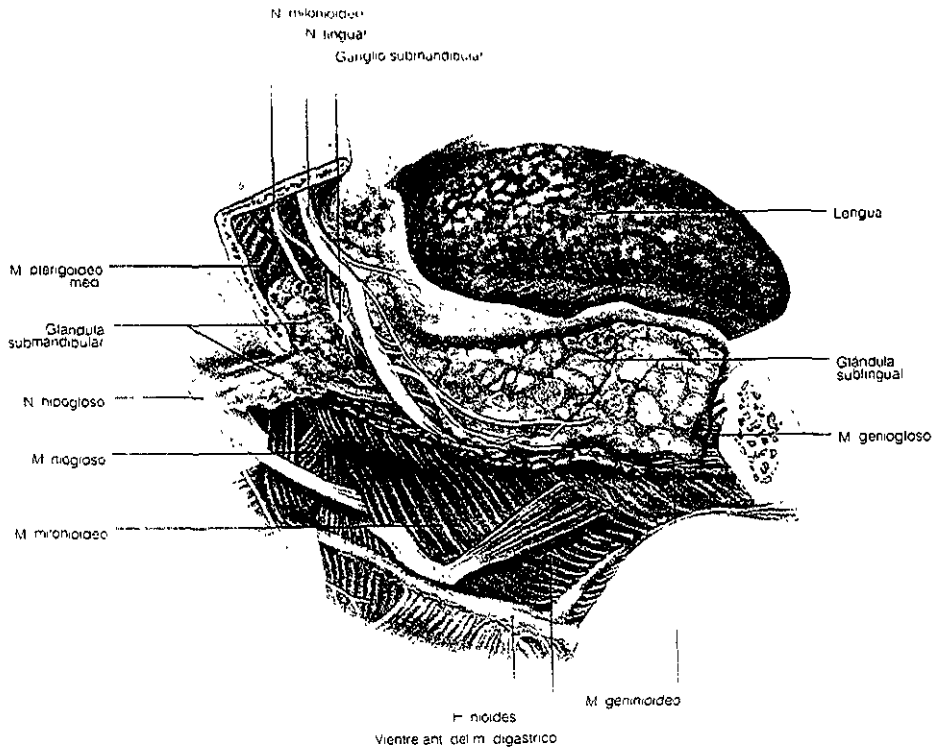


Figura 19. Región sublingual

Como ya hemos mencionado las glándulas salivales mayores: La glándula parótida, localizada enfrente de los oídos; La glándula submandibular, localizada en la superficie inferior de la mandíbula; y la glándula sublingual, localizada en el piso de boca, debajo de la lengua vienen en pares una izquierda y una derecha, y producen el 95% de la saliva.(7)

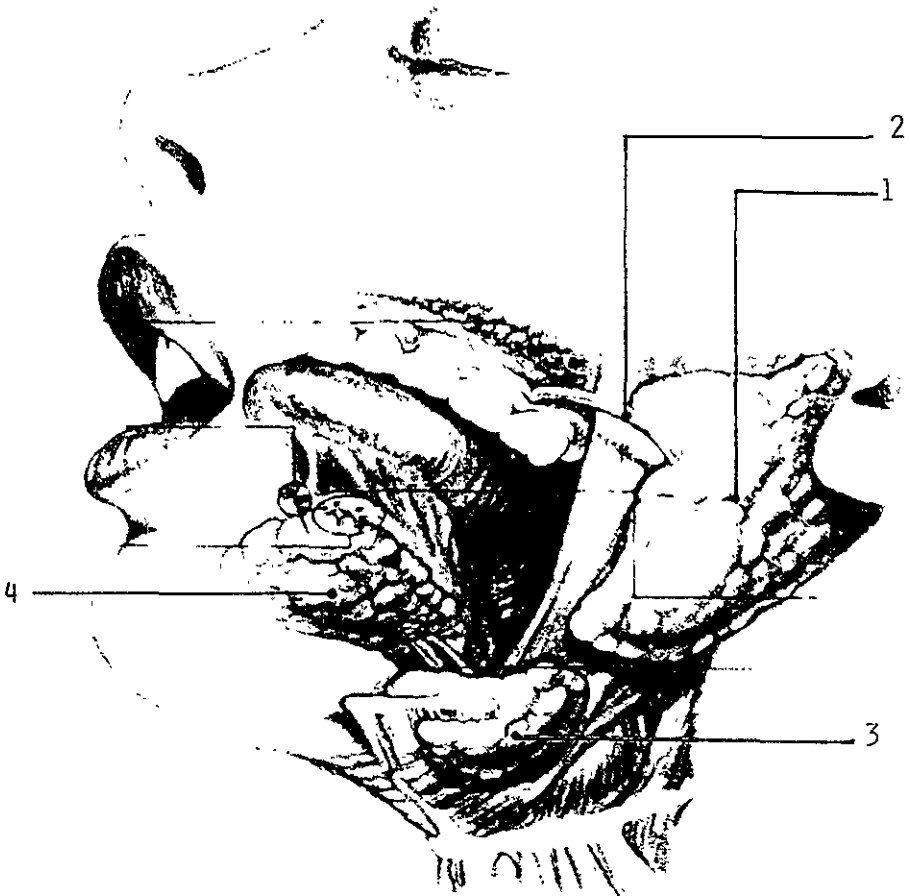


Figura 20. Ubicación de las glándulas salivales mayores.1-Glándula parótida;2- Conducto parotídeo;3-Glándula submandibular;4- Glándula sublingual.

XEROSTOMÍA

La Xerostomía nos refiere una boca seca. Hay muchos factores que pueden inducir la Xerostomía como Aplasia de la Glándula Salival, el envejecimiento, fumar, respiración bucal, terapia de radiación local, Síndrome de Sjögren, infección con el Virus de Inmunodeficiencia Adquirida. Un gran número de medicamentos también pueden causar Xerostomía como efecto secundario, algunos ejemplos son los antihistamínicos, antidepresivos, antipsicóticos, antihipertensivos, anticolinérgicos.

La Xerostomía afecta más frecuentemente a las mujeres, y es común en gente de avanzada edad. Esto puede decirnos que conforme el paciente va envejeciendo la actividad de las glándulas va disminuyendo.

A la examinación clínica se puede observar una cavidad oral seca y la saliva que se aprecia es muy viscosa. El dorso de la lengua esta fisurado con Atrofia de las Papilas Piriformes. El paciente refiere dificultad al masticar y deglutir los alimentos. Hay una alta incidencia de infección con Candidiasis en pacientes con Xerostomía por la reducción de actividad antimicrobial y de limpieza por la disminución del flujo salival. Estos pacientes son mas propensos a caries dental, especialmente a nivel cervical y caries en la raíz del diente. (8)

DIAGNÓSTICO ORAL EN SS

Hacer un diagnóstico temprano de la Xerostomía relacionada con el Síndrome de Sjögren es muy importante ya que se puede prevenir un daño excesivo en la cavidad oral. Para esto se deben realizar varias pruebas.

Sialometría

Con esta prueba se mide el volumen de la secreción salival con o sin estimulación de las glándulas parótidas, submandibular o sublinguales o la totalidad de la producción de saliva. Los pacientes con SS presentan una disminución en los rangos de la producción salival. Sin embargo estos rangos fluctúan dependiendo de la edad, sexo, hora del día, y drogas ingeridas, por lo que estos rangos no son estables y no ayudan mucho a diagnosticar el SS. (2)

La sialometría se lleva a cabo introduciendo un fino tubo de polietileno en cada conducto de Stensen, el tubo se pega a la cara del paciente con cinta adhesiva transparente y se mide el flujo durante 20 minutos. Los valores normales están entre 1 y 0.1 ml/min. En el SS están disminuidos. (28) Esta prueba se puede realizar para medir la totalidad de saliva producida por todas la glándulas salivales o específicamente para medir el volumen de saliva secretada por una sola

glándula. Este prueba es relativa ya que al medir los rangos de saliva secretada ya sea de la glándula parótida o de la glándula submandibular, con estimulación de la saliva o sin estimulación, varía de acuerdo al tamaño de la glándula y este tamaño varía en todos lo individuos. Pero es útil para saber que hay una disminución del volúmen de la secreción salival.(10)

Sialografía

Se utilizan los mismos tubos que se utilizan en la sialometría. La Inflamación alérgica de origen reumático (Síndrome de Sjögren) presenta generalmente una imagen en capullos de cerezo. En la sialografía se utiliza un material radiopaco. Se ha encontrado que la sialografía puede ser tan específica como la biopsia de una glándula salival menor. (28) Es una prueba radiográfica.

Examen de las glándulas salivales con radioisotopos

En esta prueba se utiliza una pequeña cantidad de material radioactivo dentro de una vena. Este material localiza las glándulas salivales mayores, y se puede detectar através de una cámara que localiza el material radioactivo. Esta prueba nos ayuda a observar el correcto funcionamiento de las glándulas mayores,

midiendo la cantidad de material radioactivo que aparece en boca.(10)

Química salival

Se analizan los parámetros químicos e inmunológicos de pacientes con SS. Se debe tener en cuenta que la concentración de IgA no varía en pacientes con SS.(44) Estas pruebas no tienen un alto grado de diagnóstico. (2).

Prueba de la concentración de lactoferrina en saliva en pacientes con Síndrome de Sjögren. Esta prueba puede ser útil para el diagnóstico del Síndrome de Sjögren. Konttinen y col. han utilizado esta prueba en pacientes con SS y han encontrado lo siguiente: la concentración de lactoferrina en pacientes con SS es elevado. La lactoferrina tiene propiedades bacteriostáticas pero se han encontrado 2 funciones más:

1- Se ha sugerido que la lactoferrina esta envuelta en la ecotaxis de los linfocitos. De acuerdo con esta hipótesis, se puede explicar por que la lactoferrina está presente en procesos inflamatorios ya que ayuda a que los linfocitos no regresen a la circulación normal.

2- Produce un radical hidroxilo que es uno de los productos más tóxicos de la reducción del oxígeno en el organismo, el cual puede destruir ciertos constituyentes celulares, incluyendo membranas y DNA, por lo que se observa la concentración de lactoferrina en glándulas salivales de pacientes con SS.

La lactoferrina puede tener efectos que agraven la inflamación y la lesión tisular de las glándulas salivales en pacientes con SS.(44)

Gráficas con ultrasonido

Las gráficas con ultrasonido pueden ser útiles en la evaluación de la involucración de las glándulas salivales en pacientes con Síndrome de Sjögren. Estas pruebas de ultrasonido con un modem-B, nos ayudan a diagnosticar enfermedades parenquimales, así como lesiones nodulares y glándula tiroides y salivales. El ultrasonido es una prueba no invasiva y que ha sido utilizada en la práctica general desde que se necesitaron resultados más precisos y de mejor calidad. (49)

Biopsia de las glándulas Salivales labiales menores.

Es una prueba que se usa para el diagnóstico del SS. Se hace una incisión de 1.5 a 2 cm sobre la mucosa labial inferior, paralela al borde del vermellón y

lateralmente a la línea media, logrando tener acceso a 5 o más glándulas accesorias. Estas glándulas son analizadas histopatológicamente por la presencia de agregados locales de inflamación crónica, (8) lo que quiere decir que hay un infiltrado linfocítico dentro de la glándula.

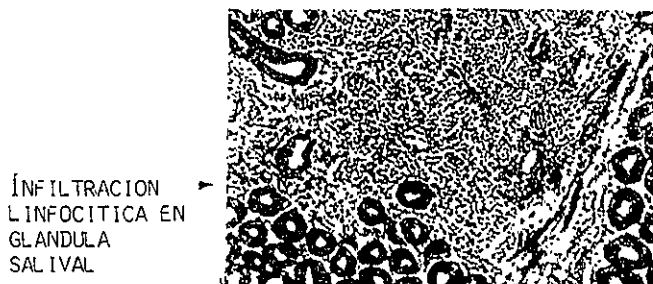


Figura 21

AFECTACIÓN DE LA GLÁNDULAS SALIVALES EN SS

La característica común en los órganos afectados en el Síndrome de Sjögren es la infiltración linfocítica progresiva que causa la disfunción y produce varias manifestaciones clínicas. A la examinación al microscopio de las glándulas salivales con incremento de volumen nos revela una lesión benigna linfoepitelial, que está caracterizada por el reemplazo del epitelio salival por linfocitos y la presencia de islotes epimioepiteliales compuestos de

células epiteliales queratinizadas. A veces las biopsias de glándula salival no muestran las lesiones linfoepiteliales pero sí muestran el infiltrado focal linfocítico. Se cree que la infiltración linfocítica es el primer estadio de una lesión linfoepitelial benigna. Se observa una disminución del epitelio secretor.

Durante la década de los setentas se realizaron estudios para describir la causa del infiltrado linfocítico focal en glándulas salivales sin resultados. Todos los estudios concordaban que las células predominantes eran los linfocitos T cooperadores (CD4+). (2) También hay otros estudios donde se estudian factores que involucran el sistema nervioso central. Como hemos mencionado anteriormente la Xerostomía en el Síndrome de Sjögren se atribuye a la destrucción autoinmune del parénquima glandular, y se investiga el control del reflejo de la salivación. Se cree que el sistema nervioso autónomo lleva estímulos tróficos al tejido parenquimal por lo que hay una disminución en el flujo salival.(48) Así que hay otra opción que tenemos que tener en cuenta.

CANDIDIASIS RELACIONADA CON EL SÍNDROME DE SJÖGREN

La Candidiasis es una infección fúngal producida por *Candida albicans*.

Las *Candida* constituye la causa más frecuente de micosis en el ser humano. *Candida Albicans* es la especie más frecuente y puede afectar a personas normales y a pacientes con procesos predisponentes. *Candida albicans* se puede observar en la cavidad oral, el tubo gastrointestinal y la vagina de un gran porcentaje de personas normales. La microflora bacteriana normal en estas superficies mucocutáneas tiene un efecto inhibitor sobre el crecimiento de *Candida* y con esto se mantiene un equilibrio de la microflora bucal. Las modificaciones en el pH pueden facilitar la proliferación del hongo.

Las formas más frecuentes de candidiasis afectan a las mucosas de la cavidad oral y la vagina, provocando la aparición de placas blanquecinas superficiales, o de membranas de gran tamaño y de carácter casi veloso que se desprenden fácilmente y que dejan una superficie subyacente irritada y enrojecida. La diseminación de la Candidiasis oral puede producir lesiones similares en el esófago.

La Candidiasis de la cavidad oral también se conoce con el nombre de Muguet . Se observa con mayor frecuencia en los recién nacidos alimentados con biberón, debido a que la microflora normal se desarrolla después del nacimiento, la candidiasis oral del lactante puede desaparecer sin tratamiento. En los adultos, suele aparecer durante los tratamientos con antibióticos de amplio espectro. En las personas inmunodeficientes e inmunodeprimidas, especialmente los que presentan alteraciones en la función de las células T, el Muguet constituye con frecuencia la primera indicación de una diseminación inminente.

La infección depende de tres factores

- 1) El estado del sistema inmunológico del huésped.
- 2) El entorno de la mucosa oral (carencia de dientes, prótesis mal adaptadas).
- 3) Cantidad de cepas de la *Candida albicans*. (8)

Aunque uno de los factores de infección por este hongo es el estado inmunológico del paciente, en el caso de pacientes con el síndrome de Sjögren el factor de infección es por el entorno de la mucosa oral . Presentan Xerostomía y esto induce a una disminución de la función bacteriostática que tiene la saliva y por consiguiente la proliferación de cepas de la *Candida albicans*.

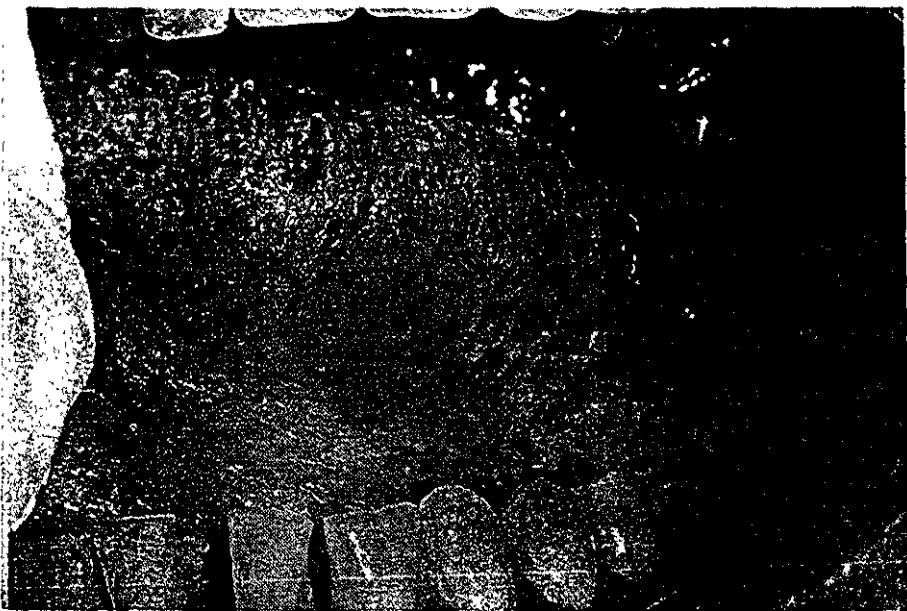


Figura 22.

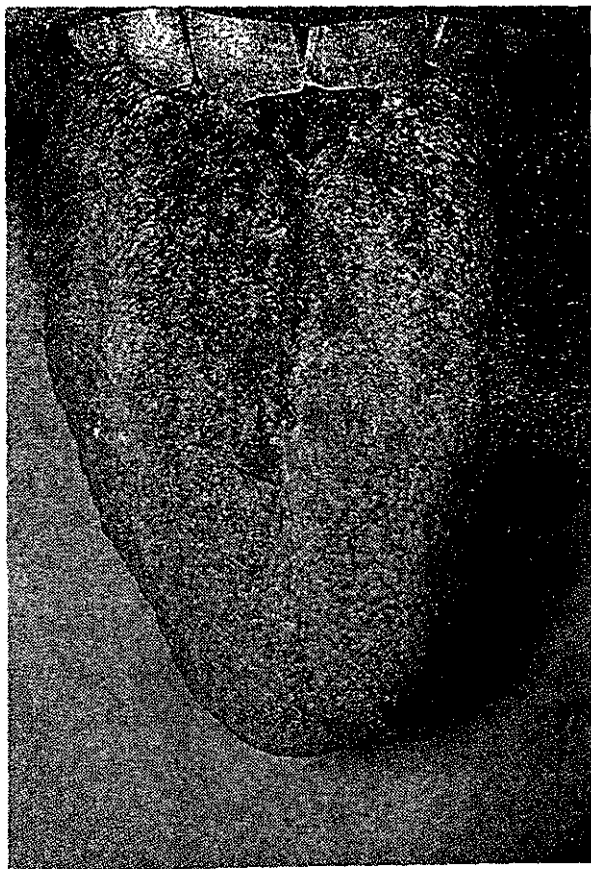


Figura 23.

AFECTACIÓN DE LAS ESTRUCTURAS ORALES EN EL SS

SÍNTOMAS

El principal síntoma es la sequedad de la boca. Algunos pacientes mencionan que tienen dificultad para deglutir la comida, que les cambia el sabor de la comida, y tienen ardor en la boca.

SIGNOS

El aumento de volúmen de las glándulas parótidas o submandibulares. Aunque esto no es generalizado ya que en muchos pacientes, este aumento de volúmen dura semanas y se quita y vuelve a aumentar. En otros pacientes el aumento de volúmen es crónico con algunos aumentos o disminuciones en el tamaño.

Queilitis angular

Es una afección de las comisuras labiales y se caracteriza con eritema, fisuras y descamación de la piel. Es característica común en pacientes con candidiasis oral, pero también puede presentarse aisladamente. Cuando hay pérdida de los órganos dentarios con la consiguiente disminución de la dimensión vertical y se forman pliegues en la comisura labial donde se almacenan cepas de *C. Albicans* y *Staphylococcus Aureus*. En pacientes con SS se produce la Queilitis Angular por la candidiasis presente y además este Síndrome se presente en personas mayores que pueden tener ausencia de los órganos dentarios.

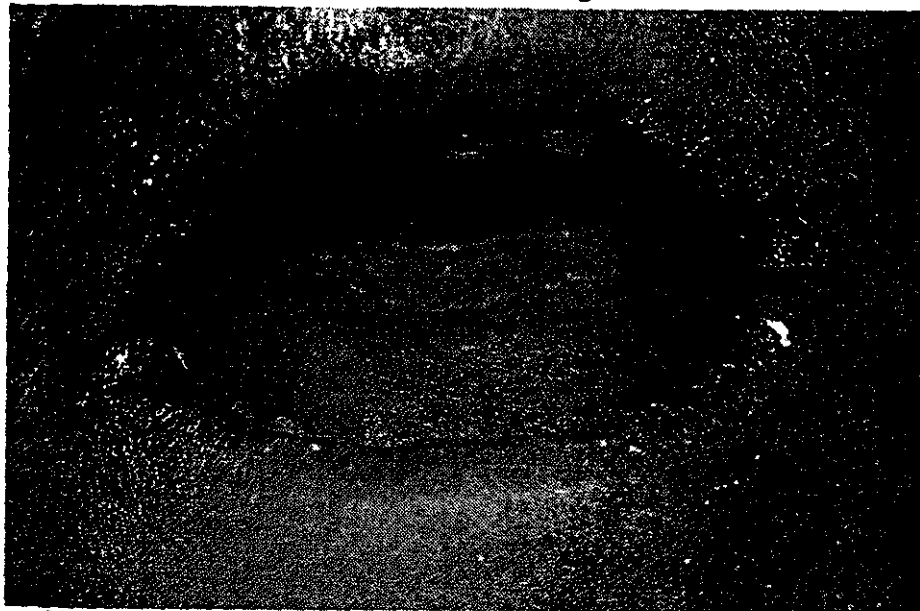


Figura 24.

Caries dental

Un problema que aparece rápido en pacientes con Síndrome de Sjögren es la caries dental. Esto se asocia a la disminución del flujo salival y a la consiguiente pérdida de sus funciones de protección y antibacteriales. Hay un aumento en la retención de placa dentobacteriana y acumulación de restos alimenticios alrededor de los dientes, especialmente en la línea de unión con la encía. Con la disminución del flujo salival la saliva se torna ácida con lo que hace que proliferen las bacterias como el *Streptococcus mutans* y se producen más caries. Esta caries afecta especialmente los cuellos de los dientes y zonas que en un sujeto normal no son propensas a caries como el borde incisal de los dientes anteriores. Muchos pacientes al sentir la boca seca comen muchos dulces, chicles, refrescos para estimular la salivación y con esto contribuyen a la formación de caries. Por lo que se recomienda comer dulces sin azúcar, y endulzantes artificiales como nutrasweet, sorbitol, manitol o xilitol. Las restauraciones se desajustan ya que las uniones de las restauraciones con el diente son más susceptibles.



Figura 25

Abrasión y erosión dental

La estructura dental se puede ir perdiendo por el ataque directo de ácidos que contiene la comida, las bebidas, además de las fuerzas físicas.

El consumo de frutas cítricas debe ser disminuido. El cepillado dental debe hacerse con cepillos suaves y con una fuerza moderada. No se deben usar pastas de dientes abrasivas.



Figura 26

Gingivitis y periodontitis

El aumento en la retención de la placa dentobacteriana puede contribuir a la inflamación de las encías. (Gingivitis). Esto se puede controlar con una estricta higiene oral. La periodontitis que es la inflamación de los tejidos que rodean y soportan al diente, está aumentada en pacientes con Xerostomía. Esto ocurre por el desequilibrio que hay en la flora bucal debido a la disminución del flujo salival. En pacientes con enfermedad periodontal se debe de poner especial atención a las bolsas periodontales, a los espacios interdientales ya que son vulnerables a sufrir caries.

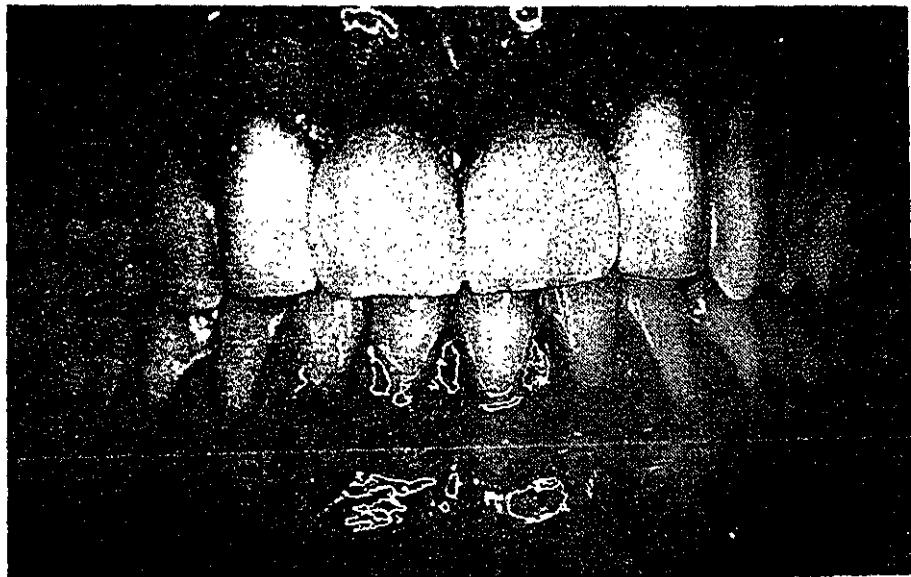


Figura 27.

Tejidos blandos

En pacientes con Xerostomía los tejidos blandos se vuelven lisos y brillantes, pegajosos al tacto o a los instrumentos intraorales. La apariencia de la lengua es enrojecida y con fisuras. La falta de lubricación hace más difícil el uso de prótesis completas, y estas causan ulceraciones en los tejidos blandos. La lengua se pega usualmente a la prótesis inferior.

Crecimiento fungal

Como anteriormente ya comentamos hay proliferación de cepas de *Candida Albicans*.

Problemas misceláneos

Los pacientes se quejan de dificultad al deglutir. No toleran comida muy condimentada. No distinguen los diferentes sabores de la comida. Se quejan de halitosis.(10)

TRATAMIENTO DE LA XEROSTOMÍA

Como sabemos el Síndrome de Sjögren no se puede curar, pero sí se pueden controlar los síntomas. Es muy importante controlar los siguientes aspectos que produce la Xerostomía:

Caries Dental

Para contrarrestar la caries dental el paciente debe de estar bajo supervisión dental continua. El uso de preparaciones de flúor diario pueden reducir significativamente la caries dental. Claro que estos métodos se deben individualizar para cada paciente. El paciente debe seguir lo siguiente:

- 1) Aplicación diaria de enjuague bucal con flúor durante uno o dos minutos antes de acostarse.
- 2) No comer comida con contenido de azúcar, así como bebidas con endulzantes entre comidas.

3) Remover cuidadosamente la placa dentobacteriana diariamente.

4) Supervisión y cuidado dental continuo.

En pacientes con Xerostomía severa deben utilizar flúor en gel con sus respectivas cucharillas para su aplicación

Soluciones remineralizantes

Se pueden hacer soluciones con flúor y dos componentes uno rico en sales de calcio y otro en sales de fosfato y hacer enjuagues con esto. Con esto se restaura la estructura dental y se evita la abrasión y erosión dental.

Candidiasis oral

Es muy importante controlar la candidiasis oral. Se puede tratar con varios medicamentos antifungales, como la nistatina, pero hay que tener en cuenta que muchos de estos medicamentos tópicos contienen glucosa y pueden promover la caries dental. Pacientes que tienen prótesis removibles se las deben de retirar en la noche y colocarlas en soluciones antisépticas después de lavarlas muy bien y con esto se reduce la proliferación del hongo. Esta infección debe ser tratada por su dentista.

Estimulación salival

La estimulación salival se puede lograr con el uso de dulces o chicles sin azúcar. Esa estimulación solo dura el tiempo que se mantiene el dulce en boca.

Hay medicamentos para la estimulación salival como la pilocarpina que es la más utilizada y provee de dos horas de estimulación salival. Este medicamento se utiliza en pacientes con xerostomía por radiación en la zona de la cabeza y cuello.

Substitutos salivales

Hay muchos substitutos salivales que contienen gran cantidad de componentes de la saliva normal. Todos contienen una base de agua y tienen una duración corta en boca, ya que bajan por la farínge. Se ha introducido preparaciones en gel que tienen una mayor duración en boca, y son útiles especialmente para pacientes con dentaduras totales.

Hay lubricantes orales que tienen sabor a limón pero esto no se deben de usar si se tienen todas o algunas piezas dentales todavía en boca. (10)

Antihistamínicos como la Bromhexina (Bisolvon), incrementa el flujo salival y lacrimal.

II.3 OÍDOS, NARIZ Y GARGANTA

AFECCIÓN DE LA NARIZ

La nariz constituye el comienzo de las vías respiratorias y contiene el órgano del olfato. Está formada por hueso y cartílago, cubierta de una capa de piel con una membrana mucosa. Las cavidades nasales están separadas por el septum nasal. Cada cavidad nasal o narina tiene un cornete que son turbinas por donde pasa el aire y se drena a los senos paranasales. La membrana mucosa tiene cilios y es muy irrigada. En el Síndrome de Sjögren se pueden dañar las múltiples glándulas mucosas que se encuentran en todas las zonas de la nariz. Una de las funciones de la nariz es limpiar y humidificar el aire que es aspirado. Si hay resequedad, la nariz se congestiona. Como la capa externa cuando se seca se desprende de la membrana nasal, se puede experimentar epistaxis (sangrado nasal). El olfato se va perdiendo cuando la nariz externa se seca. Se puede percibir mal olor, infección y dolor de cabeza como si tuviera sinusitis.

Se pueden utilizar varios recursos para la estimulación del moco. Se pueden utilizar expectorantes para incrementar el flujo de secreciones del tracto respiratorio como la Guaifenesina (Robitussin). Una recomendación es la de irrigación

nasal, ya sea con una jeringa desechable o con un Water-pick dental. Se puede irrigar la nariz con agua salina. El agua salina se puede hacer con un litro de agua (bidestilada) y 1 1/2 cucharada de sal de mesa. Puede utilizar también una solución ácida acética, también se puede preparar fácilmente. Un litro de agua y 5ml de vinagre blanco.

El agua salina tiene una presentación estéril en aereosoles nasales.

AFECCIÓN DE LOS OÍDOS

En el Síndrome de Sjögren las glándulas mucosas de la trompa de Eustaquio o tuba auditiva, que se encuentran en el oído medio se alteran. Los oídos se pueden sentir tapados, la agudeza auditiva disminuye, y puede haber infecciones en el oído medio. Esto no es muy común en el SS. Para esto se pueden utilizar lubricantes como el aceite de bebé.

AFECCIÓN DE LA LARINGE

Se necesita de glándulas mucosas para poder hablar. Como en el Síndrome de Sjögren se pueden afectar estas glándulas la superficie de las cuerdas vocales se pueden secar, y se pueden adherir a ellas costras de moco. La voz se hace ronca, y tienen que estar constantemente aclarándose la garganta del contenido mucoso.(10)

II.4 TRACTO GASTROINTESTINAL

Algunos trastornos gastrointestinales están relacionados con enfermedades autoinmunes como son el SLE y en este caso el SS. (51)

DISFUNCIÓN MOTORA DEL ESÓFAGO

La disfagia es un síntoma común de las alteraciones de la función motora del esófago. Existe una anomalía en las contracciones peristálticas del esófago. El tono muscular de la pared del esófago disminuye, y esto lleva a un reflujo del ácido gástrico, causando dificultad al deglutir, y dolor de pecho. Estudios recientes nos muestran que la falta de humedad juega un papel importante. Esto se diagnostica utilizando pruebas de presión llamadas manometrías. En pacientes con el SS es mejor que tomen agua sola, en lugar de un antiácido, ya que el agua diluye el ácido.

Dentro de estas disfunciones motoras del esófago encontramos la ACALASIA. La Acalasia se caracteriza clínicamente por disfagia y regurgitación progresiva. Los estudios manométricos muestran tres principales anomalías en la Acalasia: aperistalsis, relajación incompleta o parcial del esfínter esofágico inferior e incremento del tono basal del esfínter esofágico inferior.

GASTRITIS ATRÓFICA CRÓNICA

En la Gastritis Atrófica Crónica existe una infiltración inflamatoria creciente en la mucosa, acompañada de marcada atrofia de las glándulas. Pacientes con Síndrome de Sjögren tienen una disminución de la secreción de ácido en el estomago (Aclorhidria). Se puede diagnosticar mediante una endoscopia (que es la visualización del estómago através de una fibra óptica).

ENFERMEDAD PANCREÁTICA

Ya que el Síndrome de Sjögren es una enfermedad de las glándulas secretoras, los órganos glandulares que se asocian al tracto gastrointestinal también se encuentran involucrados. La insuficiencia pancreática se debe a la falla del páncreas para secretar enzimas digestivas. los síntomas comunes son diarrea y esteatorrea (heces con grasa). El tratamiento para la insuficiencia pancreática requiere de la administración de enzimas pancreáticas orales, acompañadas por una alta dosis de antiácidos como la cimetidina (TAGAMET).

ENFERMEDAD HEPÁTICA

Enfermedades hepáticas autoinmunes están comúnmente en asociación con el Síndrome de Sjögren.

Cirrosis biliar primaria

La Cirrosis Biliar Primaria (CBP) se caracteriza por una inflamación autoinmune alrededor de los conductos biliares del hígado, impidiendo así la transportación de bilis al intestino. El tratamiento de la CBP se limita a controlar los síntomas.

Hepatitis crónica activa

Puede definirse como una enfermedad hepática crónica necrotizante y fibrosante de etiología variada. Es un proceso de inflamación autoinmune crónica. El diagnóstico se obtiene con una biopsia de hígado. Se utilizan esteroides (cortizona) para tratar los síntomas en estos pacientes.

La característica común de todas las manifestaciones del Síndrome de Sjögren en el tracto gastrointestinal es el infiltrado linfocítico de los órganos y los anticuerpos circulantes en sangre. Pero lo que se debe enfatizar es que todas estas enfermedades tienen una naturaleza autoinmune. (10,6)

II.5 PIEL

La piel es un órgano de protección. Es nuestro único órgano externo. La piel es lo primero que se observa en el examen físico. Presenta una ventana de la salud o enfermedad.

AFECCIÓN DE LA PIEL

La piel está constituida por varios tipos de células, contiene gran cantidad de glándulas sudoríparas y sebáceas y contiene folículos para el pelo. Todos los pacientes son Síndrome de Sjögren experimentan, resequedad en la piel , así como cambios de color en ella, uñas frágiles y pérdida de pelo. Las glándulas sudoríparas de la piel ayudan a regular la temperatura del organismo así como a conservar humectada la piel. En el SS estas glándulas se afectan frecuentemente. Cuando estas glándulas no están funcionando, la piel se vuelve seca, y pierde su habilidad para estar humectada. Lo que se puede hacer es ayudar a la piel. Como sabemos el agua se evapora en la piel lo que causa resequedad. Pacientes con el SS deben ducharse de una forma rápida y secarse muy superficialmente para no quitar la película externa de la piel, y aplicarse un humectante inmediatamente. Muchos dermatólogos recetan preparaciones con lactato al 12%. Las cremas deben de ser de pasta ya que las

líquidas tienen un gran contenido de agua y se evaporan fácilmente. La Vaselina es muy eficaz. Hay que tener en cuenta que la piel está expuesta a los fenómenos naturales como el viento, el sol, el frío, agua y el polvo.

Se puede presentar el *fenómeno de Raynaud*, es un fenómeno comúnmente apreciado en pacientes con alguna enfermedad del tejido conectivo como el SS. Las pequeñas venas de las manos y los pies entran en espasmo, y dan como resultado dolores y adormecimiento de zonas expuestas al frío. Por lo que es importante el uso de guantes.

Con lo que respecta al sol, se deben utilizar bloqueadores solares.

Alopecia es un problema común en pacientes con SS, esto quiere decir pérdida del pelo. Esto es causado por la destrucción de los folículos pilosos.(10,6)

III.1 TEJIDO CONECTIVO

Las enfermedades del tejido conectivo son aquellas que involucran al tejido que une y sostiene varios órganos juntos, uniéndolos a los huesos, músculos, tendones, ligamentos, etc. Las enfermedades que están asociadas con el Síndrome de Sjögren son: Artritis Reumatoide (RA), Lupus Eritematoso Sistémico (SLE), Escleroderma y Dermatomiositis (DM). Todas estas enfermedades son crónicas y son impredecibles. Pueden empeorar espontáneamente. En algunos pacientes con la presencia del SS estas enfermedades pueden disminuir y empeorar el Complejo Seco o viceversa. Hay que tener en mente que todas estas enfermedades son autoinmunes por lo que su etiología es desconocida y además que no se cuenta con medicamentos para su cura sólo para controlar los síntomas.

ARTRITIS REUMATOIDE

La Artritis Reumatoide es una enfermedad inflamatoria crónica, multisistémica, recidivante, de causa desconocida. La AR es una enfermedad autoinmune. Es más frecuente en mujeres durante la 3era y 4ta. década de vida. Los pacientes con AR tienen un anticuerpo circulante llamado factor reumatoide (FR). Parece ser sintetizado localmente en las articulaciones y, por

autoasociación, forma inmunocomplejos especialmente el complejo IgG-FR.

En la mayoría de los pacientes la enfermedad comienza de forma insidiosa, con malestar general, fatiga, dolor músculo esquelético no localizado y a veces febrícula. La artritis reumatoide por lo general afecta primero a las pequeñas articulaciones de las manos y pies y luego, de forma simétrica, a las muñecas, codos, tobillos y rodillas. La artritis comienza como una inflamación no específica y engrosamiento edematoso de la sinovial. Al progresar aparecen los cambios característicos, en forma de sinovitis proliferativa difusa con 1) marcado engrosamiento de la membrana sinovial, que forma proyecciones edematosas que se extienden al espacio articular, 2) estratificación de los sinoviocitos sobre la membrana sinovial engrosada, 3) intensa infiltración de la sinovial por macrófagos, linfocitos y células plasmáticas, a veces con formación de folículos linfoides y 4) en algunos casos, focos de depósito de fibrina y necrosis sinovial. La exuberante sinovial inflamatoria que recubre las superficies articulares se conoce como pannus. A medida que progresa la sinovitis puede aparecer edema de los tejidos blandos periarticulares. La liberación de enzimas y mediadores por el pannus inflamatorio

vascularizado lesiona progresivamente el cartílago articular. El hueso subcondral puede sufrir también desmineralización y reabsorción quística. Primero conduce a una anquilosis fibrosa y finalmente a la anquilosis ósea. Mientras los cambios inflamatorios iniciales tienen lugar en la membrana sinovial, en el líquido se produce una reacción inflamatoria aguda. Típicamente hay tumefacción local, enrojecimiento y dolor alrededor de las articulaciones y especialmente rigidez al levantarse o tras un periodo de inactividad. Pueden desarrollarse deformaciones características como la desviación radial de la muñeca y cubital de los dedos.

En la Piel se presentan nódulos reumatoides. Son masas subcutáneas redondeadas u ovoides, no dolorosas. Histológicamente tienen una zona central de necrosis fibrinoide, rodeada de una empalizada de células epiteloideas.

En los vasos sanguíneos se presenta una vasculitis aguda.

Se pueden encontrar cambios inflamatorios no específicos en el pulmón, pleura, pericardio, miocardio y nervios periféricos. (18,6)

Para su diagnóstico podemos utilizar la prueba de:

Sedimentación de Eritrocitos (ESR)

Esta prueba se usa para evaluar a pacientes que se sospecha que tienen un desorden del tejido conectivo. En esta prueba se mide la velocidad en que una columna de sangre se sedimenta. Si esta prueba es elevada, se puede tener Artritis reumatoide.(26)

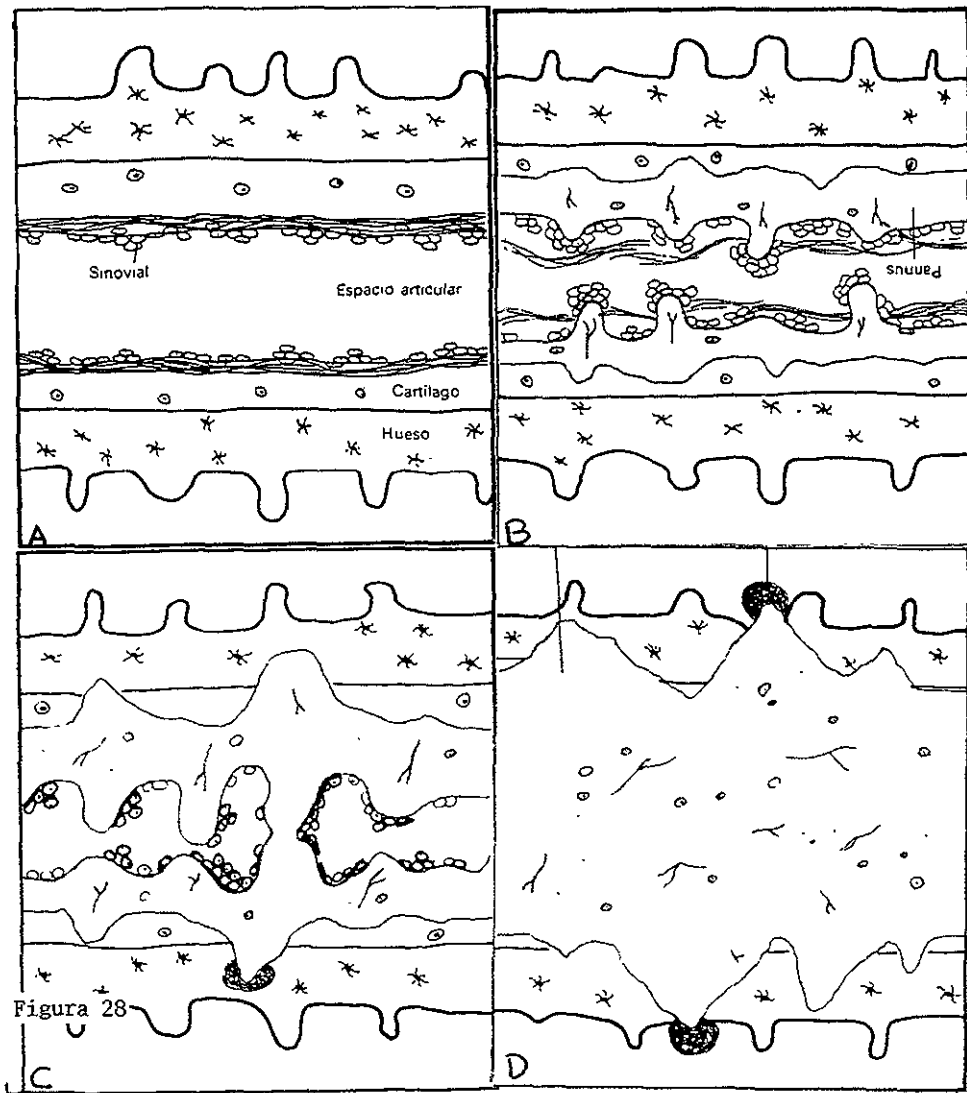
Pruebas de determinación del RF (Factor Reumatoide)

Se emplea la prueba de aglutinación con látex. En esta prueba, la gamma-globulina humana concentrada se adsorbe a partículas de látex y se emplea como antígeno en las pruebas de aglutinación pasiva. El suero de los pacientes contiene RF, una antiglobulina por lo general Ig M aunque también puede tratarse de una IgG o IgA, que se fija a la globulina adsorbida a la partícula de látex y de ese modo causa aglutinación. Los sitios antigénicos de la molécula de IgG a los cuales se fija el RF se denominan determinantes Gm. Se usa una mezcla de gamma-globulina humana para cubrir las partículas de látex porque una gamma-globulina individual puede carecer del determinante Gm con el que reacciona el RF del paciente. Si esta prueba es positiva es probable que presente artritis reumatoide.(17)

Su tratamiento es solamente paliativo esto quiere decir que solo se pueden controlar los síntomas y no se puede curar. Algunos de los pacientes se les aconseja descansar y llevar una rutina especial de

ejercicios así como tomar ácido acético salicílico (Aspirina), para disminuir el dolor y la inflamación. Se pueden recetar desinflamatorios no esteroideos. Cuando esta enfermedad ya es muy avanzada se dan desinflamatorios corticoesteroides.

PROGRESION DE LA ARTRITIS REUMATOIDE



LUPUS ERITEMATOSO SISTEMICO

El lupus eritematoso sistémico es una enfermedad multisistémica de origen autoinmune. Se trata de una enfermedad a menudo fébril, crónica, remitente y recidivante, de comienzo agudo o insidioso, caracterizada principalmente por lesiones en piel, articulaciones, riñones y serosas. Tiene una frecuencia mayor en mujeres de 20 a 64 años de edad. Como ya los sabemos su etiología es desconocida y el defecto fundamental en el LES es un fallo en los mecanismos reguladores que mantienen la autotolerancia.

Los pacientes con LES tienen una gran variedad de anticuerpos antinucleares como anticuerpos contra el DNA, etc. Se diagnóstican a través de *Pruebas para detectar anticuerpos antinucleares (ANAs)*. Se lleva a cabo mediante técnicas de inmunofluorescencia (34). Se le llama prueba de anticuerpo fluorescente. Con esta prueba se detectan dos clases de anticuerpos relacionados al SS: SS-A/Ro y SS-B/La.

El SS-A/Ro es un factor frecuente de la respuesta inmune en el suero de pacientes con SS y SLE. (32) Aunque este anticuerpo se detecta en estas dos enfermedades en un estudio hecho por Bechetrit y col. demostraron que este anticuerpo SS-A esta compuesto por 2 polipeptidos. Estos 2 componentes son la

evidencia de la iniciación de dos procesos autoinmunes diferentes.(33)

En todos los tejidos se observa una vasculitis necrotizante aguda que afecta a arteriolas y arterias de pequeño calibre, la piel y los músculos son los órganos en los que se encuentra con mayor frecuencia. En estadios crónicos, los vasos sufren un engrosamiento fibroso con estrechamiento de su luz.

Se afectan todos los órganos del cuerpo, los riñones se afectan y pueden haber manifestaciones clínicas como hematuria o proteinuria leves. La piel está afectada con frecuencia. El eritema característico se localiza en la cara con una distribución en alas de mariposa (mejillas y dorso de nariz), pero también aparece en extremidades y tronco. Pueden observarse urticaria, ampollas, lesiones maculopapulosas y úlceras. La exposición al sol desencadena o empeora el eritema. Afecta las articulaciones causando una sinovitis no erosiva con escasa deformidad por lo que se diferencia de la AR. Afecta el sistema nervioso central, el corazón, el bazo los pulmones y otros órganos y tejidos por la vasculitis aguda.

Pacientes con LSE casi siempre tienen SS secundario experimentan también el Complejo Seco. En algunos

pacientes se puede no presentar el Síndrome Seco y aún así presentar SS secundario.

El tratamiento del LES es complejo y depende de lo que en ese momento presente el paciente. Pacientes con síntomas de rash cutáneo y dolor articular solo necesitan de ácido acetil salicílico (Aspirina). Pero otros pacientes pueden necesitar de medicamentos inmunosupresores o desinflamatorios corticoesteroides, medicamentos para controlar un ataque cardiaco o la tensión arterial alta, atención quirúrgica de las articulaciones y diálisis renales. (18.10,6)



Figura 29

POLIMIOSITIS/DERMATOMIOSITIS (DMA)

La poliomiositis es una enfermedad de los músculos adquirida. Hay debilidad de los músculos.

La dermatomiositis es una miopatía inflamatoria crónica de causa desconocida. Se caracteriza por una debilidad muscular simétrica, acompañada generalmente de un exantema cutáneo. En todos los casos hay una afectación simétrica de los músculos estriados. Los primeros grupos que se afectan son siempre los músculos proximales de las extremidades superiores e inferiores (es decir, músculos de las cinturas pélvicas y escapular). Posteriormente se afectan los músculos del cuello, farínge posterior, intercostales y diafragma.

El exantema clásico adopta la forma de una coloración violácea de los párpados superiores con edema periorbitario, acompañado de una erupción eritematosa descamativa o placas eritematosas sobre los nudillos, codos, rodillas, maléolos internos, frente, cara, cuello o parte superior de tórax y espalda. En algunos pacientes se produce el fenómeno de Raynaud. La disfagia, por afectación de músculos faríngeos, puede ser un problema molesto e importante.

Se diagnóstica basándose en anomalías en pruebas de sangre. Se realizan pruebas electromiográficas, (EMG). Y se puede confirmar el diagnóstico con biopsia de músculo, que nos indica una inflamación característica.

Se puede controlar con corticoesteroides y con fármacos inmunosupresores. (18,10,6)

ESCLERODERMA

La correcta denominación de esta enfermedad es esclerosis sistémica progresiva (ESP). Es una enfermedad que se caracteriza por una fibrosis excesiva en todo el organismo. Aunque la piel es el órgano más afectado, también pueden estarlo el tubo digestivo, riñones, corazón, músculos y pulmones. Se puede observar un engrosamiento de la piel por la excesiva producción de colágena. Es una enfermedad de causa desconocida. Se siguen tres líneas principales de investigación para intentar explicar el depósito excesivo de colágeno. Una va dirigida a los factores que producen una alteración de la síntesis de colágeno, otra a posibles trastornos inmunitarios y la tercera a las alteraciones microvasculares. el 95% de los pacientes presentan el fenómeno de Raynaud. Se involucran las articulaciones, y los músculos. (18,10,6)

III.2 PULMONES

Los pulmones son los órganos respiratorios esenciales. El aire llega a ellos por las vías aéreas y la sangre por los vasos pulmonares. Las vías respiratorias superiores son la boca, garganta y nariz y las vías respiratorias inferiores son la tráquea, bronquios, y los pulmones. Los pulmones pueden afectarse en el Síndrome de Sjögren, ya que la disfunción de las glándulas mucosas es una característica del SS. Existe disfunción de las glándulas mucosas que se encuentran en las capas internas de las vías aéreas tanto superiores como inferiores y una linfoproliferación dentro de ellas. La involucración pulmonar en el SS es evidente. Se estima que un 60% de pacientes con SS presenten alguna anomalía pulmonar.

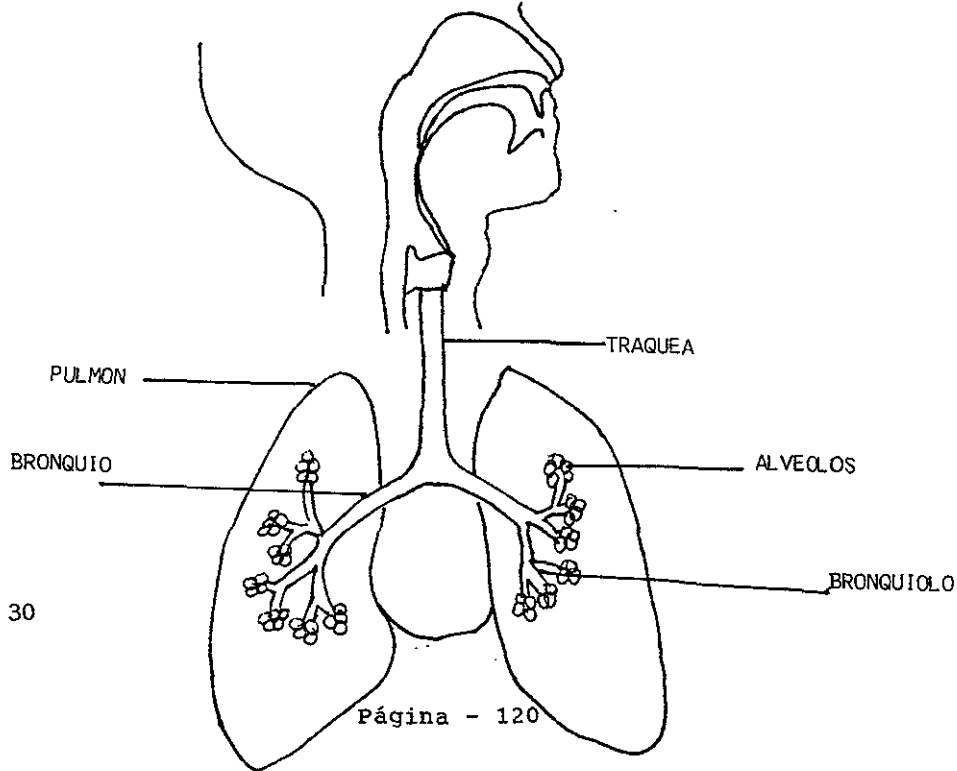


Figura 30

MANIFESTACIONES PULMONARES EN EL SS

Vías aéreas superiores

*Rinitis atrófica (sequedad nasal)

*Xerostomía (sequedad oral)

Vías aéreas inferiores

*Traqueobronquitis (sequedad del tronco bronquial, con sus respectivos bronquios y bronquiolos)

*Infecciones recurrentes

*Bronquitis (infección de los tubos bronquiales, que llevan a una tos crónica)

*Bronquiectasias (Se debilitan los tubos bronquiales, llevando a una tos crónica)

*Neumonía aguda/ absceso pulmonar (infección pulmonar severa)

*Bronquiolitis (inflamación de los bronquiolos)

*Atelectasia (colapso parcial de un segmento del pulmón)

*Neumonía intersticial crónica (inflamación de los espacios alveolares)

*Pleuritis (inflamación de la plevura que es la capa que

cubre a los pulmones)

*Hipertensión y vasculitis pulmonar (presión alta en los

vasos pulmonares)

*Amiloidosis (formación de una sustancia como escarcha dentro de los pulmones)

*Disfunción diafragmática (desorden del músculo que separa al abdomen, al corazón, y a los pulmones)

*Pseudolinfoma (acumulación anormal de linfocitos en el intersticio pulmonar o en las glándulas linfáticas en el centro del pecho)

*Linfoma Maligno (cáncer en las glándulas linfoides, este

se desarrolla en un pequeño porcentaje en pacientes con

Síndrome de Sjögren.(18.10,6)

III.3 RIÑONES

Los riñones son los órganos encargados de filtrar el plasma y excretar la orina. Elementos inmunes, incluyendo a los linfocitos, anticuerpos (inmunoglobulinas), crioglobulinas (proteína plasmática), y una macroglobulina son depositados en el riñón.

MANIFESTACIONES RENALES EN EL SS

La anomalía más común que podemos observar en pacientes con

SS :

Nefritis intersticial Se caracteriza por infiltración leucocitaria y necrosis tubular focal. Hay alteración de la capacidad de concentración de la orina, que se manifiesta por poliuria, pérdida de sales, disminución de la capacidad de excreción de ácidos (acidosis metabólica) o defectos de la reabsorción y secreción tubular. Los pacientes con SS pueden presentar *acidosis renal tubular*, donde el paciente no puede excretar una orina altamente ácida. Esto puede causar que disminuya el potasio en sangre, lo que produce un desequilibrio electrolítico, donde se descompensa la concentración de sodio, cloro, bióxido de carbono, fósforo, urea, así como la del potasio. Hay que tener en cuenta que este desequilibrio puede

alterar todas las funciones fisiológicas del cuerpo, incluyendo la función del corazón, la contracción del músculo, y la conducción nerviosa. Otra consideración es el cambio del PH sanguíneo. La acidosis renal no tiene síntomas clínicos específicos así que no se puede diagnosticar fácilmente. Otros trastornos que se pueden presentar en pacientes con SS son: cálculos renales, calcificación renal, y una disminución de la concentración del citrato en orina. También se puede encontrar *glomerulonefritis*, que es una inflamación de los glomérulos renales, que es el filtro del riñón. Puede encontrarse hematuria, (sangre en orina) , proteinuria (albúmina en orina e hipertensión). Estos trastornos se pueden diagnosticar haciendo mediciones de los electrolitos en sangre, y con pruebas de orina. No existe un tratamiento específico para los trastornos renales, pero debe de existir un seguimiento. (18.10,6)

III.4 VASOS SANGUÍNEOS

Hay una variedad de enfermedades caracterizadas por la inflamación y la destrucción eventual de la pared vascular, y a todas estas se les conoce bajo el nombre de vasculitis. La vasculitis es característica en enfermedades del tejido conectivo.

VASCULITIS

Aunque se sabe poco sobre los agentes etiológicos, se piensa que muchos tipos de vasculitis están producidos por mecanismos inmunitarios. Hay dos procesos que operan en el desarrollo de una lesión de la pared vascular. Primero, inmunocomplejos son depositados en la pared vascular. Estos depositos activan una serie de proteínas plásmaticas inmunológicas, (IgG, IgM) y los componentes del complemento., lo que causa una inflamación con la consiguiente destrucción del tejido. Segundo, linfocitos activados, esto quiere decir que hay una inmunidad celular activada y estos linfocitos destruyen la pared vascular.

Durante el proceso de reparación se puede obliterar la luz del vaso y da como consecuencia una isquemia lo que disminuye el aporte sanguíneo a los órganos y

tejidos de los vasos afectados. Esta lesión vascular puede progresar y causar necrosis del tejido.

VASCULITIS EN EL SS

Se ha observado en pacientes con Síndrome de Sjögren que la vasculitis se presenta años después de que se diagnostica el SS Primario.

Los vasos afectados en el SS por vasculitis son:

*pequeños vasos (arteriolas, capilares y venulas), que representan las ramas terminales de las arterias y venas.

*arterias de mediano tamaño, como las que proveen al intestino.

La piel es el órgano comúnmente afectado. La inflamación y destrucción de capilares y venulas tienen filtración sanguínea. Esta filtración de sangre es lo que da el color característico en la piel. El paciente con SS que presenta vasculitis frecuentemente presenta *púrpura* que se caracteriza por hemorragia en piel. En estos pacientes con SS se puede observar *petequias* en la piel, las cuales pueden ocasionar rash cutáneo.

Las lesiones en piel pueden incluir *eritema multiforme* que son manchas rojas con el centro pálido, *eritema nodular* que son lesiones rojas de varios tamaños que

involucran la dermia, *úlceras en piel* usualmente en las piernas.

Se puede diagnosticar la vasculitis por medio de varias pruebas. *La angiografía*, no es muy útil. Se puede confirmar tomando una *biopsia* de una pequeña porción de piel afectada. Así como anomalías en exámenes de laboratorio como un alto rango de la *sedimentación de eritrocitos*. La detección de una elevada concentración de *gamma globulinas* en sangre. Exámenes para detectar los diferentes *anticuerpos antinucleares* que en este caso sería positiva así como también sería positivo para el *factor reumatoide*.

Si solamente la vasculitis involucra al órgano de la piel no se deben de tomar medidas especiales, ya que es una condición benigna. Se recomienda a los pacientes que mantengan en alto sus piernas y que no se mantengan de pie por mucho tiempo. En pacientes con SS en donde se afecten los músculos, riñones, o nervios por vasculitis se puede tratar con corticoesteroides. (18,10,6)



Figura 31

III.5 SISTEMA NERVIOSO

El sistema nervioso se divide en sistema nervioso central y sistema nervioso periférico.

El sistema nervioso central consta de : el cerebro, los pares craneales, que provienen directamente del cerebro y son los responsables del gusto, tacto, oído, vista y otras funciones, y la médula espinal.

El sistema nervioso periférico es el sistema de nervios que van de la médula espinal a el resto del organismo.

MANIFESTACIONES NEUROLÓGICAS DEL SS

Hay tres principales manifestaciones neurológicas en el SS:

- 1 *Síndrome del Tunel Carpal*
- 2 *Neuralgia del Trigémino*
- 3 *Neuropatia Periférica Sensorial*

El *Síndrome del Tunel Carpal*, es la complicación más común, y es el resultado de presión en el tunel que se forma entre la muñeca y la palma de la mano que se le conoce con el nombre de tunel carpal, por donde pasan nervios. El paciente se queja de adormecimiento del dedo pulgar. de piquetes como agujas. En algunas ocasiones se puede extender por el brazo hasta el

hombro. Estos síntomas son más detectables por la noche.

La *Neuralgia del Trigémino* es una sensación de shock eléctrico que involucra al V Par craneal. Es el nervio que provee de sensibilidad a la cara abarcando el carrillo, así como a toda la cavidad oral, maxilares etc. El dolor tiene duración de unos segundos. Se puede desencadenar por movimientos de la cara y de la mandíbula, por el simple roce de la piel, o por corrientes de aire frío en la cara. Se dificulta el habla y la masticación.

La *Neuropatía Periférica Sensorial*, es un trastorno de la sensibilidad normal. Este trastorno se puede detectar cuando el paciente no siente el filo de un instrumento o el frío de algún objeto congelado.

Estos trastornos se pueden detectar haciendo una historia clínica detallada. Se pueden hacer estudios de la conducción nerviosa, que mide la velocidad y la amplitud de la corriente eléctrica en los nervios periféricos y ayudan a confirmar el diagnóstico. Existen más pruebas como un Electroencefalograma (EEG), o una Tomografía Axial Computarizada (TAC), también se puede utilizar la resonancia magnética nuclear (MRI).

El Síndrome del Tunel Carpal, la Neuralgia del Trigémino, y la Neuropatía Periférica son capaces de desaparecer por sí solos. El Síndrome del Tunel Carpal responde a tabletas diuréticas, infiltración local de corticoesteroides, o se puede realizar cirugía. La aplicación de corticoesteroides solo provee de un bienestar transitorio.

La neuralgia del trigémino se trata usualmente con carbamacepina.

La neuropatía periférica, es mejor esperar a que remita por sí sola, pero a veces se necesita de tratamiento con corticoesteroides.

Encontramos otra complicación del sistema nervioso y esta es la Ansiedad. Es difícil vivir con una enfermedad sistémica que sabemos que no hay un tratamiento para su cura.

IV.1 APARATO ORAL

El aparato oral es un complejo especial hecho para realizar 2 funciones indispensables para el hombre. La alimentación (nutrición) y producir diferentes sonidos para la comunicación a lo que le llamamos facultad para hablar. En este capítulo nos ocuparemos de la importancia de la alimentación.(53)

COMER (INGERIR, DEGLUTIR)

Para que nuestro organismo se nutra necesita comer. Se llevan a cabo tres procedimientos para la acción de comer:

- 1) Mecanismo de consumo
- 2) Mecanismo de procesamiento
- 3) Mecanismo de salida

Estos tres mecanismos se pueden diferenciar con los siguientes movimientos:

- 1) Primero, los movimientos que se realizan para introducir el alimento a la boca.
- 2) Segundo, los movimientos necesarios para la preparación del bolo alimenticio.
- 3) Tercero, los movimientos para deglutir (tragar) el bolo alimenticio.

El *mecanismo de consumo* depende de la consistencia del alimento. Los líquidos se pueden introducir en la boca por succión (en caso de los bebés o al utilizar popote) o mediante la acción de beber. Los sólidos se introducen mediante utensilios (como tenedor, cuchara etc.) o con los dedos.

El *mecanismo de procesamiento* de los alimentos en la cavidad oral, también varía según su consistencia. Los líquidos no necesita preparación así que pasan directamente a través de la cavidad oral. Pero en los sólidos es diferente ya que se debe formar el bolo alimenticio.(53)

El *aparato dental* realiza la función activa de la masticación. Los incisivos, caninos, premolares y molares, los cuales difieren marcadamente en su forma se adaptan a las funciones masticatorias especializadas de incisión, prensión y trituración.(52)

El *sistema de deglución*, es una encrucijada de canales de mecanismos de aire y alimento. Para esto hay válvulas.

Normalmente el acto de tragar mueve el bolo alimenticio de la parte anterior de la boca al esófago en un movimiento rápido, con interrupción a intervalos para que se abra a tiempo el canal alimenticio. Esto

se realiza con movimientos voluntarios que manipulan el alimento en la cavidad oral hacia la zona de entrada de la faringe en los arcos palatoglosos (pilares anteriores de las fauces). Desde su salida en este punto todos los movimientos que siguen son involuntarios.(53)

MASTICACIÓN

La masticación es una conducta motora bucal muy compleja, con características personales. Por otra parte, la velocidad, dirección y forma del ciclo de masticación cambia con el tipo de oclusión y con el tipo de alimentos que se mastican. Así, en los casos de ingestión de alimentos duros, el contacto oclusal es más largo que si se trata de alimentos preparados, como ocurre con la dieta de los países desarrollados. La fuerza de la masticación es máxima en la oclusión central (oclusión habitual). El desplazamiento en sentido vertical en cada ciclo masticatorio viene a ser de 16-20mm, y en sentido lateral, de 3-5mm, durando cada ciclo entre 6 y 1 segundo, dependiendo éste del tipo de alimento.

El proceso de la masticación es como sigue: el alimento es primeramente cortado por los incisivos, participando sobre todo los músculos maseteros y pterigoideos mediales, siendo limitada la acción de

los músculos temporales. Dentro de la cavidad bucal, el alimento es molido por los premolares y molares, interviniendo ahora de forma más importante los músculos temporales. Se observa una contracción alternativa de los músculos pterigoideos de ambos lados, y si el alimento se sale de entre los dientes, es reintegrado a la cavidad bucal por la acción de los músculos buccinadores, a nivel de la cavidad bucal, el alimento es comprimido contra el paladar por la acción de los músculos linguales, en la que interviene además de modo fundamental el músculo milohioideo.

En la masticación hay movimientos de descenso de la mandíbula, para lo cual debe producirse una relajación de los músculos elevadores y una actuación de los depresores, existiendo una fijación de los músculos elevadores y entran en actuación los depresores, existiendo una fijación del hueso hioídes por parte de la musculatura infrahioidea. Hay igualmente movimientos de elevación de la mandíbula, en los que hay una participación de diversos músculos. Igualmente se dan movimientos de lateralidad. Todo el proceso es controlado por el sistema nervioso central, a partir de la sensibilidad de la cavidad bucal y de la información que parte de la musculatura activa y de las articulaciones y ligamentos correspondientes.

DEGLUCIÓN

Una vez terminado el proceso de masticación, el siguiente proceso es el de la deglución, en el que participan la mayor parte de los músculos de la lengua, de la boca y de la faringe. El proceso se inicia una vez que los órganos sensitivos de la cavidad bucal informan que el bolo alimenticio ha adquirido la consistencia adecuada para ser deglutido. En la etapa inicial de la deglución, el bolo alimenticio ha de ser desplazado hacia el istmo de las fauces. Para ello, el alimento es recogido de la zona anterior de la cavidad bucal por la punta de la lengua, la cual es exprimida contra el paladar duro debido a la contracción de los músculos linguales y sobre todo, del músculo lingual superior, ayudado por los músculos milohioideo y estilogloso, al mismo tiempo, entran en acción los músculos elevadores de la mandíbula, es un mecanismo análogo a como la pasta dentrífica es obligada a avanzar cuando el tubo es exprimido entre los dedos.

La laringe se eleva por la acción de músculos tales como el digástrico, estilohioideo, palatofaríngeo y estilofaríngeo, para evitar el paso de partículas alimenticias a las vías respiratorias. Y el hueso hioides es impulsado hacia adelante por la acción del músculo geniogloso en su porción genihioidea. La

entrada a la laringe queda cubierta por la epiglotis, para que las vías aéreas queden protegidas.

Siempre la contracción muscular es bilateral.

Cuando el bolo alimenticio pasa por el istmo de las fauces, los músculos correspondientes (músculos palatogloso y palatofaríngeo) se contraen, cerrando así el istmo de las fauces. El dorso de la lengua es llevado hacia atrás por acción de los músculos estiloglosos, con lo cual queda separada la cavidad bucal de la faringe, y así el bolo alimenticio no puede retroceder hacia aquella. El paladar blando es tensado por la acción de los músculos tensores del velo del paladar y levantado por los músculos elevadores del velo del paladar, quedando así bloqueada la comunicación entre las porciones nasal y oral de la faringe, con lo que se evita el paso de partículas alimenticias hacia la cavidad nasal. Esto parece ocurrir cuando hay un acceso de tos durante el proceso, en el que puede pasar el alimento a la fosa nasal y ser expulsado por la nariz.

Como la laringe está elevada y la epiglotis la cubre, el bolo alimenticio puede deslizarse por la superficie de ésta para caer en la faringe. Los músculos constrictores faríngeos se contraen de arriba a abajo,

contracción que es precedida de una onda de relajación. Al mismo tiempo, los músculos palatofaríngeos, estilofaríngeos y salpingofaríngeos producen una elevación de la faringe con respecto al bolo alimenticio, lo cual facilita su descenso. La contracción de los músculos constrictores faríngeos es voluntaria, de modo que todavía en esta fase puede ser regurgitado el alimento voluntariamente, sin embargo, cuando el bolo alimenticio ha pasado a la zona visceral del esófago, no puede regurgitarse mas que por el reflejo del vómito.

Después de haber descendido el bolo alimenticio, la laringe baja y vuelve a abrirse, y se reanuda la respiración.

La deglución de fluidos es similar, exepto que en los estadios iniciales la lengua forma con el paladar como un tubo, por la contracción de los músculos estilofaríngeos y transversos de la lengua, y el fluído cae en reguero a ambos lados de la epiglotis, con lo cual no es posible su entrada en las vías respiratorias.

La acción de la gravedad es un factor importante para la deglución. Pero aún así se puede beber un vaso de agua estando boca abajo por la potente acción de los músculos constrictores de la faringe.(50)

Fig. 32

MUCOSAS BASES ANATÓMICAS

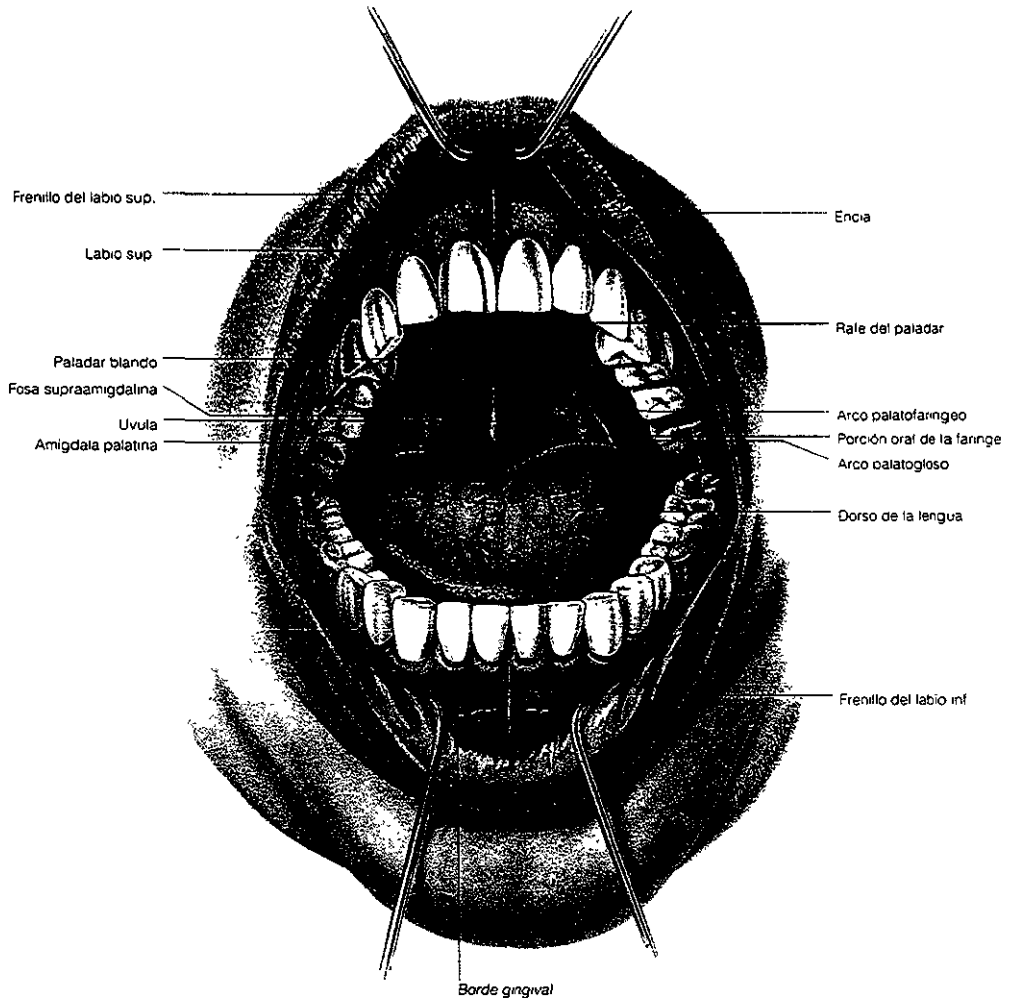
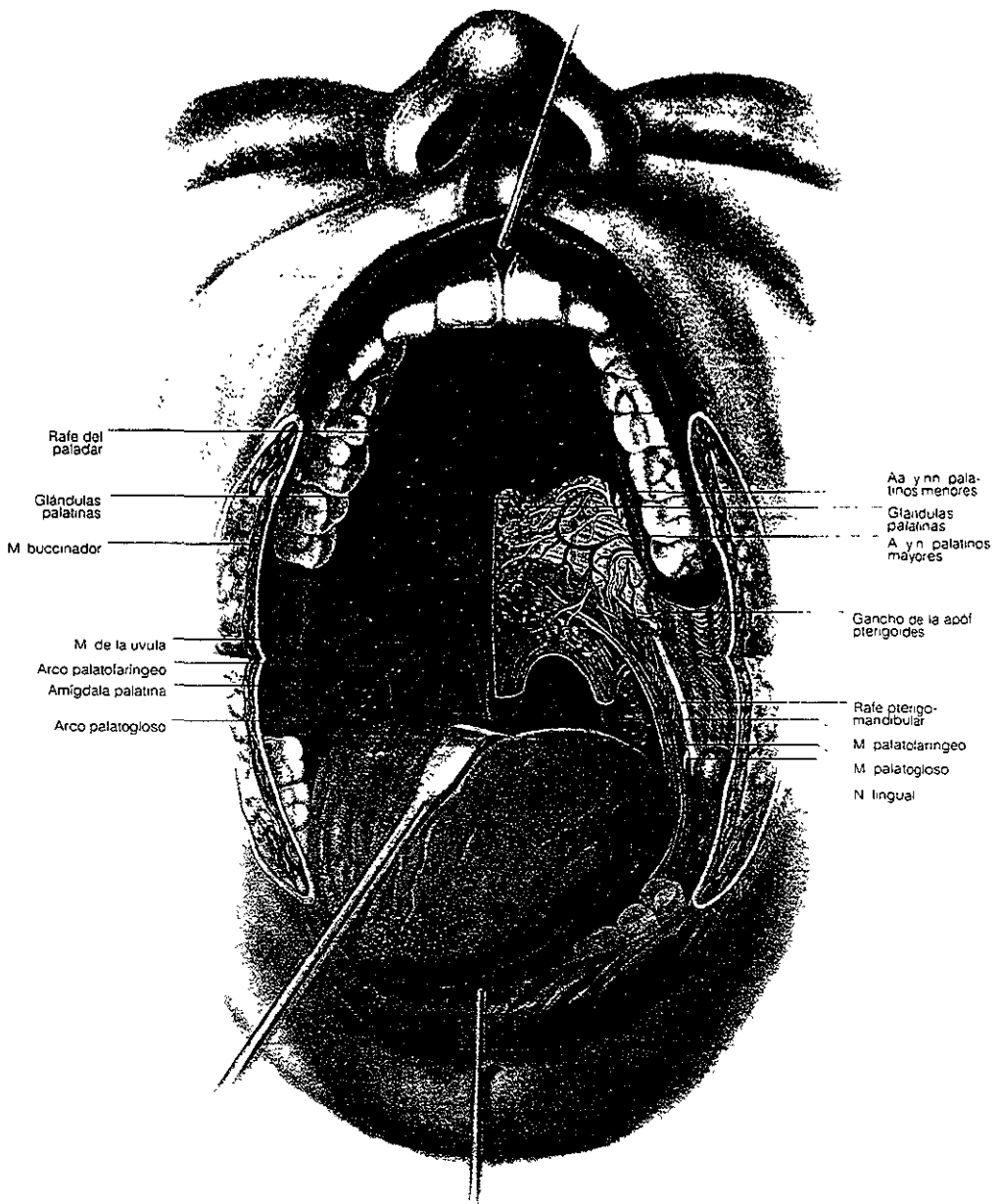


Fig. 33



IV.2 DIETA PARA PACIENTES CON SS

La dentición es una parte muy importante del aparato digestivo. El proceso de la digestión consta de dos fases, una mecánica y otra bioquímica. Los dientes intervienen en la fase mecánica de la digestión, pero gran parte de las funciones del conducto digestivo, especialmente del estómago, es también mecánica.

La acción mecánica que se necesita para la digestión depende del modo de alimentación, o sea el hábito alimentario. El grado en que el estómago contribuye a la fase mecánica de la digestión suele estar relacionado con el grado de incapacidad del aparato dental para satisfacer con la masticación las necesidades mecánicas de la digestión. Por esto la importancia de la salud dental. Los dientes incisivos cortan, los caninos desgarran y los posteriores trituran. La saliva comienza con el mecanismo bioquímico ya que contiene enzimas que comienzan a desdoblar los nutrientes de los alimentos.(52)

En el Síndrome de Sjögren es importante hablar de la nutrición de los pacientes que lo padecen, ya que con el problema de la Xerostomía hay cambios en la cavidad oral. Esta insuficiencia salival contribuye a que la masticación sea más difícil y al mismo tiempo la deglución del bolo alimenticio. Como ya sabemos la

saliva lubrica la mucosa oral, y con una producción baja de ella, la mucosa se vuelve dolorosa, la comida se adhiere a la superficie bucal de la boca que cuando se fermenta la placa bacteriana contiene ácidos que provocan caries, se forman fisuras y úlceras en lengua, hay una caries dental rampante, y se altera el sentido del gusto. Con esto podemos concluir que la disminución de la saliva afecta a la nutrición de diferentes formas:

1) No hay un buen mecanismo mecánico para la formación del bolo alimenticio.

2) La mucosa oral se inflama y hay dolor con lo que la masticación se dificulta.

3) Hace más difícil la deglución ya que hay una falta de lubricación.

4) Produce una disminución del sentido del gusto por lo que la ingesta adecuada de alimentos disminuye. (52,10)

ALTERACIONES DEL SENTIDO DEL GUSTO Y DEL OLFATO

El sentido del gusto esta mediado por las papilas gustativas y las terminaciones nerviosas que se encuentran principalmente en la lengua, pero también en el paladar blando y duro y en la farínge.

Se pueden percibir cuatro tipos de sabores : salado, dulce, amargo y ácido.

Con la Xerostomía esta percepción de sabores se ve disminuida como resultado de hiperqueratinización del epitelio que cubre a estas papilas. También esta hiperqueratinización se puede asociar a la falta de vitamina A.

El sentido del olfato percibe olores através de receptores situados en la parte superior de la cavidad nasal. Estos receptores se ven afectados por la resequedad nasal presente en pacientes con Síndrome de Sjögren, ya que hay acumulación de costras mucosas en la cavidad nasal lo que produce olores desagradables y hay también una hiperqueratinización de la mucosa nasal.

Estas dos alteraciones llevan al paciente a una incorrecta nutrición, ya que no pueden percibir el sabor ni el olor de los alimentos, a lo que lleva a una mala dieta diaria.(52)

INTERACCIÓN DE LOS FÁRMACOS EN LA NUTRICIÓN

Hay que tomar en cuenta también que los pacientes con Síndrome de Sjögren toman muchos medicamentos y que estos pueden interferir en su dieta diaria.

Los medicamentos interactúan con el alimento en lo siguiente:

1) En el lugar de absorción.

2) Su interferencia en los mecanismos metabólicos de los alimentos. Pueden interferir en la distribución, en el transporte y en la utilización de los nutrientes, y en la capacidad de los riñones de almacenar o eliminar los fármacos y nutrientes.(52)

HÁBITO ALIMENTICIO

La condición de los pacientes con Síndrome de Sjögren se debe cuidar desde su alimentación para poder controlar los síntomas y proporcionar al paciente una mejor calidad de vida.

Una buena alimentación se obtiene comiendo diariamente de los 5 grupos alimenticios.

- 1) Grupo de vegetales y fruta
- 2) Grupo de cereal y pan.
- 3) Grupo de lácteos
- 4) Grupo de carnes (res, aves, pescado, frijoles)
- 5) Grupo de las grasas , azúcares y alcohol

Se debe ingerir diariamente algún alimento de cada uno de estos grupos para tener una buena ingesta de vitaminas, minerales, carbohidratos, grasas y proteínas.

Grupo de vegetales y frutas

Las frutas y los vegetales son importantes porque nos proporcionan vitamina A y C además de fibra. El color de los vegetales y de las frutas es una guía útil para saber lo que nos proporcionan. Los vegetales de color verde y amarillo fuerte son buenas fuentes de vitamina A. Entre ellas podemos tener a las zanahorias, brocoli, mangos, espinacas, verdolagas, calabazas, papas dulces, etc. Si los vegetales no están sobrecocidos también son fuente de vitamina C así como de riboflavina, hierro, folacina, y magnesio.

Las frutas y vegetales que son fuente de vitamina C son las frutas cítricas como la naranja, la uva, el limón, las fresas y vegetales como el brocoli las espinacas etc. Así como también proporcionan fibra.

Grupo de cereales y pan

Este grupo tiene una gran variedad de cereales y granos como el trigo, el arroz, el elote, centeno, avena, cebada. Todos los productos de grano entero proporcionan vitamina B y hierro así como magnesio, folacina y fibra.

Grupo lácteo

Este comprende a todos los alimentos derivados de la leche. Estos proveen de calcio, riboflavina y proteínas. Podemos mencionar a la leche entera, al queso cottage que es buena fuente de proteínas y bajo en calorías, incluimos los helados y todos los tipos de queso.

Grupo de la carne y oliaginosas

En este grupo hay una gran variedad : res, cordero, cerdo , pescado, aves, huevos, frijoles, chicharos, y nueces. Estos alimentos proporcionan proteínas, fósforo, niacina, vitamina B12 y Hierro. hay que recordar que los productos animales son los únicos que

proveen de vitamina B12. Se debe de tomar en cuenta que estos alimentos se deben variar en la dieta diaria ya que las carnes rojas y los ostiones son buenas fuentes de Zinc. El Hígado y los huevos son buena fuente de vitamina A. Los frijoles, germen de soya, y nueces son fuente de magnesio. El pescado y las aves tienen grasa saturada en pequeña cantidad. La semilla de girasol contribuye con grasa polisaturada.

Colesterol se encuentra en altas concentraciones en carne y huevos y en pescados y mariscos con excepción del camarón el colesterol es bajo.

Grupo de las grasas, azúcares y alcohol

Este grupo es el que contribuye con la mayoría de las calorías. En este grupo se encuentran la mantequilla, la margarina, la mayonesa, los aderezos de ensaladas y aceites. Los dulces, azúcar, jaleas, mermeladas, jarabes etc. Así como también el vino, la cerveza y el licor. Productos de repostería están incluidos en este grupo. En general estos productos no proporcionan nutrientes como vitaminas, minerales o proteínas por lo que se recomienda su baja ingesta.(52)

SUGERENCIAS PARAR RESOLVER LOS PROBLEMAS DE MASTICACIÓN Y DEGLUCIÓN POR LA XEROSTOMÍA

1) Se debe modificar la dieta incluyendo alimentos de consistencia más blanda. Continuar cocinando los alimentos que le gustan pero usando ablandadores, un procesador de alimentos para que la consistencia sea casi como de papilla, utilizar mucha salsa como gravies, o se pueden licuar los alimentos.

2) Tener en mente los alimentos que le gustan y que son suaves como los huevos, quesos, sopas, estofados, pasta. Los productos lácteos como la leche , el yogurt, pudines, helados tienen nutrientes. Puede comer puré de papa, cereales cremosos, plátanos, fruta en almíbar enlatada.

3) Evitar las especies, como la pimienta, el chile piquín, clavo, y frutas cítricas. Ya que todo esto puede ser muy irritante para la mucosa.

4) Evitar comida seca, como galletas, pan o las puede comer remojadas en líquido.

5) Comer los alimentos a temperaturas adecuadas frías o calientes no hirviendo y congeladas.

6) Tomar muchos líquidos durante las comidas. Esto facilita la masticación y la deglución además de que aumenta el sabor de la comida.

7) Si se necesitan complementos alimenticios se pueden tomar el Sustacal o el Ensure para una ingesta adecuada de calorías y nutrientes. Bajo supervisión médica.(10)

SUGERENCIAS PARA MEJORAR EL SENTIDO DEL GUSTO

1) Evitar alimentos que puedan parecer ofensivos.

2) Experimentar con los alimentos haciendo nuevas recetas con diferentes condimentos que no sean agresivos a la cavidad oral. Utilizar los alimentos que tolere.

3) Variar la temperatura de los alimentos.

4) Aumentar el consumo de líquidos, procurar que no contengan azúcar. El líquido puede remover sabores ofensivos.

5) Masticar chicles sin azúcar y chupar dulces también sin azúcar.

6) Asistir regularmente al dentista ya que problemas en las encías pueden causar un mal sabor de boca.(52)

SUGERENCIAS PARA MANTENER LA SALUD DENTAL

La caries dental es un proceso patológico que involucra la desmineralización de la porción inorgánica de los dientes, dando como resultado una lesión cariosa, una cavidad.

Hay 5 factores en la cavidad oral involucrados en el proceso carioso:

- 1) la química del diente (constituyentes).
- 2) La cantidad de flujo salival.
- 3) El tipo de placa dentobacteriana.
- 4) El tipo de carbohidrato ingerido en la dieta.
- 5) La frecuencia de ingestión de botanas entre comidas.

Las enzimas de la placa dentobacteriana que se acumula alrededor de los dientes fermentan los carbohidratos y los desdoblan o reducen en ácidos orgánicos (láctico, pirúvico, acético, propiónico, fórmico) que son los que comienzan a desmineralizar la estructura del esmalte rápidamente.

Además hay que tener en cuenta el pH esto quiere decir la acidez de la cavidad oral que en algunas ocasiones se acidifica y esta por debajo de un pH 5.5 y esto descalcifica al esmalte dental.

Otro aspecto es la disminución del flujo salival. Pacientes con Síndrome de Sjögren presentan Xerostomía lo que evita que la saliva con sus funciones prevenga de un proceso carioso a los órganos dentarios. En un paciente normal toma de 18 meses +- 6 meses para que un proceso incipiente ataque la estructura dental y pueda ser clínicamente detectado. En personas con Xerostomía este proceso se puede detectar en 3 meses.(52)

Para mantener la salud dental se debe de :

- 1) Comer una variedad de alimentos de los 5 grupos anteriormente mencionados, para proveer al organismo

de nutrientes esenciales para prevenir la enfermedad de las encías y el deterioro dental.

2) Evitar simples carbohidratos, como la sacarosa (azúcar de mesa), alimentos endulzados hechos de almidón, que contienen hidratos de carbono.

3) Evitar dulces, especialmente entre comidas. Sustituirlos por alimentos con proteínas como el queso sobre todo el roquefort o el cotija para neutralizar el pH ácido en boca y así proteger a los dientes.

4) Evitar comida dulce y pegajosa, dulce macizo, frutas secas, galletas, y sustituirlos por dulces sin azúcar y chicles sin azúcar para estimular la producción de saliva.

5) Si se tolera es recomendable comer fruta, ya que su alto contenido en fibra estimula la salivación y previene con eso la caries dental.(10)

SUGERENCIAS PARA UNA BOCA CONFORTABLE

Para la resequedad

* Con la Xerostomía se resecan mucho los labios por lo que se recomienda el uso de vaselina solamente en el área de los labios.

* El uso de un emoliente oral a base de lanolina para una mucosa mas confortable.

* Se puede reventar una perlitita de vitamina E en la boca y sirve como capa protectora.

* Tomar muchos líquidos.

* Para remover la saliva mucosa que se siente pegajosa se pueden hacer buches con agua salina, 1/4 de cucharada de sal en una copa de agua.

Para proteger el esmalte dental

* Para proteger el esmalte de puede utilizar gel con flúor.

* Usar hilo dental diario una vez al día.

* Utilizar pasta de dientes con flúor.

* Asistir al dentista por lo menos 3 veces al año para limpiezas y para el tratamiento de las caries.

* Evitar alimentos endulzados y pegajosos.

* Cepillarse los dientes inmediatamente después de cada alimento.

Para mejorar la resequedad

* Tomar mucha agua, o bebidas carbonatadas sin azúcar.

* Pausas mientras habla para tomar un trago de agua.

* Masticar chicles sin azúcar (Trident, Biotene etc.)

* Ingerir muchos líquidos al comer para facilitar la masticación.

* Evitar bebidas con cafeína ya que la cafeína incrementa la disminución de saliva.

* No fumar.

Para calmar el dolor en las glándulas parótidas.

* Darse masaje con los dedos empezando en la parte inferior del lóbulo de la oreja e ir bajando hacia la mandíbula.

Para combatir la Candidiasis

*Nistatin vaginal: disolver las tabletas en la boca durante 15 o 30 minutos, aunque ahora ya hay gel.

* Utilizar Peridex que es un enjuague bucal.

Para la queilitis angular

* Aplicar Lotrimin.

Pastas de dientes y enjuagues bucales

* Utilizar pastas de dientes especiales como la Biotene, Arm and Hammer que contiene bicarbonato.

* Para hacer enjuagues bucales puede disolver 1/2 cucharada de sal o de bicarbonato en un vaso de agua, esto cambia el pH bucal.(10)

V.1 EL HABLA

El habla es un fenómeno complicado que involucra al sistema auditivo y el cerebro. Para poder hablar se utiliza el sistema orofaríngeo. Se utilizan secuencias de movimientos que modifican el curso del aire que proviene de la laringe hacia la boca. Se necesita de una fuente de energía que es el pulmón, un productor de sonido que es la laringe y un filtro que es el tubo orofaríngeo. El equipo especial que modifica los sonidos para formar el habla se llama tracto vocal.(53) La disminución salival en pacientes con el Síndrome de Sjögren que causa una resequedad en la boca causa también trastornos de la voz. Las cuerdas vocales se secan y no funcionan correctamente. Esto lleva a los pacientes a una fatiga al hablar y un desvanecimiento de la voz. Cuando los pacientes forzan la voz sale una voz ronca y lastiman su garganta ya que causa presión excesiva en la cuerdas vocales.

TRACTO VOCAL

Esta compuesto por las cuerdas vocales que se encuentran en la glotis. Es inaudible el sonido de las cuerdas vocales, se necesita de todo el tracto supraglótico (vocal) para que actúe como un componente

que amplifica los tonos glóticos. Esta formado por las cavidades en la faringe y cavidad oral, en conjunción con el tercio posterior de la lengua. También la cavidad nasal con sus senos (senos paranasales) contribuyen a la resonancia del tracto vocal. Las cuerdas vocales son pliegues delgadas y ligamentosas cubiertas de epitelio estratificado escamoso y estan insertadas con la musculatura específica. La vibración está directamente relacionada por la tensión de estas estructuras. Sus movimientos, posiciones y la tensión son ajustadas por la musculatura intrínseca de la laringe.

Cada vocal es un complejo de vibración que contiene un tono fundamental. Este sonido se filtra através de la cavidad oral y faríngea para producir el sonido específico de cada vocal. Para que se produzca este sonido específico de cada vocal, las diferentes estructuras de la cavidad oral (paladar, labios, lengua) y faringe se colocan en diferentes posiciones para lograr dar el sonido específico. El sonido se controla por la contracción entre el paladar blando y la lengua. El sonido que se filtra en la cavidad oral se controla por la expansión de esta con la ayuda de los músculos extrínsecos e intrínsecos de la lengua y por el movimiento de la mandíbula y el hioides. Así como la faringe se expande por la acción de los músculos geniohioideos, y los contractores faríngeos.

Para formar el sonido de las vocales se necesita que la cavidad nasal no este completamente cerrada.

ARTICULADORES DEL HABLA

Estas estructuras se han llamado articuladoras. están casi todas alrededor de la cavidad oral. Estas son los labios, dientes, procesos alveolares, paladar, velo del paladar, lengua, pared posterior de la faringe, mandíbula, hioides y la glotis. Estas estructuras simplemente actúan como válvulas que paran, disminuyen la velocidad o dejan pasar la resonancia del aire exalado. La lengua contacta momentáneamente con los dientes, el proceso alveolar, el paladar con lo que la mandíbula esta reajustando su posición constantemente. El acto de una correcta articulación de las palabras depende de la dirección de movimientos y la posición de estas estructuras, así como de la fuerza que se le da a cada movimiento. Estos sonidos se les llama consonantes. Estos sonidos se hacen con los espacios nasales cerrados por el esfínter velofaríngeo. La lengua forma parte del volúmen y la articulación de las palabras. Por esto hay diferentes anomalías en el habla incluyendo, labio y paladar hendidos, malformaciones craneofaciales, alteraciones neurológicas, malposición de la mandíbula,

procedimientos dentales reconstructivos. También encontramos infecciones en laringe y faringe.

V.2 PRODUCCIÓN DE LA VOZ

Las cuerdas vocales actúan como una fuente de sonido para producir la voz. Cuando se inhala el aire pasa de la nariz a la boca y a la laringe, las cuerdas vocales se apartan para que el aire llega hasta los pulmones. En la exhalación el movimiento une a las cuerdas vocales. Y se produce la voz.

DESORDENES DE LA VOZ

Desorden de la voz se le llama a cualquier alteración que interfiera con el sonido y calidad de la voz. Estos problemas se engloban en lo siguiente:

- 1) Producción de sonidos dobles
- 2) Intensidad ya sea muy baja o muy alta
- 3) Resonancia nasal
- 4) La calidad ronca, chillona o como un murmullo

Se dividen en alteraciones orgánicas y funcionales de la voz. Las alteraciones orgánicas se deben a causas físicas y las alteraciones funcionales son debido al uso de la voz.

Entre las alteraciones orgánicas encontramos:

- 1) Tumores ya sean cancerosos o benignos. nódulos ,pólipos, y úlceras.
- 2) papilomas virales, herpes.
- 3) Cuerdas vocales atrofiadas ya sea por una infección, por trauma o por cirugía.
- 4) Por enfermedades sistémicas como el Síndrome de Sjögren. Donde una laringe seca se fatigue , y cuando el paciente aclara la voz o tose las cuerdas vocales se irritan.
- 5) Problemas neurológicos.
- 6) Desordenes respiratorios.

TERAPIA VOCAL

La terapia de la voz consiste en enseñar estrategias para la producción de una voz de calidad más efectiva. Se enseña a modular la voz para que no la tenga que forzar el paciente. Esto se consigue con:

Asesoramiento: La terapeuta discute con el paciente los cuandos, y comos del mal uso de la voz y le enseña a reducir las situaciones adversas como aclarar la garganta y no hablar mucho en una sola intensión. También se prohíbe el fumar, el consumo excesivo de alcohol y cafeína y el uso de ciertos medicamentos como antihistamínicos diuréticos que aumentan la resequedad de boca.

Se usan diversas estrategias como usar microfonos y, desarrollando una mejor respiración para hacer las correctas pausas mientras se habla. Usando técnicas de relajación para los músculos de la cabeza y cuello. Eliminando aclarar la garganta y sustituirlo con un bostezo o empezando con una consonante que no sea difícil de pronunciar.

Algunas sugerencias:

1) Tomar tragos de agua para aliviar la resequedad causada por hablar.

2) El uso de un humidificador en casa para mantener húmedo el ambiente.

3) La respiración nasal es mejor que la respiración bucal.

4) Masticar chicle sin azúcar para estimular la salivación glandular.

5) Evitar aclarar la voz es mejor utilizar un sonido sordo.

6) Irrigación nasal y la utilización de humidificador por las noches.

7) No hablar muy fuerte ni por un tiempo prolongado.

BIBLIOGRAFÍA

- 1- Mutlu S. Scully: The person behind the eponym: Henrik Sjögren (189-1986). Journal of Oral Pathology and Medicine, 22(10):439 Noviembre 1993.
- 2- Klippel, Dieppe. Rheumatology. Editorial Mosby. 4ta. Edición. Hong Kong 1994. Pág 6(27.1-27.11).
- 3- Kelley, Harri, Ruddy, Sledge. Textbook of Rheumatology. Editorial Saunders. 4a Edición. USA 1993. Pág. 174-176,180,507,521,931-940.
- 4- Zegarelli, Kutscher, Hyman. Diagnóstico en Patología Oral. Editorial Salvat. 2a Edición. Barcelona, España 1982. Pág 504-511.
- 5- Greenberg, Brightman, Lynch. Burket's Oral Medicine: Diagnosis and treatment. Editorial J.B. Lippincot Company. 8a Edición. USA 1981. Pág 530.
- 6- Robbins. Patología Estructural y Funcional. Editorial Panamericana-McGrawHill. 4a Edición. España 1990. Pág. 169-178, 195-200,210-211,336,338.
- 7- Ganong. Fisiología Médica. Editorial Manual Moderno. 13a Edición. México 1992. Pág. 444,473-475.
- 8- Neville, Damm, Allen, Bouquot. Oral and Maxillofacial Pathology. Editorial Saunders. 1a Edición. USA 1995. Pág 332-334.
- 9- Lavalley, Bravo, Miranda. Reumatología Clínica. Editorial Noriega Limusaaa. 2da Edición. México 1990. Pág. 443-453.
- 10- Harris, Carsons, Sciubba, Talal. The Sjögren's Syndrome: Handbook. Editorial Library of Congress Cataloging in Publication Data. 1a Edición. USA 1989. Pág 91-217.

11- Frank, Austen, Claman, Unanue. Santer's Immunologic Diseases. Editorial Little Brown and Company 5a. Edición. USA 1995. Pág 1114-1115, 841-847.

12- Miyasaka, SEaman, Baksh, Sauvezie, Strand, Pope: Natural Killing Activity in Sjögren's Syndrome. Arthritis and Rheumatism. 26(8):954-960, Agosto 1983.

13- Paul. Fundamental Immunology. Editorial Raven Press. 2da. Edición. USA 1989. Pág 819-822, 847-848.

14- Paul. Fundamental Immunology. Editorial Raven Press. 3ra Edición. USA. 1993 Pag. 2-20, 1063,1067.

15- Mckusick, M.D. Mendelian Inheritance in man: A catalog of human genes and genetic disorders. Editorial The Johns Hopkins University Press. 11a Edición. Londres 1994. Pág. 2195-2196, 1571,1572, Vol II y 176,-178 Vol I.

16- Ichikava, Shimizo, Yoshida, Arimori: Activation of T cell subsets in the peripheral blood of patients with Sjögren's Syndrome. Arthritis and Rheumatism. 33 (11):1674-1681- Noviembre 1990

17- Barret. Inmunología Médica. Editorial Interamericana-McGrawHill. 5a Edición. España 1991. Pág 384-387,367,368.

18- Santer. Inmmuological Diseases. Editorial Little Brown. 2a Edición. USA1997. Pag 1014-1027, 1039-1041, 1172-1177, Vol II.

19- Krupp, Chatton. Diagnóstico Clínico y Tratamiento. Editorial Manual Moderno. 18a Edición. México 1983. Pág 830.

20- Foster, Stephenson, Walker, Cavanagh, Kelly, Griffiths: Linkage studies of HLA and Primary Sjögrens Syndrome in multicase families. Arthritis and Rheumatism: 36(4) 473-484 Abril 1993.

21- Sumida, Yonaha, Maeda, Kita, Iwamoto, Loike, Yoshida: Expression of Sequences Homologous to HTLV-I

tax gene in the labial salivary glands of Japanese patients with Sjögren's Syndrome. Arthritis and Rheumatism 37(4):545-550 Abril 1994.

22- Talal, Dauphinée, Dang, Alexander, Hart. Garry: Detection of Serum antibodies to retroviral proteins in patients with Primary Sjögren's Syndrome (Autoimmune exocrinopathy). Arthritis and Rheumatism. 36(6):774-781 Junio 1990.

23- Mariette, Agbalika, Daniel, Bisson, Lagrange, Brouet, Marinot: Detection of human Tlymphotropic virus type I tas gene in salivary gland epithelium from two patientes with Sjögren's Syndrome. Arthritis and Rheumatism, 36(10):1423-1428, Octubre 1993.

24- Friedman, Posnett, Tumara, Cole, Crow: A potencial role for microbial superantigens in the pathogenesis of Sistemic Autoimmune Disease. Arthritis and Rheumatism, 34(4):468-480, Abril 1991.

25- Burnside A. Semiología: Introducción a la clínica. Editorial Panamericana. 2a Edición. México 1997. Pág. 51-68.

26- R. Bruce Donoff. Manual of Oral and Maxillofacial Surgery. Editorial Mosby. 2a Edición. USA 1992. Pág 346

27- Castellanos, Díaz, Gay. Medicina en Odontología. Editorial Manual Moderno. 1a Edición. México 1996. Pág 4-5

28- Gorlin R.J. Patología Oral. Editorial Salvat. 1a. Edición. España 1973. Pág 1073-1076.

29- Donoff. Manual of Oral and Maxillofacial Surgery. Editorial Mosby. 3a Edición. USA 1997. Pág. 10-18

30- Newell. Oftalmología: Fundamentos y Conceptos. Editorial Mosby. 7a. Edición. España 1993. Pág 102-103. 246-254.

- 31- Vaughan, Asbury, Riordan. Oftalmología General. Editorial Manual Moderno. 10a Edición. México 1994. Pág. 99-105,153-154.
- 32- Boire. Lopez-Longo, Lapointe, Ménard: Sera from patients with autoimmune disease recognize conformational determinants on the 60Kd Ro/SS-A Protein. Arthritis and Rheumatism, 34(6):722-730 junio 1991.
- 33- Ben-Chetri, Fox, Tan: Dissociation of immune responses to the SS-A (ro) 52 Kd and 60 Kd. Polypeptides in systemic lupus erythematosus and Sjögren's Syndrome. Arthritis and Rheumatism. 33(3):349-355 marzo 1990.
- 34- Keren, Warren. Diagnostic Immunology. Editorial Williams and Wilkins. 2a. Edición USA 1992. Pág. 145, 152, 153.
- 35- Clark. The experimental foundation of Modern Immunology. Editorial Wiley and Sons, Inc. 7a. Edición. USA 1991. Pág 19.
- 36- Shafer, Levy. Tratado de Patología Bucal. Editorial Panamericana, 4a Edición. México 1986. Pág 1069-1065.
- 37- J.C. Sherris, Champoux, Corey, Nerdhardt, Plarde, Ray, Ryan. Microbiología Médica: Introducción a las enfermedades infecciosas. Editorial Doyma. 2da. Edición. Barcelona, España, 1993. Pág 90-95
- 38- M. Seidel, J Ball, J. Dains. Exploración Física. Editorial Mosby/Doyma libros. 2da. Edición. España, 1996. Pág. 189-1992.
- 39- Lenette, Balows, Hausler, Truant. Microbiología Clínica. Editorial Panamericana. 4ra. Edición. Buenos Aires, Argentina, 1982. Pág 644-648
- 40- Fox, Chan, B Michelson, Belmont, P. Michelson: Beneficial Effect of Artificial Tears made with Autologous serum in patients with keratoconjunctivitis

sicca. Arthritis and Rheumatism, 27(4):459-461, Abril 1984.

41- Lindsay. Functional Human Anatomy. Editorial Mosby. 2da. Edición. U.S.A. 1996. Pág. 608-609

42- Latarjet-Ruiz Liard. Anatomía Humana. Editorial Panamericana. 2da. Edición. México D. F., 1989 Pag.1368-1390.

43- Jorma O. Tenovuo. Human Saliva: Clinical chemistry and microbiology. Editorial CRC Press "da. Edición. U.S.A. 1989. Pág 24,33.

44- Konttinen, Kulomaa, Malmström, Kilpi, Reitamo:Lactoferrin in Sjögren's Syndrome. Arthritis and Rheumatism, 27(4) :462-467, Abril 1984.

45- Orkin. Maibach, Dahl. Dermatología. Editorial Manual Moderno. 1era. Edición. México 1994. Pág. 718,719

46- St. Clair, Angellilo,Singer: Expression of cell-adhesion molecules in the salivary gland microenvironment of Sjögren's Syndrome. Arthritis and Rheumatism, 35(1): 62-66, Enero 1992.

47- Shokri, Mageed, Maziak, Talal, Amos, Williams, Jefferis: Lymphoproliferation in Primary Sjögren's Syndrome: Evidence of selective expansion of a Bcell subset characterized by the expression of cross-reactive idiotypes. Arthritis and Rheumatism, 36(8): 1128-1136, agosto 1993.

48- Konttinen, Hukkanen, Kempainen, Segerberg, Sorsa, Malmström, Rose, Itescu, Polak: Peptide-containing nerves in labial salivary glands in Sjögren's Syndrome. Arthritis and Rheumatism, 35(7): 815-820 , Julio 1992.

49- Kawamura, Taniguchi, Itoh, Kano: Salivary gland echography in patients with Sjögren's Syndrome. Arthritis and Rheumatism, 33(4): 505-510, Abril 1990.

50- Velayos Santana. Anatomía de la cabeza. Editorial Panamericana. 1era Edición. España 1994. Pág 179,211,391,392,393,394.

51- Berk, William, Martin, Fenton, Roth. Bockus Gastroenterology. Editorial Saunders. 4ta. Edición. U.S.A. 1985. Pág 4487-4489.

52- Nizel, Papas. Nutrition in Clinical Dentistry. Editorial Saunders. 3era. Edición. U.S.A. 1989. Pág. 167-196,231-245,277-309,339-367.

53- Sicher, DuBrul. Oral Anatomy. Editorial . 6ta. Edición .U.S.A. 1975. Pág. 317-329.