

Parotiditis recurrente como indicador para sospechar síndrome de Sjögren. Presentación de caso clínico de dos hermanas adolescentes

Sosa LS¹, Carrillo M²

Resumen

El síndrome de Sjögren (SS) es una enfermedad crónica, autoinmune, que afecta glándulas exocrinas salivales y lagrimales, infrecuente en pediatría. En este grupo etario el diagnóstico suele ser dificultoso y tardío dada su baja frecuencia y presentación con síntomas atípicos. A la fecha no contamos con criterios diagnósticos en la edad pediátrica. Se presentan 2 casos clínicos de dos hermanas con síndrome de Sjögren/ que comenzaron con parotiditis recurrente como primera manifestación.

Palabras claves: Sjögren - parotiditis recurrente- síntomas sicca*+.

Summary

Sjogren's syndrome is a chronic autoimmune disease, which affects exocrine salivary and lacrimal glands, and is infrequent in pediatric population. In children the diagnosis is challenging due to its low prevalence and unusual symptoms. We report 2 cases of Sjogren's Syndrome in two sisters who presented with recurrent parotiditis as initial symptom.

Keywords: Sjögren, recurrent parotitis, symptoms, sicca*+.

Introducción

El síndrome de Sjögren (SS) es una enfermedad autoinmune, crónica, caracterizada por infiltración linfocitaria de las glándulas exocrinas, predominando a nivel lagrimal y salival, con grados variables de compromiso sistémico¹.

Es considerado un desorden complejo en cuya etiopatogenia intervienen factores inmunogenéticos, hormonales y ambientales. Se ha reportado una frecuencia aumentada de HLA B8 Y DR3².

Afecta comúnmente a mujeres de mediana edad y raramente a niños. El compromiso inflamatorio crónico conlleva a xerostomía y xeroftalmía, que son las manifestaciones más frecuentes en el adulto³.

El síndrome Sjögren puede presentarse en forma aislada (SS primario) o estar asociada a otras enfermedades autoinmunes (SS secundario) como Artritis Reumatoidea, Lupus, Esclerodermia.

Entre las manifestaciones extra glandulares se encuentran: artritis, eritema anular, vasculitis, fibrosis pulmonar, acidosis tubular renal y neuropatía, las cuales ocurren en la minoría de los pacientes.

Algunas complicaciones a largo plazo incluyen desarrollo de otras enfermedades autoinmunes, Linfoma de Hodgkin y en el embarazo, puede presentarse bloqueo cardíaco congénito en el feto en hijos de madres con anticuerpos anti-Ro y La circulantes⁴.

Existen criterios internacionales para la clasificación de síndrome de Sjögren en población adulta: inicialmente el consenso europeo-americano de 2002⁵, y los criterios ACR-EULAR 2012, los cuales fueron revisados en el año 2016⁶ que serían los más actualizados e incluyen un score diagnóstico (Figura 1).

Sobre la base de los criterios de clasificación, el síndrome de Sjögren primario se define como un puntaje de 4 o más. Estos criterios se aplican a pacientes que tienen al menos un síntoma de sequedad ocular u oral o la presencia de manifestaciones sistémicas sugestivas de síndrome de Sjögren primario. Los criterios de exclusión incluyen: infección activa por el virus de la hepatitis C (con prueba de PCR), antecedente de radioterapia de cabeza y cuello, sarcoidosis, enfermedad del injerto contra huésped, SIDA,

¹Medica pediatra, Centro de salud y acción comunitaria N°5

²Servicio de reumatología, Hospital general de niños Pedro de Elizalde

Dirección postal: Liliana Soledad Sosa. Centro de salud y acción comunitaria N°5. AV piedra buena 3151(CP 1439) CABA. E-mail: agusol2001@yahoo.com.ar

Trabajo recibido el 29 enero 2021 y aprobado el 5 marzo 2021

Figura 1.

Item	Puntaje
Biopsia de glándula salival con sialoadenitis linfocitaria y focus score ≥ 1	1
Anti- SSA (Ro) +	3
Puntuación de tinción ocular ≥ 5 (o score Bijsterfeld ≥ 4) en al menos 1 ojo	3
Schirmer ≤ 5 mm/5 min en al menos 1 ojo	1
Flujo de saliva no estimulado $\leq 0,1$ ml/min	1
Total máximo	9

amiloidosis y la enfermedad relacionada con IgG4. Estos criterios aún no han sido validados en población pediátrica, en esta población es común la parotiditis como síntoma inicial, al igual que la presencia de caries importantes.

Ante la presencia de parotiditis recurrente en niños, debemos considerar al síndrome de Sjögren dentro de los diagnósticos diferenciales, luego de descartar etiología infecciosa, tumoral e inmunodeficiencias, aún en ausencia de síntomas oculares y orales^{3,4}.

El tratamiento tiene dos pilares: la terapia de reemplazo para suplir el déficit de producción de lágrimas y saliva y la terapia farmacológica.

Para la xerofthalmia se utilizan lágrimas artificiales o simpaticomiméticos (pilocarpina) y para la xerostomía, se suele indicar chicles sin azúcar, jugo de limón o pilocarpina¹.

En caso de parotiditis se utilizan AINES para aliviar los síntomas o ciclos cortos de corticoides vía oral.

Ante la presencia de síntomas sistémicos se utilizan corticoides, inmunomoduladores como hidroxicloroquina e inmunosupresores como Metotrexate, Rituximab, y otros, según la magnitud, gravedad de los síntomas y de los órganos involucrados.

Los controles que deben realizarse durante el seguimiento son: odontológico por la mayor probabilidad de presentar caries e infecciones oportunistas debida a la xerostomía, oftalmológico para evaluar efectos adversos asociados a la medicación, control por neumología por posible compromiso con patrón obstructivo y dentro de laboratorio de rutina solicitar sedimento urinario por la posible asociación con acidosis tubular renal^{1,7,8,9}.

Reporte de casos

Primer caso: Paciente de 14 años que consultó en un primer nivel de atención, por presentar segundo episodio de tumoración parotídea bilateral, sin otro síntoma asociado. Como antecedentes familiares tenía un hermano con diabetes tipo 1 y madre con patología tiroidea. Al examen físico presentaba tumoración en región de ambas parótidas, dolorosas y secreción por conducto de Stenon. Ante la sospecha clínica

de síndrome de Sjögren se solicitó laboratorio (ver resultados en tabla 1) y ecografía de partes blandas que informaba ambas glándulas aumentadas de tamaño, con ecogenicidad disminuida, heterogénea, difusa, compatible con parotiditis subaguda o crónica.

Con los resultados se derivó al servicio de reumatología del Htal Elizalde. Realizaron laboratorio inmunológico (Tabla 1). Solicitaron biopsia de glándula salival, cuya anatomía patológica informó múltiples focos de infiltrado linfoplasmocitario, el mismo se observó destruyendo acinos y en forma periductal, confirmando el diagnóstico sospechado. Realizaron evaluación oftalmológica con campimetría normal. Inicio tratamiento con hidroxicloroquina 300mg/día.

Durante el seguimiento presentó poliartralgias que no cedieron con AINES, por lo que recibió pulso de metilprednisolona 1gr endovenoso y se agregó al tratamiento metotrexate 25mg subcutáneo semanal.

Segundo caso: hermana gemela del primer caso descrito, consultó inicialmente por parotiditis y conjuntivitis, que cedieron espontáneamente y tres meses más tarde comenzó con poliartralgias, por lo cual se derivó al servicio de reumatología del Htal Elizalde. Solicitaron laboratorio (ver resultados en tabla 2) y biopsia de glándula salival.

Realizaron interconsulta con servicio de hepatología, por elevación de enzimas hepáticas, solicitaron anticuerpos para hepatitis autoinmune (negativos), y nuevo laboratorio donde persistía aumento de enzimas hepáticas (GOT375, GPT 293, ESD 54, FR 136, IgG 2370), con serologías virales negativas.

Se indicó corticoide vía oral. Por el aumento de las transaminasas y persistir con artralgias a pesar del tratamiento instaurado, recibió tres pulsos de metilprednisolona 1gr endovenoso.

Se recibió resultado de biopsia de glándula salival que informó: "infiltrado linfocitario que constituye 3 focos, con conductos dilatados", confirmando el diagnóstico de síndrome de Sjögren. Se agregó al tratamiento metotrexate 25mg semanal e hidroxicloroquina 300mg/día.

En ambas pacientes se realizó evaluación por



Tabla 1.

Hemograma	Serologías virales	Reactantes de fase aguda	Complemento	Inmunoglobulinas	Laboratorio Inmunológico
Hto 36 % Hb 11.6 gr/dl Plaq 210000 K/ul Gb 7500 K/ul	CMV, EBv, HIV, VDRL, toxoplasmosis negativas	VSG 30 mm/h PCR 0,3 mg/L	C3 54 mg/dl C4 16 mg/dl	IgG 4250 IgA 90 IgE 947/IgM 95	Factor reumatoideo (FR) 654 UI/ml Anti Ro/La ++/++ FAN 1/1280

Tabla 2.

Laboratorio general		Serologías virales	Complemento	Laboratorio inmunológico	
Hto Hb Plaq GB GOT GPT VSG	37 % 12 gr/dl 242000 K/ul 4930 K/ul 92 UI/l 88 UI/l 37 mm/h	VDRL/HIV CMV/ toxoplasmosis: Negativos HvAlGM indeterminado HBsAb positivo	C3 159 mg/dl C4 21 mg/dl	136 1/320 +/-	FR FAN AntiRo/La

cardiología y neumonología, descartándose compromiso orgánico.

Las dos pacientes presentaron buena evolución, con desaparición de las artralgiás, logrando suspender el corticoide, y continuando hasta la fecha con metotrexate 25 mg semanal e hidroxicloroquina 300 mg/día.

Discusión

El síndrome de Sjögren es poco frecuente en pediatría. La parotiditis recurrente en la edad pediátrica debería hacernos sospechar el diagnóstico de síndrome de Sjögren. En el caso de nuestras pacientes fue su forma de presentación, coincidiendo con lo reportado en la literatura.

En el seguimiento, es importante tener presente tanto el compromiso multiorgánico que puede presentar esta enfermedad, como así también el impacto a nivel socioemocional que genera el diagnóstico de una enfermedad crónica, sobre todo en este grupo etario, y las dificultades que pueden surgir en cuanto al acceso a la medicación, para lograr un adecuado control de la enfermedad.

El seguimiento debería siempre ser un trabajo interdisciplinario, en el cual el rol del pediatra de cabecera es fundamental, ya que debe centra-

lizar toda la información que recibe el paciente desde las diferentes especialidades, estableciendo prioridades y acompañando a la familia y al paciente adolescente en la posterior transición de su seguimiento a clínica médica.

Conclusión

Las enfermedades reumatológicas son poco frecuentes en pediatría, pero no deben dejar de formar parte de los planteos diagnósticos. Si bien no existen criterios diagnósticos en pediatría, ante la presencia de parotiditis recurrente y conjuntivitis, debemos considerar al síndrome de Sjögren, aún en ausencia de síntomas oculares y orales típicos de la presentación en el adulto. Un diagnóstico y tratamiento interdisciplinario oportuno pueden controlar la enfermedad, evitar las complicaciones y mejorar la calidad de vida del paciente.

Agradecimientos

Equipo de pediatría del Centro de salud y atención comunitaria N° 5
Servicio de Reumatología infantil del HGNPE
Servicio de reumatología y anatomía patológica del Htal Rivadavia

Bibliografía

1. Petty, Laxer, Lindsley. Text book of pediatric rheumatology, seventh edition. Wedder burn. 2016.
2. Espada G, Malagón Gutiérrez C, Rose CD: Manual práctico de reumatología pediátrica. Nobuko, Buenos Aires, Argentina, 2006, Pag 261, 268
3. Anaya JM, Ogowa N, Talal N. Sjorgen syndrome in childhood. J Reumatol. 1995; 22 (6): 1152-1158
4. Vitali C, Bombardieri S, Moutsopoulos HM, "et al". Preliminary criteria for sjorgen's syndrome. Results of a prospective concerted action supported by the European community. Arthritis rheum 1993; 36: 340-347
5. Vitali C, Bombardieri S, Jonsson R et al. Classification criteria for sjorgen's syndrome: a revised version of the European criteria proposed by the American-European consensus group. Ann rheum Dis 2002; 61(6): 554-558
6. Shiboski CH, Shiboski SC, Seror R et al. 2016 ACR-EULAR Classification Criteria for primary Sjörge'n's Syndrome: A Consensus and Data-Driven Methodology Involving Three International Patient Cohorts. Arthritis Rheumatol. 2017 January; 69 (1): 35-45. doi: 10.1002/art. 39859
7. Olivera M, Medeiros N, Fernández C, Gallotini M. Primary sjorgen's syndrome in a 2-year-old pariente: role of the dentista un diagnosis and dental management with a 6 year follow-up. International journal of pediátrica dentistry 2011; 21: 471-475
8. Maryl K, Highlond K. Pulmonar y involvement in Sjogren's syndrome. Semin respit crit core mes 2014; 35: 255-264
9. Benavidez J, Vasquez M, Fernández F. Manifestaciones extraglandulares renales del sindrome de Sjogren. Rev cubana reumatol. 2017; 19: 126-131.

