

# Uma apresentação incomum da Síndrome de Sjogren

K. Kulkarni, MD

Departamento de Medicina Interna do Centro  
Médico da Universidade de  
Colúmbia, NYC, EUA

Tradução: Dr. Fernando Luiz Brunetti  
Montenegro  
Colaborador do Lágrima Brasil  
Coordenador Curso de Especialização  
em Odontogeriatría da  
ABENO/ABO/MOZARTEUM  
Mestre e Doutor pela FOU SP  
Coordenador Odontogeriatría nos Sites:  
[www.odontologia.com.br](http://www.odontologia.com.br)  
[www.geriatria hc.com.br](http://www.geriatria hc.com.br)  
[www.portaldo envelhecimento.net](http://www.portaldo envelhecimento.net)

Artigo originalmente publicado no:

South Med J. 2005;98(12):1210-1211 e obtido  
na Edição de 01/02/2006 do Medscape  
Medicine(EUA)

## RESUMO

Este relato de caso descreve uma paciente com a Síndrome de Sjogren(SS) cuja única característica era o aumento bilateral e dolorido da glândula submandibular. Uma pesquisa profunda por etiologias alternativas se mostraram negativas e enquanto as sorologias específicas para SS não estavam presentes e o diagnóstico foi sugerido ocasionalmente por biópsia excisional. Este caso salienta a

dificuldade de se fazer um diagnóstico precoce da SS e o importante papel da biópsia excisional neste diagnóstico.

## INTRODUÇÃO

A Síndrome de Sjogren é uma condição auto-imune crônica caracterizada por uma disfunção nas glândulas exócrinas e apresentando uma grande variedade de sintomas clínicos, incluindo a queratoconjuntivite seca, xerostomia, e o inchaço das glândulas salivares que caracteristicamente envolve a glândula parótida. Entretanto existem muitas controvérsias referentes aos critérios de seu diagnóstico(1) e a maioria deles se baseia na presença de anticorpos e uma demonstração objetiva do envolvimento das glândulas salivares através de biópsia ou estudos imageológicos. Em muitas situações, o diagnóstico pode ser difícil e a biópsia é essencial. Um caso no qual a única característica presente era o inchaço bilateral das glândulas submandibulares é mostrado. O diagnóstico foi confirmado por biópsia excisional. Este caso enfatiza a importância da biópsia das glândulas salivares maiores no diagnóstico da Síndrome de Sjogren.

## RELATO DO CASO

Uma mulher com 24 anos de idade se apresentou com inchaço dolorido submandibular bilateral que aumentou progressivamente no período de 1 mês. Os sintomas não eram exacerbados ao se alimentar. Ela relatou não ter sudorese noturna, garganta dolorida, febre, tremores, fendas na pele ou artralgias. Não se expôs em demasia ou teve viagens recentes e, por outro lado, era saudável sem histórico familiar significativo.

Seu exame físico era claro na plenitude submandibular bilateral, com tamanho aproximado de 5 cm e sensibilidade à palpação. Na manipulação das glândulas submandibulares havia fluxo salivar sem

sialolitos palpáveis. Nenhuma linfadenopatia cervical, supraclavicular, axilar ou inguinal foi detectada e o remanescente de seu exame era a normalidade. Sua radiografia do tórax nada mostrou e o subsequente CAT scan do pescoço e tórax confirmou um inchaço difuso bilateral das glândulas submandibulares.

Os testes sanguíneos mostraram uma contagem normal das células brancas de  $10.1 \times 10^9/L$ , uma elevada taxa de sedimentação dos eritrócitos de 24mm/h, anticorpos antinucleares positivos em uma diluição de 1:1,280 e um fator reumatóide positivo.

Estudos subsequentes revelaram um nível normal de enzimas conversoras da angiotensina e não houve evidência de anticorpos anti-dupla torção do DNA, anti-Ro/SS-A, anti-La/SS-B ou anti-Smith. O paciente era negativo para HIV como foi o estudo de imunoabsorção ligado a enzimas. Uma biópsia glandular vestibular era indicada como uma última tentativa diagnóstica e assim uma biópsia excisional da glândula submandibular direita foi realizada. O tecido submandibular mostrou uma hiperplasia linfóide folicular sem evidenciar granulomas ou células malignas. A citometria de fluxo do tecido demonstrou a predominância de linfócitos células-T com uma proporção elevada de CD4 para CD-8. O tecido avaliado pela ação rápida de ácido e cultura não revelou qualquer bacilo ácido-rápido.

O histórico posterior mostrou que a paciente não tinha queixas oculares ou bucais. Ela não tinha alopecia, artralgias, falta de ar ou hematuria. Que se lembrasse, nenhum membro de sua família foi diagnosticado como possuindo uma condição reumatológica.

Devido aos achados de laboratório e biópsia, o diagnóstico de Síndrome de Sjogren foi feito.

## Discussão

O diagnóstico diferencial de uma massa submandibular inclui uma grande variedade de

condições como sialolitíase, malignidade primária ou metastática, sarcoidose, infecção por HIV, infecção bacteriana e hipertrofia relacionadas com diabetes, deficiências vitamínicas e Síndrome de Sjogren como pano de fundo.

A Síndrome de Sjogren pode ter múltiplas manifestações sistêmicas com envolvimento músculo-esquelético, pulmonar, renal e hematológico.

A Síndrome pode ser primária ou secundária, acontecendo junto com outras doenças reumáticas. Um certo número de anticorpos são associados com a Síndrome de Sjogren e a presença de determinados anticorpos estão associados com a severidade da doença. [1-3]

Os critérios usados para diagnosticar a SS têm sido objeto de muitas controvérsias já que pelo menos 9 diferentes conjuntos de critérios foram anteriormente propostos. A maioria requer a presença de queratoconjuntivite seca, xerostomia, anticorpos e a demonstração objetiva do envolvimento da glândula salivar através de biópsia ou estudos imageológicos [2,3]

O aumento da glândula salivar ocorre em cerca de 30% dos pacientes com Síndrome de Sjogren no evoluir da doença, apesar da parótida ser a mais comumente envolvida e as glândulas são comumente firmes e não endurecidas.

Por outro lado, a doença da glândula submandibular bilateral e dolorida, como a queixa apresentada para a SS, tem sido raramente descrita [4]. Some-se ainda que as características típicas como queratoconjuntivite seca, xerostomia e artrite estão ausentes neste caso.

O anticorpo antinuclear positivo em uma diluição de 1:1,280 sugere um fenômeno autoimune, mas a ausência de anti-Ro/SS-A e anti-La/SS-B são também não usuais. Sem uma biópsia contendo os achados patológicos

característicos e a imunocitologia, o diagnóstico de SS não teria sido possível.

Este caso ajuda a salientar o dilema diagnóstico que é a Síndrome de Sjogren. Apesar de muitas das orientações existentes recomendarem a presença de anti-Ro/SS-A ou anti-La/SS-B para confirmar o diagnóstico, estas premissas ocorrem apenas em 75 e 40% dos pacientes com SS primária respectivamente[5,6]

As mais comuns características clínicas associadas com a SS, citando a queratoconjuntivite seca e a xerostomia, são não específicas e altamente subjetivas. Apesar da sialometria e a sialoquímica serem não invasivas, medidas objetivas do fluxo salivar, sua sensibilidade e especificidade no diagnóstico da SS ainda não foram claramente definidas.

A biópsia labial da glândula tem sido sugerida como uma alternativa menos invasiva que a biópsia convencional, mas ainda assim, alguns pacientes com a SS clássica podem não mostrar a histologia característica, muitas vezes por um erro na obtenção das amostras. Desta forma, para pacientes jovens, nos quais o diagnóstico de SS está dificultado, a biópsia da glândula salivar maior é indicada.

Apesar das modalidades de tratamento para a SS estarem bastante limitadas ao alívio sintomático dos sintomas associados, o diagnóstico se mantém como essencial e a pesquisa por longo tempo para o desenvolvimento de linfomas malignos é necessária.

A sorologia no momento do diagnóstico pode ser útil pra prever as complicações subsequentes associadas com a SS. A presença de anti-Ro/SS-A ou anti-La/SS-B estariam mais sugerindo uma doença sistêmica e o risco aumentado para o desenvolvimento de linfomas no futuro[2,3].

**CONCLUSÃO**

Este caso relata uma apresentação incomum da Síndrome de Sjogren. Em muitas situações, as sorologias autoimunes podem não mostrar, especialmente em estágios iniciais da doença e assim uma biópsia deve ser realizada para se fazer um diagnóstico definitivo. O diagnóstico precoce é essencial para prevenir as complicações da Síndrome de Sjogren e iniciar a pesquisa regular para o desenvolvimento de linfomas.

#### PONTOS A DESTACAR

- A Síndrome de Sjogren é uma condição autoimune crônica caracterizada por uma disfunção nas glândulas exócrinas e apresentando uma grande variedade de sintomas clínicos, incluindo a queratoconjuntivite seca, xerostomia, e o inchaço das glândulas salivares e caracteristicamente envolve a glândula parótida.
- Existem muitas controvérsias referentes aos critérios de seu diagnóstico e a maioria deles se baseia na presença de anticorpos e uma demonstração objetiva do envolvimento das glândulas salivares através de biópsia ou estudos imageológicos.
- Uma vez que os anticorpos podem ser normais no início da doença, a biópsia é indicada para pacientes jovens nos quais existem dificuldades no diagnóstico.

O diagnóstico precoce é essencial por conta da pesquisa necessária por longos períodos de tempo para detectar o possível desenvolvimento de linfomas malignos.

#### REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Kassan SS, Moutsopoulos MM. Clinical manifestations and early diagnosis of Sjogren

syndrome. Arch Intern Med 2004;164:1275-1282.

2.Jonsson R, Moen K, Vestrheim D, et al. Current issues in Sjögren's syndrome. Oral Dis 2002;8:130-140.

3.Mahoney EJ, Spiegel JH. Sjögren's disease. Otolaryngol Clin North Am 2003;36:733-745.

4.Ahmad I, Ray J, Cullen RJ, et al. Bilateral and multicyst major salivary gland disease: a rare presentation of primary Sjögren's syndrome. J Laryngology Otol 1998;112:1196-1198.

5.Reichlin JD, Scofield RH. SS-A Ro autoantibodies. In: Peter JB, Schoenfeld Y, eds. Autoantibodies. Elsevier: Amsterdam, pp. 783-788.

6.Keech CL, McCluskey J, Gordon TP. SS-B (La) autoantibodies. In: Peter JB, Schoenfeld Y, eds. Autoantibodies. Elsevier: Amsterdam, pp. 789-797.

Contato:

Dr. Ketan Kulkarni

400 Central Park West, 16U, New York, NY 10025.

Email: ketan@alumni.duke.edu

•