

# Síndrome de Sjögren: relato de caso clínico

## *Sjögren's Syndrome: case report*

Melaine de Almeida Lawall\*

José Flávio Affonso de Almeida\*\*

Ana Maria Pires Soubhia\*\*\*

Norberto Perri Moraes\*\*\*\*

Gilberto Aparecido Coclete\*\*\*\*\*

### Resumo

A síndrome de Sjögren é uma doença auto-imune crônica caracterizada por xerostomia, xeroftalmia, e está algumas vezes associada às doenças do colágeno, como a artrite reumatóide. A síndrome apresenta relevância na odontologia em virtude de complexas alterações que podem ser observadas nas glândulas salivares e, conseqüentemente, em toda a cavidade bucal. As manifestações bucais são, algumas vezes, as primeiras a serem notadas. O tratamento da síndrome é geralmente de apoio e multidisciplinar, através da atuação do cirurgião-dentista, oftalmologista e reumatologista, a fim de proporcionar maior qualidade de vida ao paciente. O objetivo deste trabalho foi descrever as características da síndrome de Sjögren e apresentar um caso clínico de paciente portador.

Palavras-chave: síndrome de Sjögren, ceratoconjuntivite seca, xerostomia.

### Introdução

A síndrome de Sjögren teve sua descrição clássica em 1933 pelo oftalmologista sueco Henrick Sjögren<sup>1,2</sup>. O autor baseou-se nos achados de 19 pacientes do sexo feminino com olhos secos (ceratoconjuntivite seca) e boca seca (xerostomia), treze dos quais apresentavam também artrite reumatóide<sup>2,3</sup>.

A etiopatogenia da síndrome de Sjögren ainda não é totalmente conhecida, mas tem sido considerada como uma desordem auto-imune crônica, caracterizada pela diminuição ou perda total da função das glândulas salivares e lacrimais, evidenciada pela redução na sua secreção, alteração na qualidade e composição da saliva e da lágrima e na infiltração linfocitária das mesmas<sup>1,4</sup>.

A presença de um grande número de auto-anticorpos, como fator reumatóide (FR), fatores antinucleares (FAN), anticorpos

e antígenos nucleares extraíveis [Ro(SS-A), La(SS-B)] e anticorpos contra antígenos órgãos-específicos, como aqueles encontrados nas células dos ductos salivares, é comum na síndrome de Sjögren<sup>4,5</sup>. Embora nenhum desses anticorpos seja específico da doença, sua presença pode auxiliar no diagnóstico da síndrome<sup>6-8</sup>.

A síndrome de Sjögren apresenta-se clinicamente com variada sintomatologia, sendo a secura da boca e olhos os sintomas mais freqüentemente relatados<sup>8,9</sup>. O sintoma mais comum é a xerostomia, associada à dificuldade na deglutição e fonação, língua despapilada, fissurada e eritematosa; aumento do número de cáries, além do aumento volumétrico nas glândulas salivares, principalmente na parótida, também têm sido relatados. Dentre os sintomas oculares, a xeroftalmia é o mais comum, acompanhada pelas sensações de areia nos olhos, ardência e fotofobia<sup>2,8,10</sup>.

\* Professora Substituta de Patologia Bucal da FO/Araçatuba - Unesp.

\*\* Aluno do curso de Doutorado em Endodontia na FO/ Piracicaba - Unicamp.

\*\*\* Professora Adjunto de Patologia da FO/Araçatuba - Unesp.

\*\*\*\* Professor Titular de Estomatologia da FO/Araçatuba - Unesp.

\*\*\*\*\* Professor Assistente Dr. de Radiologia da FO/Araçatuba - Unesp.

Recebido: 09.02.2005 Aceito: 15.12.2005

Existem duas formas de síndrome de Sjögren: a primária, ou síndrome seca, com envolvimento salivar e lacrimal, e a secundária, que, além de apresentar os sintomas da síndrome primária, está associada às doenças do colágeno ou auto-imunes, especialmente a artrite reumatóide. Outras doenças, como lúpus eritematoso sistêmico, cirrose biliar primária e escleroderma, podem estar associadas à síndrome<sup>2,9,11,12</sup>.

Estima-se que 80 a 90% dos casos ocorram em pacientes do sexo feminino, predominantemente em adultos, mas alguns casos têm sido descritos em crianças<sup>3,7,8,12</sup>.

A biópsia das glândulas salivares menores de lábio inferior é um meio útil no diagnóstico da síndrome de Sjögren. Além desse exame, a sialografia das glândulas salivares maiores tem um valor único na avaliação dessa síndrome. A sialografia possui como vantagens o baixo custo, quando comparada a exames mais sofisticados, como a cintilografia, ultra-sonografia e tomografia computadorizada, aliado ao fato de tratar-se de um exame pouco invasivo, simples e rapidamente realizável<sup>4,6,7,10,13-15</sup>.

A ceratoconjuntivite seca é uma doença da superfície ocular atribuída a distúrbios qualitativos e quantitativos da película lacrimal, os quais diminuem a proteção do olho externo. A intensidade da xerofthalmia característica da doença pode variar amplamente de paciente para paciente. Dentre os testes diagnósticos mais utilizados estão o teste de Schirmer e o do corante de Rosa Bengala<sup>7,10,16</sup>.

Outros tecidos do corpo podem ser afetados na síndrome de Sjögren, como a pele, mucosa nasal e vaginal, que podem se apresentar frequentemente secas, além dos pulmões, rins, sistemas gastrointestinal, nervoso e hematológico. A fadiga é relativamente comum e a depressão pode ocorrer em alguns casos<sup>2,7,9,10,17</sup>.

O diagnóstico da síndrome de Sjögren baseia-se no critério de classificação desta entidade, proposto pelo Grupo de Consenso Americano-Europeu, que se baseia em dados subjetivos e objetivos do paciente. Dentre esses dados, são verificados a sintomatologia ocular e bucal, sinais oculares baseados

nos testes de Schirmer e Rosa Bengala, presença de infiltrado linfocítico em biópsia de glândula salivar menor labial, envolvimento das glândulas salivares maiores por meio de sialografia, cintilografia, taxa de fluxo salivar e presença de anticorpos circulantes no soro<sup>2,8,18</sup>.

O tratamento da síndrome de Sjögren é geralmente de apoio, envolvendo terapia tópica e sintomática. O prognóstico é reservado em virtude da possibilidade de desenvolvimento de linfomas, que é cerca de quarenta vezes maior do que na população normal<sup>1,2,7,8</sup>.

## Relato de caso

Paciente do sexo feminino, leucoderma, 32 anos de idade, compareceu à Clínica de Estomatologia da Faculdade de Odontologia de Araçatuba - Unesp, com queixa principal de inchaço bilateral na região de parótida, acompanhado de dor após as refeições, boca seca, prurido e ardor ocular. Por meio da anamnese, puderam-se constatar cronicidade de aproximadamente dez anos para essa sintomatologia e história familiar positiva para artrite reumatóide, hipertensão arterial e câncer de mama. A paciente relatou ainda queixa de constante fadiga, dor nas articulações das mãos, punhos e cotovelos; fazia uso de ampicilina, diclofenaco potássico, dipirona e orfenadrina, sem prescrição médica e sem apresentar melhora clínica.

No exame físico extrabucal foram constatados aumento volumétrico significativo na região de parótida esquerda e ligeira tumefação em região de parótida direita (Fig. 1), além de ressecamento e pequenas fissuras labiais. Intrabucalmente, observou-se a saída de coleção purulenta na abertura do ducto da glândula parótida esquerda, após ordenha glandular. Ainda, notaram-se mucosa bucal ressecada, ligeira despilação na porção anterior do dorso da língua, cálculo dental sobre a maior parte dos dentes, algumas lesões cariosas e halitose. Com base nesses achados clínicos, definiu-se como diagnóstico diferencial para o caso síndrome de Sjögren secundária, parotidite recorrente e cálculo salivar (sialolitíase).



Figura 1 - Aumento volumétrico significativo na região de parótida esquerda e ligeira tumefação em região de parótida direita

Em auxílio ao diagnóstico clínico solicitaram-se exames complementares:

- cultura e antibiograma da secreção purulenta da glândula parótida esquerda, no qual se constatou a presença de *Streptococcus viridans*;
- sialografia da glândula parótida direita, com resultado de sialectasia puntiforme de aspecto salpicado, negativa para presença de cálculo salivar (Fig. 2);
- biópsia excisional de glândula salivar menor da mucosa labial inferior, cujo exame histopatológico revelou áreas de degeneração acinar

(Fig. 3) e presença de significativo infiltrado inflamatório linfocitário periductal (Fig. 4);

- prova do látex para verificar a presença do fator reumatóide, cujo resultado foi positivo;
- pesquisa de proteína C-reativa, a qual se mostrou elevada no soro;
- pesquisa de anticorpos antinucleares (FAN), que apresentou resultado negativo;
- pesquisa de células L. E., que também apresentou resultado negativo.

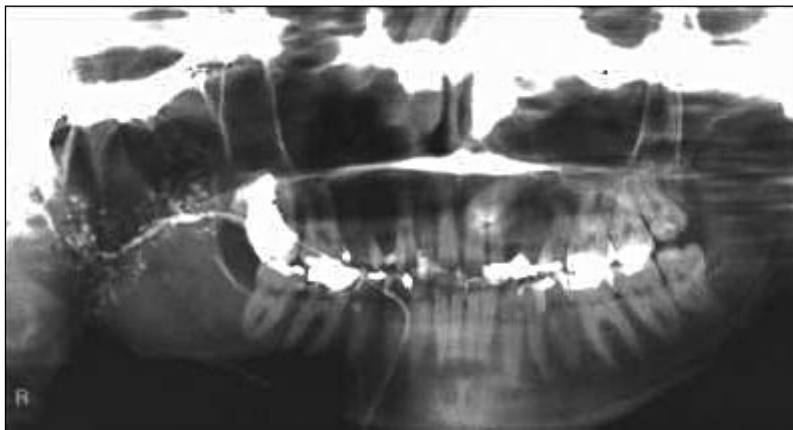


Figura 2 - Sialografia da glândula parótida direita apresentando sialectasia puntiforme de aspecto salpicado

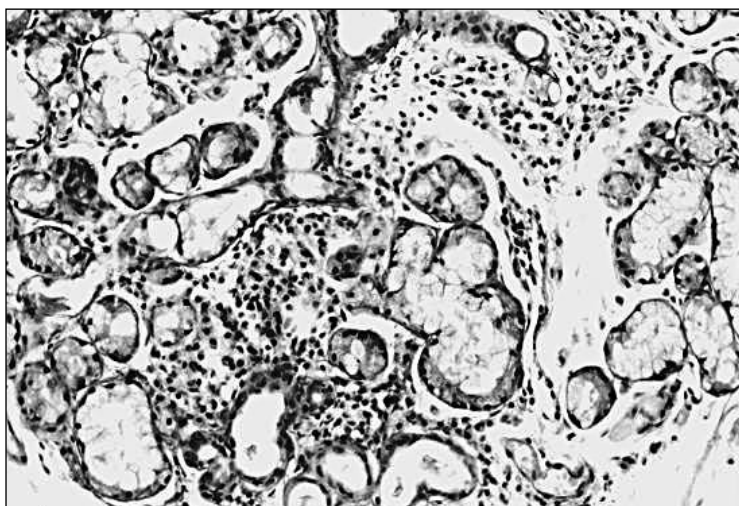


Figura 3 - Áreas de degeneração acinar

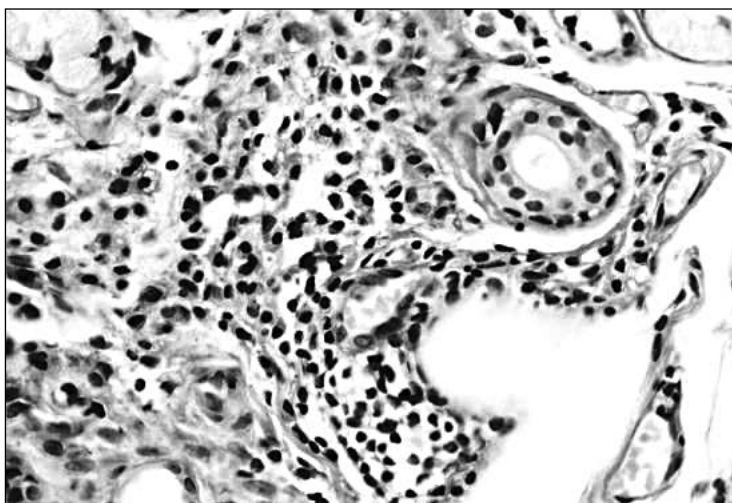


Figura 4 - Significativo infiltrado inflamatório linfocitário periductal

A análise conjunta dos achados clínicos, laboratoriais e imageológicos sugeriu diagnóstico de síndrome de Sjögren secundária.

Instituiu-se tratamento sintomático visando à melhora da saúde bucal e do bem-estar da paciente. Realizaram-se profilaxia dental (tartarectomia, polimento dental), dentisteria, aplicação tópica de flúor; tratou-se a infecção da parótida esquerda com rifampicina; controlou-se a dor facial com citrato de orfenadrina, dipirona e cafeína; estimulou-se a secreção salivar com gotas de limão intrabucal e massagem manual da glândula parótida; recomendou-se hidratação corporal com ingestão de água (dois litros/dia) e prescreveu-se o uso de pomada lubrificante bucal. A paciente foi orientada a procurar um oftalmologista e um reumatologista e encontra-se em acompanhamento clínico.

## Discussão

Na síndrome de Sjögren sabe-se que a ação de células B e T ativadas levam à destruição de alguns órgãos-alvo, apesar de não estar esclarecida ao certo a maneira como o processo que envolve tais reações auto-imunes ocorre<sup>8,10</sup>.

Como descrito na literatura, a presença de um grande número de auto-anticorpos é comum na síndrome de Sjögren<sup>5,8,18</sup>. No caso apresentado foi observada presença do fator reumatóide, corroborando os dados de Neville et al.<sup>7</sup> (2004), segundo os quais 75% dos portadores da síndrome apresentam positividade para tal anticorpo. Níveis elevados de proteína C-reativa e negatividade para células L. E. também foram constatados, sugerindo a artrite reumatóide, apesar de ter sido notada negatividade para anticorpos antinucleares. Embora nenhum desses anticorpos seja específico para a síndrome, sua presença auxiliou no diagnóstico definitivo.

Muitos sintomas da síndrome de Sjögren são inespecíficos, o que pode levar a erros diagnósticos. Securas cutânea, bucal e vaginal são inicialmente atribuídos à menopausa, visto que a maior parte das pacientes encontra-se na meia-idade<sup>7,10</sup>. A paciente em questão,

apesar de não se encontrar na faixa etária mais acometida, apresentava a maior parte dos sinais e sintomas característicos da síndrome, o que contribuiu sobremaneira para as hipóteses diagnósticas iniciais.

Dentre as hipóteses diagnósticas propostas, a parotidite recorrente foi considerada como diagnóstico diferencial em razão de suas características clínicas, como maior ocorrência em mulheres, evolução lenta e tumefação assintomática das parótidas de caráter recidivante, além da presença de secreção salivar sero-purulenta<sup>1</sup>. Entretanto, pela associação dos achados clínicos, radiográficos e laboratoriais, foi possível afastar esse diagnóstico. Da mesma maneira, o diagnóstico de cálculo salivar (sialolitíase) também foi afastado, visto que a pesquisa imageológica mostrou-se negativa para a presença de cálculo.

Os achados radiográficos e microscópicos do caso descrito foram específicos e permitiram a elucidação do caso. As principais alterações bucais e oculares descritas na literatura e observadas neste caso podem afetar a qualidade de vida da paciente, interferindo nas funções diárias básicas. O diagnóstico precoce e preciso pode assegurar um tratamento mais adequado e minorar as possíveis complicações associadas à doença<sup>7,9,10,19</sup>.

## Considerações finais

O cirurgião-dentista tem um papel importante no diagnóstico da síndrome de Sjögren, visto que a xerostomia é um dos achados mais frequentes dessa doença. Desconforto bucal, lesões cariosas, despapilação lingual, candidíase bucal, queilite angular e parotidites recorrentes são complicações advindas da xerostomia. Também de importância para conhecimento do profissional é o fato de a síndrome poder apresentar em seu quadro clínico doenças sistêmicas, como, por exemplo, artrite reumatóide ou lupus eritematoso, dentre outras, e, ainda, ter potencial para desenvolver linfoma.

Embora o diagnóstico da síndrome de Sjögren envolva uma série de outros exames que não somente

aqueles diretamente relacionados às estruturas bucais, o cirurgião-dentista deve conhecê-los e ser capaz de solicitá-los e interpretá-los, a fim de realizar o diagnóstico. É importante que o cirurgião-dentista atue orientando e estimulando o paciente para a melhoria e manutenção da saúde bucal, incentivando-o a buscar níveis adequados de hidratação corporal e estimulação da secreção salivar, visando minimizar a xerostomia e suas complicações. Caberá aos médicos proceder a terapêuticas para controle das complicações oculares e das doenças sistêmicas associadas a essa síndrome. Por não haver ainda tratamento curativo para a síndrome, o acompanhamento dos pacientes deve ser feito a longo prazo.

## Abstract

Sjögren syndrome has been considered a systemic auto-immune disease characterized by xerostomia, xerophthalmia and sometimes the association with other connective tissue diseases, like rheumatoid arthritis. This syndrome is relevant to dentistry due to complex alterations that can be observed in salivary glands and, consequently, in the mouth. Many of those alterations will be the earliest in the syndrome. The treatment is generally of support and multidisciplinary, through the actuation of the dentist, the ophthalmologist and the rheumatologist in order to give to the patients better live conditions. The aim of this work was describe some of the syndrome's characteristics through the presentation of a clinical case.

**Key words:** Sjögren syndrome, keratoconjunctivitis sicca, xerostomia.

## Referências

1. Chisholm DM, Mason DK. Labial salivary gland biopsy in Sjögren's disease. *J Clin Pathol* 1968; 21(5):656-60.
2. Rehman H. Sjögren syndrome. *Yonsei Med J* 2003; 44(6):947-54.
3. Talal N. Sjögren's syndrome: historical overview and critical spectrum of disease. *Rheum Dis Clin North Am* 1992; 18(3):507-15.
4. Kalk WW, Vissink A, Spijkervet FK, Bootsma H, Kallenberg CG, Roodenburg JL. Parotid sialography for diagnosing Sjögren syndrome. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 2002; 94(1):131-7.

5. Harley JB. Autoantibodies in Sjögren's syndrome. In: Talal N, Moutsopoulos HM, Kassan SS. *Sjögren's syndrome. Clinical and immunological aspects*. Berlin: Springer; 1987. p. 218-34.
6. Wise CM, Agudelo CA, Semble EL, Stump TE, Woodruff RD. Comparison of parotid and minor salivary gland biopsy in the diagnosis of Sjögren's syndrome. *Arthritis Rheum* 1988; 31(5):662-6.
7. Neville BW, Damm DD, Allen CM, Bouquot JE. *Patologia de glândulas salivares*. In: *Patologia oral & maxilofacial*. 2. ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan; 2004. p 314-53.
8. Venables PJW. Sjögren Syndrome. *Best Pract Res Clin Rheumatol* 2004; 18(3):313-29.
9. Atkinson JC, Fox PC. Sjögren's syndrome: oral and dental consideration. *J Am Dent Assoc* 1993; 124(3):74-86.
10. Kassan SS, Moutsopoulos HM. Clinical manifestation and early diagnosis of Sjögren syndrome. *Arch Intern Med* 2004; 164(12):1275-84.
11. Weckx LLM, Rodrigues E. Hipossalivação. *Rev Bras Med* 1990; 47(7):283-8.
12. Liquidato BM, Filho IB, Camargo ACK, Soler RC. Diagnostic aspects in Sjögren's Syndrome. *Rev Bras Otorrinolaringol* 2002; 68(3):363-7.
13. Daniels TE. Labial salivary gland biopsy in Sjögren's syndrome: assessment as a diagnostic criterion in 362 suspected cases. *Arthritis Rheum* 1984; 27(2):147-56.
14. Kignel S. Diagnóstico bucal. São Paulo: Robe Editorial; 1997. p 291-319.
15. Tensing EK, Nordstrom DC, Solovieva S, Schuman KO, Sipponen T, Helve T et al. Salivary gland scintigraphy in Sjögren's syndrome and patients with sicca symptoms but without Sjögren's syndrome: the psychological profiles and predictors for salivary gland dysfunction. *Ann Rheum Dis* 2003; 62(10):964-8.
16. Horwarth-Winter J, Berghold A, Schmut O, Floegel I, Solhdju V, Bodner E et al. Evaluation of the clinical course of dry eye syndrome. *Arch Ophthalmol* 2003; 121(10):1364-8.
17. Neto JG, Barone AA, Yoshinari N. Síndrome de Sjögren e infecção pelo vírus da hepatite C. *Rev Hosp Clín Fac Med S Paulo* 1997; 52(2):101-3.
18. Vitali C, Bombardieri S, Moutsopoulos HM, Coll J, Gerli R, Hatron PY. Assessment of the European classification criteria for Sjögren syndrome in series of clinically defined cases: results of a prospective multicentre study. *Ann Rheum Dis* 1996; 55(2):116-21.
19. Wasnich R, Gallagher S, Stanek S, MacDonald JR, Balan G, Omori Y et al. Salivary flow rates and pharmacokinetics in healthy Japanese and Caucasian volunteers administered oral pilocarpine. A comparative study. *Clin Drug Invest* 2003; 23(6):411-7.

### Endereço para correspondência

Melaine de Almeida Lawall  
Rua São Gonçalo, Edifício Taiti, nº 6-73, aptº 124  
CEP: 17012-170 - Bauru - SP  
Fone: (14) 3234-6120 - (14) 97358727  
E-mail: melainelawall@yahoo.com.br