Síndrome de Sjögren: criterios diagnósticos mediante resonancia magnética[☆]

Sjögren's syndrome: Magnetic resonance diagnosis criteria

Jorge Guñales Díaz de Cevallos*, Vicente Martorell Martínez, Rocío Sanchez Burgos, Jose Luis del Castillo Pardo de Vera Miguel Burgueño García

Servicio de Cirugía Oral y Maxilofacial, Hospital Universitario La Paz, Madrid, España

Introducción

El síndrome de Sjögren (SS) es una enfermedad autoinmune crónica de origen desconocido, que afecta a las glándulas exocrinas y presenta un curso lento y progresivo. Aunque la presentación clínica puede ser variable, las manifestaciones iniciales comunes incluyen xerostomía y queratoconjuntivitis seca. Se distingue una forma primaria de la enfermedad que se presenta de novo, sin asociarse con otras patologías y una forma secundaria que se relaciona con otras enfermedades autoinmunes del tejido conectivo^{1,2}.

Discusión

En 1996 el Grupo Europeo para el estudio del SS propuso unos criterios diagnósticos, que se mantienen vigentes hasta la fecha. Los criterios incluían 6 ítems: (i) síntomas oculares, (ii) síntomas orales, (iii) evidencia de queratoconjuntivitis seca (test de Schirmer, Rosa de Bengala), (iv) biopsia de glándula salival menor demostrando la presencia de sialoadenitis con infiltración linfocitaria, (v) demostración de disfunción de glándula salival mediante sialografía o sialometría y (vi) la presencia de anticuerpos SS-A o SS-B. Se establece el diagnóstico cuando se cumplen 4 de los 6 criterios. Sin embargo, en la práctica clínica, la presencia de una clínica sugestiva junto con una biopsia de glándula salival menor compatible se consideran suficientes³.

No obstante, a pesar de que la xerostomía y la xeroftalmia son factores comunes de la enfermedad, la clínica puede ser variable con manifestaciones a otros niveles (respiratorias, articulares, digestivas...) que compliquen el diagnóstico diferencial, especialmente durante las fases iniciales. Asimismo, la sensación subjetiva de xerostomía puede estar presente en otras patologías como la diabetes, la sarcoidosis o la insufi-

ciencia renal. Por todo lo expuesto, la orientación clínica es complicada y pueden solicitarse pruebas diagnósticas orientadas a descartar otras entidades.

Por otro lado, aunque la presencia de queratoconjuntivitis se puede poner de manifiesto con sencillas pruebas diagnósticas, la afectación de las glándulas salivales exige pruebas diagnósticas invasivas y complicadas como la sialometría o la sialografía. Por este motivo, diversos autores han analizado la validez de pruebas no invasivas como la ecografía o la resonancia magnética nuclear (RMN) parotídeas en el diagnóstico de esta enfermedad. Uno de los primeros en hacerlo fue Vogl⁴ que estableció que en los pacientes afectados de SS, a diferencia de los pacientes con síndrome seco no asociado a SS, la RMN mostraba una alteración morfológica de las parótidas que presentaban un patrón nodular heterogéneo acompañado de cambios en el tamaño glandular. En función de la intensidad de estos cambios estableció 5 estadios radiológicos (0-iv) que presentaban correlación con los hallazgos clínicos e inmunoserológicos. Posteriormente, Späth⁵ estableció otra clasificación de los hallazgos en la RMN dividida en 4 grados (0-3) que ha sido más aceptada. Sin embargo, alteraciones morfológicas semejantes pueden encontrarse en pacientes con procesos inflamatorios y neoplásicos glandulares. En este sentido, en el estudio presentado por Izumi et al.⁶, se presenta un estudio en el que comparaban cuantitativamente la intensidad de señal en T1 de RMN parotídeas de sujetos sanos, sujetos con procesos inflamatorios y sujetos diagnosticados de SS. Concluyeron que la intensidad de señal era significativamente mayor en pacientes con SS que en los otros 2 grupos, permitiendo confirmar el diagnóstico en todos los casos. Asimismo, establecieron una relación entre los estadios propuestos por Vogl y el nivel de intensidad en T1 y demostraron correlación entre los hallazgos de la RMN y los resultados de la biopsia de glándula salival⁷ y la sialografía, siendo el nivel de intensidad proporcional a los cambios apreciados en las otras 2 pruebas.

Véase contenido relacionado en DOI:

<http://dx.doi.org/10.1016/j.maxilo.2012.05.006>.

[☆] El resultado histológico de la biopsia de glándula salival menor confirmó el diagnóstico de síndrome de Sjögren remitiéndose a la paciente al Servicio de Reumatología para completar el tratamiento médico de su patología.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: diazdecevallos@gmail.com (J. Guñales Díaz de Cevallos).

Otros autores como Makula⁸ y Takashima⁹ también han estudiado los hallazgos radiológicos presentes en la RMN parotídeas de pacientes con SS. Concuerdan con el resto de estudios en que la alteración más frecuente es una pérdida de la homogeneidad en el patrón de captación glandular, apreciándose un infiltrado reticulonodular más o menos difuso que aumenta conforme progresa la enfermedad y que, al igual que establecieron Vogl e Izumi, se correlaciona con los resultados del resto de pruebas diagnósticas. Sin embargo, se muestran más prudentes a la hora de establecer diferencias con los pacientes con procesos inflamatorios parotídeos o aquellos con síndrome seco que no cumplen criterios de SS.

Otras alteraciones que pueden apreciarse en la RMN de pacientes con SS incluyen la presencia de litiasis, quistes y adenopatías intraparotídeas y atrofia glandular. En este sentido, hallazgos semejantes pueden encontrarse en paciente con VIH, sarcoidosis y procesos inflamatorios crónicos, que constituyen las principales entidades con las que establecer un diagnóstico diferencial. En el caso de pacientes con VIH pueden apreciarse tanto lesiones quísticas como un infiltrado nodular linfocitario. La presencia de adenopatías cervicales, hipertrofia amigdalal o tonsilar, orientan al diagnóstico de VIH. Por su parte en la sarcoidosis es frecuente encontrar calcificaciones intraglandulares que se acompañan de un infiltrado nodular y alteración en la señal parenquimatosa. En los procesos inflamatorios crónicos, la presentación radiológica más típica es la presencia de atrofia glandular con calcificaciones pequeñas intraparenquimatosas¹⁰.

Asimismo, mediante RMN se pueden detectar alteraciones a nivel de los conductos salivales. Esta técnica se ha denominado sialografía-RMN y ha demostrado su utilidad para el diagnóstico del SS. Mediante secuencias potenciadas en T2 se ha conseguido visualizar la anatomía de los conductos sin la necesidad de utilizar contrastes intravenosos ni intraductales y sin tener que canalizar el Stenon. Incluso se han realizado reconstrucciones tridimensionales obteniendo una sialografía-RMN en 3D. Esta prueba presenta una alta especificidad y alto valor predictivo, por lo que muchos autores defienden su utilidad como otra herramienta válida para el estudio de los pacientes con SS¹¹.

La otra gran utilidad de la RMN es el seguimiento a largo plazo de los pacientes diagnosticados de SS¹². En estos sujetos, existe un riesgo aumentado de presentar linfomas de glándula salival, que pueden aparecer hasta varios años después del diagnóstico. Por lo tanto, la RMN no solo se erige como una herramienta diagnóstica, sino como una herramienta para el seguimiento de los pacientes que permita un diagnóstico precoz de las posibles complicaciones.

En el caso expuesto, la paciente acudió a consultas externas refiriendo la presencia de una tumoración parotídea asintomática. Inicialmente, ante la ausencia de otra clínica asociada, el diagnóstico de presunción se encaminó hacia el estudio de una neoplasia parotídea. Sin embargo, las pruebas no confirmaron el diagnóstico, y el hallazgo más significativo fue la alteración del patrón de captación del parénquima glandular en la RMN que sugería el diagnóstico de síndrome de SS, que

posteriormente se confirmó con la biopsia de glándula salival menor.

Conclusiones

La RMN es una técnica sencilla y no invasiva que se postula como una herramienta diagnóstica de gran utilidad en el estudio de los pacientes con SS. Permite establecer diferencias entre los sujetos sanos y los sujetos con SS desde las fases iniciales de la enfermedad, mientras que el estudio cuantitativo de las imágenes puede suponer, en el futuro, un gran avance en el diagnóstico diferencial de esta patología. Al mismo tiempo ofrece grandes ventajas en el seguimiento de los pacientes y en diagnóstico precoz de posibles complicaciones.

BIBLIOGRAFÍA

- Moutsopoulos HM, Chused TM, Mann DL. Sjogren's syndrome (sicca syndrome), current issues. *Ann Intern Med*. 1980;92:212-26.
- Manthorpe RB, Inzer K, Isager H, Prause JU. Sjogren's syndrome. *Allergy*. 1981;36:139-53.
- Vitali C, Moutsopoulos HM, Bombardieri S. European Community Study Group on Diagnostic Criteria for Sjogren's syndrome. Sensitivity and specificity of tests for ocular and oral involvement in Sjogren's syndrome. *Ann Rheum Dis*. 1994;53:637-47.
- Vogl TJ, Dresel SH, Grevers G, Späth M, Bergman C, Balzer J, et al. Sjogren's syndrome. MR imaging of the parotid gland. *Eur Radiol*. 1996;6:46-51.
- Spath M, Kruger K, Dresel S, Grevers G, Vogl T, Schattenkirchner M. Magnetic resonance imaging of the parotid gland in patients with Sjogren's syndrome. *J Rheumatol*. 1991;18:1372-8.
- Izumi M, Eguchi K, Ohki M, Uetani M, Hayashi K, Kita M, et al. MR imaging of the parotid gland in Sjogren's syndrome: a proposal for new diagnostic criteria. *Am J Roentgenol*. 1996;166:1483-7.
- Greenspan JS, Daniels TE, Talal N, Sylvester RA. The histopathology of Sjogren's syndrome in labial gland biopsies. *Oral Surg*. 1974;37:217-30.
- Makula E, Pokorny G, Kiss M, Voros E, Kovacs L, Kovacs A, et al. The place of magnetic resonance and ultrasonographic examinations of the parotid gland in the diagnosis and follow up of primary Sjogren's syndrome. *Rheumatology*. 2000;39:97-104.
- Takashima S, Takeuchi N, Morimoto S. MR imaging of Sjogren's syndrome: correlation with sialography and pathology. *J Comput Assisted Tomogr*. 1991;15:393-400.
- Yousem DM, Kraut MA. Major salivary gland imaging. *Radiology*. 2000;216:19-29.
- Tonami H, Ogawa Y, Matoba M, Kuginuki Y, Yokota H, Higashi K, et al. MR Sialography in Patients with Sjogren Syndrome. *AJNR Am J Neuroradiol*. 1998;19:1199-203.
- El Miedany YM, Ahmed I, Mourad HG, Mehanna AN, Aty SA, Gamal HM, et al. Quantitative ultrasonography and magnetic resonance imaging of the parotid gland: can they replace the histopathologic studies in patients with Sjogren's syndrome? *Joint Bone Spine*. 2004;71:29-38.