P-43

XEROSTOMÍA Y XEROFTALMÍA: ¡NO SIEMPRE ES SÍNDROME DE SJÖGREN!

R. Galindo Zavala, E. Nuñez Cuadros, V. Navas López, J.P. López Siguero, G. Díaz-Cordovés Rego, A. Urda Cardona.

Hospital Regional Universitario Carlos Haya, Málaga

Introducción:

Xerostomía y xeroftalmía son características del síndrome de Sjögren y motivo de consulta frecuente en Reumatología. Cuando se acompañan de otras manifestaciones es fundamental establecer diagnóstico diferencial con otras entidades, más raras pero con diferente pronóstico y complicaciones a largo plazo. Presentamos una paciente remitida con sospecha de síndrome de Sjögren y diagnóstico final de síndrome de Allgrove.

Caso clínico:

Niña de 7 años que consulta por xeroftalmía y xerostomía de años de evolución. Padres, no consanguíneos, y hermano de 16 años sanos. Presentaba peso inferior al p3, talla en p50, desnutrición moderada sin hábito malabsortivo, enrojecimiento conjuntival, caries y queratodermia palmoplantar. Resto de exploración normal. Hemograma, glucemia, iones, función renal, transaminasas, inmunoglobulinas, complemento,VSG, CPK, LDH, sistemático y sedimento urinarios normales; ANA, FR, antiRo, antiLa negativos y test de Shirmmer patológico. El examen oftalmológico objetivó queratoconjuntivitis seca, y la gammagrafía salivar, anulación funcional de parótidas y submaxilares. Inicia vómitos, realizándose TGE con dilatación esofágica; manometría sin dilatación del esfínter esofágico inferior en el 50% de las degluciones, pHmetría con reflujo gastroesofágico y esofagoscopia normal. Precisó alimentación por sonda nasogástrica durante 3 meses. Realizamos test de Synacthen, evidenciando insuficiencia suprarrenal; y fue diagnosticada de síndrome de Allgrove. Actualmente recibe corticoides sustitutivos, lágrima y saliva artificiales y lansoprazol con buena evolución. Pendiente de estudio genético.

Discusión:

El síndrome de Allgrove es una rara enfermedad genética caracterizada por alacrimia, acalasia, addisonismo y, ocasionalmente, xerostomía. Por ello, debemos pensar en él ante la presencia de otras manifestaciones clínicas asociadas a xerostomía y xeroftalmía.