

11233



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO

FACULTAD DE MEDICINA

DIVISION DE ESTUDIOS DE POSTGRADO
HOSPITAL DE ESPECIALIDADES
CENTRO MEDICO NACIONAL SIGLO XXI, IMMS.

3
?ej-

MANIFESTACIONES DE AFECCION DEL SISTEMA NERVIOSO PERIFERICO EN PACIENTES CON SINDROME DE SJÖGREN PRIMARIO

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

T E S I S
PARA OBTENER EL TITULO DE:
ESPECIALISTA EN:
NEUROLOGIA CLINICA
P R E S E N T A :
DR. JOSE HECTOR ELIZONDO MUÑIZ

ASESOR: DR. HUGO CASTREJON ROMAN



MEXICO, D. F.

1992



Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas Tesis Digitales Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS © PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis está protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

INDICE

	Página.
SINDROME DE SJÖGREN.....	1
SISTEMA NERVIOSO PERIFERICO.....	11
OBJETIVO.....	15
MATERIAL Y METODOS.....	16
RESULTADOS.....	17
DISCUSION.....	18
CONCLUSIONES.....	19
TABLAS.....	20
BIBLIOGRAFIA.....	25

SINDROME DE SJÖGREN

El Síndrome de Sjögren es una enfermedad Autoinmune con predilección por participación multisistémica.(1) Los síntomas más característicos son xeroftalmía y xerostomía, resultado de la infiltración destructiva mononuclear de las glándulas lagrimales y salivales respectivamente. Estos infiltrados mononucleares también invaden órganos viscerales y dan manifestaciones extraglandulares como fibrosis Intersticial pulmonar, acidosis tubular renal ,etc.

Cuando el complejo sicca(xeroftalmía y xerostomía)se asocia a otra enfermedad del tejido conectivo, como Artritis Reumatoide o Lupus Eritematoso Sistémico, se dice que es un Síndrome de Sjögren Secundario .Cuando no existe asociación entonces se le denomina Sjögren PRIMARIO.(2)

CAUSAS DE SINDROME DE SJÖGREN SECUNDARIO :

ARTRITIS REUMATOIDE
LUPUS ERITEMATOSO SISTEMICO
CIRROSIS BILIAR PRIMARIA
POLIMIOSITIS
HEPATITIS CRONICA ACTIVA
CRIOGLOBULINEMIA MIXTA
ENFERMEDAD MIXTA DE TEJIDO CONECTIVO
PURPURA HIPERGAMAGLOBULINEMICA
POLIARTERITIS NODOSA
INJERTO DE MEDULA OSEA?
SIDA ??

INCIDENCIA Y PREVALENCIA:

La frecuencia exacta no se conoce y son discordantes los reportes en la literatura con este respecto, dependiendo sobre todo de los criterios clínicos utilizados, inclusive, por estudios de autopsia de las glándulas submandibulares de pacientes con AR, se ha mostrado infiltrados linfocitarios en casi todos los casos. Usando una variedad de métodos diagnósticos se estima que en la población general tiene un rango 1:2000 (0.05%) a 1:225 (0.44%). (3)

En la experiencia de Alexander y cols. la incidencia se acerca a la de la Artritis Reumatoide.(4)

Más del 90% de los pacientes son mujeres, usualmente ocurre en la 5ª década de la vida, pero puede desarrollarse en la adolescencia o en el adulto joven. Ocurre en todas las razas y ocasionalmente en niños (5). Las dos presentaciones más frecuentes son: 1) Desarrollo lento y progresivo del complejo sicca en un paciente con AR y 2) El desarrollo más rápido de sequedad ocular y oral severa, frecuentemente acompañado de parodiditis episódica en un paciente de otra forma normal.

CUADRO CLINICO:

Se revisaron principalmente las manifestaciones de Sd. de Sjögren Primario, con las diferenciaciones del Secundario anotadas en forma pertinente.

MANIFESTACIONES OCULARES:

Predominantemente dadas por la falta de secreción lagrimal, e incluyen sensación de cuerpo extraño, fotofobia, fatiga ocular, prurito, sensación de "película" sobre los ojos, disminución de la agudeza visual etc.

MANIFESTACIONES ORALES:

De la misma forma, las manifestaciones son el resultado de la insuficiencia en la producción de saliva, incluyendo disfonía, adherencia del alimento a la superficie bucal, fisuras de lengua u aumento notorio en las caries dentales.

La mitad de los pacientes presentan agrandamiento de glándulas salivales, frecuentemente recurrente y simétrico y algunas ocasiones acompañado por fiebre, dolor o eritema local.

MANIFESTACIONES ARTICULARES:

Aproximadamente 50 a 75% de los pacientes con SS se asocian a A. Reumatoide. Sin embargo, la forma primaria presenta también artritis. Tiene similitud con el patrón de la Artritis Reumatoide, con poliartrosis moderada, recurrente, no erosiva, de predominio en grandes y pequeñas articulaciones. La artritis es episódica y autolimitada y no causa daño articular permanente. La patogénesis de esta artropatía no se conoce, pero el patrón de presentación sugiere un fenómeno por complejos inmunes(6).

MANIFESTACIONES DEL TRACTO RESPIRATORIO:

La participación de las vías aéreas inferiores puede dar bronquitis crónica con imagen histológica de infiltración de células inflamatorias de tipo crónico, alrededor de las glándulas bronquiales. Ocasionalmente se puede presentar neumonitis recurrente y pleuritis. Se ha reportado fibrosis pulmonar intersticial de varios grados de severidad. También puede existir defectos ventilatorios restrictivos.

Constantopoulos y cols. estudiaron a 36 pacientes con Sd. Sjögren Primario, en contrando que el 75% presentaban evidencia de participación de vías aéreas, principalmente a evolución temprana de la enfermedad. El 25% mostraban enfermedad pulmonar intersticial, 22% alteración de vías aéreas pequeñas, 17% lo que denominaron traqueobronquitis sicca y un 8% alteraciones obstructivas de vías aéreas grandes. (7)

Muchos pacientes sin sintomatología respiratoria muestran defectos ventilatorios restrictivos y disminución de la capacidad de difusión del CO²

Los cambios incluyen atrofia de las glándulas mucosas, atelectasias focales, infecciones recurrentes y frecuencia mayor de bronquiectasias; todas estas alteraciones son el resultado de infiltración de glándulas bronquiales por linfocitos en patrones difusos o nodulares.

Puede ocurrir infiltración de células linfoides en el intersticio pulmonar; el tipo de infiltrados puede ser desde neumonitis por linfocitos benignos, cuadros de pseudolinfoma o francos cambios de linfoma maligno.

La presencia de infiltrados en la Rx de Tórax puede indicar la emergencia de linfoma o infección en estos pacientes.

MANIFESTACIONES GASTROINTESTINALES:

Existe sequedad de faringe y esófago, ocasionando dificultad para el paso de alimentos al estómago. Ocasionalmente se han reportado "membranas esofágicas" indistinguibles a los vistas en la enf. de Plummer-Vinson, en ausencia de sideropenia y no presentan transformación maligna. Pueden encontrarse alteraciones en la actividad motora en el Sd. Sjögren, principalmente en el tercio superior del esófago. Se ha reportado aclorhidria. Las biopsias gástricas demuestran infiltrado inflamatorio crónico de la mucosa y en estados hiposecretorios importantes, puede elevarse el pepsinógeno sérico. Sin embargo, la anemia perniciosa ocurre solo en el 3.5% de los pacientes con Sd de Sjögren.

ALTERACIONES PANCREATICAS:

Existen casos de pancreatitis aguda, crónica recurrente y calcificación difusa asintomática pancreática.

Las investigaciones sistemáticas de la función pancreática en estos pacientes muestran frecuentemente una respuesta alterada a lo secretina y pancreociclina, sugiriendo que la enfermedad pancreática subclínica es frecuente en el Sd de Sjögren.

HIGADO:

La hepatomegalia se encuentra hasta en un 23% de los casos, pero con poca traducción clínica. Se ha asociado Sd de Sjögren a CBP Y HCA.

MANIFESTACIONES DEL SISTEMA NERVIOSO:

Hasta hace relativamente poco tiempo, iniciaron las descripciones de las manifestaciones en SNC por el Síndrome de Sjögren Primario.

Alexander y cols. Describen a 16 pacientes con Sd de Sjögren Primario. En el 65% el complejo sicca estuvo presente antes de las manifestaciones neurológicas, en el 25% fueron concomitantes el cuadro neurológico y el cuadro glandular, y en un 13% fueron primero las alteraciones centrales y de 2 a 6 años después se desarrolló el complejo sicca.

Existió en estos pacientes una notable asociación con vasculitis periférica en piel, músculo, riñón y pulmones, variando el patrón histopatológico de vasculitis leucocitoclástica a mononuclear.

Las manifestaciones del SNC fueron variadas, incluyendo déficit multifocales, hemiparesia convulsiones focales, hemianopsia, ataxia, oftalmoplejía internuclear, etc.

Existieron también manifestaciones concurrentes en el S.N.P en 63%, predominantemente polineuropatía sensorial, mononeuritis múltiple y polineuropatía mixta.

El perfil serológico de estos pacientes mostró AAN de patrón moteado en 75% FR 56%, Anticuerpos anti-Ro 63% y anti-La sólo en 13%. De los pacientes que también mostraron vasculitis periférica, el 83% tuvieron anticuerpos anti-Ro, y en ninguno sin vasculitis. (8) Recientemente el interés médico se ha enfocado completamente sobre la diversidad clínica del Síndrome y la afección del Sistema Nervioso ha sido reportado en varios artículos (10-16)

La afección al S.N.C. se ha estimado que ocurre hasta en un 25% en pacientes con Síndrome de Sjögren Primario (9) y del 10 al 32% a nivel del Sistema Nervioso Periférico (16). La ocurrencia de alteraciones Neuropsiquiátricas se ha estimado hasta en un 62% (13).

Las observaciones de manifestaciones del S.N.C. en Sd de Sjögren Primario son diversas afectando al Cerebro y Médula Espinal (9, 18, 19).

La afección del Cerebro puede ser focal o difusa incluyendo Crisis Convulsivas (11) Demencia (12), Sintomatología que imita a la Esclerosis Múltiple (14), Meningoencefalitis Aséptica (15) e inclusive Hemorragia Subaracnoidea Espinal. (17)

La afección del S.N.P en Sd de Sjögren es usualmente considerada leve. Los trastornos más comunes incluyen polineuropatías, neuropatía por atrapamiento, mononeuritis múltiple rápidamente progresiva. (20-23) Considerándose a la Neuropatía del Trigémino como la forma más común. (24) Se ha reportado también una Neuronopatía Sensorial Subaguda secundaria a ganglionitis de la raíz dorsal. (25).

Una forma no dolorosa de miositis usualmente con enzimas musculares normales, pueden

ocurrir y progresar lentamente a la fibrosis muscular y atrofia (26,27)

Alexander y cols. encontraron la presencia de células Inmunocompetentes y evidencia de síntesis Intratecal de IgG dentro del líquido cefalorraquídeo en pacientes con Sd.de Sjögren con actividad a S.N.C. y no en aquellos que no la mostraban (28)

Los mecanismo productores de las manifestaciones en S.N.C. son desconocidos,y existe evidencia limitada que al menos dos mecanismos pueden ser operativos: Infiltración mononuclear directa en el tejido nervioso central y vasculitis.

Se ha propuesto que la neuropatía periférica resulta de daño vasculítico en la vasa nervorum,sin embargo, no en todos los pacientes se ha demostrado esta vasculitis.

VASCULITIS:

Existe una asociación notable de vasculitis periférica con manifestaciones a S.N.C.,sugiriendo que las manifestaciones neurológicas centrales pudieran ser por vasculitis, con una notable asociación de estas dos manifestaciones con anticuerpos anti-Ro.

En otros estudios se ha encontrado que estos anticuerpos parecen definir a un subgru de Sd de Sjögren con predilección para vasculitis: La frecuencia de anti-Ro(SSA) fue de 86% entre 28 pacientes con vasculitis y de solo 19% sin vasculitis. La frecuencia en la población general de anticuerpos anti-Ro es de 0.1%

Se ha comprobado que existe vasculitis en pacientes con Sd. de Sjögren,pudiendo ser de tipo Poliarteritis Nodosa o de pequeños vasos,tipo leucocitoclástica;las manifestaciones clínicas son amplias,incluyendo úlceras cutáneas,y neuropatías periféricas,cg mo se comento ya.

Molina y cols.Describen las características clínicas e histopatológicas de vasculitis periférica en pacientes con Sd de Sjögren Primario.Encontraron dos tipos distintos de enfermedad vascular inflamatoria: El primero , con infiltración predominantemente mononuclear y los segundos con Infiltración neutrofílica. El 66% de los pacientes con vasculitis mostraban datos de participación en S.N.C.El 58% presentaban afección al sistema nervioso central y periférico.Los pacientes con ambos tipos de infiltración vascular inflamatoria presentaban mayor riesgo de alteraciones neurológicas(57% de infiltración neutrofílica y 80% de mononuclear).Inclusive,existen modelos en ratones MRL/Mp-lpr con cuadro similar al Sd de Sjögren en humanos y que desarrollan vasculitis de las características mencionadas. (29).

AFECCION RENAL:

Los pacientes con Sd de Sjögren pueden desarrollar defectos tubulares, principalmente Diabetes insípida nefrogénica o acidosis tubular renal (principalmente tipo II), o defectos globales de la función tubular como aminoaciduria generalizada, disminución de la reabsorción tubular de ácido úrico, glucosuria o fosfaturia. Se ha encontrado también incapacidad para concentrar la orina y para excretar una carga de ácido. Estos defectos probablemente sean mediados por daño tubular ocasionado por el infiltrado linfocitario, más que a hipersensibilidad.

Se han reportado casos de glomerulonefritis por complejos inmunes en Sd de Sjögren Primario, principalmente membranoproliferativos y membranosos. Puede presentarse también glomerulonefritis aguda.

MANIFESTACIONES MUCOCUTANEAS:

La mucosa de la vulva y vagina esta seca y atrófica con la consiguiente dispareunia. Puede ocurrir vitiligo, pero es raro, al igual que la lipodistrofia parcial o total.

Un fenómeno interesante es la ocurrencia de alérgias a drogas en una frecuencia mayor a lo esperado, particularmente a penicilina, sulfas, oro y levamisol y se dice que la presencia de alergia a medicamentos en pacientes con Artritis Reumatoide debiera alertar al médico sobre la presencia de un Sd de Sjögren asociado.

La afección de la mucosa de la trompa de Eustaquio, puede ocasionar obstrucción de la misma con la consiguiente Otitis Media Serosa, con hipoacusia secundaria a esta inflamación.

Puede presentarse también Fenómeno de Raynaud en el Sd de Sjögren primario.

Se han descrito también pacientes con Púrpura hiperglobulinémica que se refiere a cuadros de púrpura no trombocitopénica en extremidades inferiores, conjuntamente con hipergamaglobulinemia.

LABORATORIO:

Puede presentarse anemia normocítica normocrómica en el 25% de los casos, leucopenia hasta en un 30% de los casos, con linfocitosis relativa, eosinofilia en el 5%, trombocitosis o trombocitopenia es usual en el Sd de Sjögren Primario pero puede ser visto en el Sd de Sjögren Secundario. (30)

Existe igualmente hipergamaglobulinemia policlonal, pudiendo desarrollar un síndrome de hiperviscosidad, dando lugar a la presencia de crioglobulinas o complejos circulantes IgG-anti IgG. Puede ocurrir hipogamaglobulinemia en pacientes que desarrollan linfoma maligno. Se han reportado también casos de Macroglobulinemia.

AUTOANTICUERPOS:

El más frecuente es el Factor Reumatoide, en la mayoría de los casos con características similares a la Artritis Reumatoide. Pueden encontrarse tanto Igm FR, como complejos Intermedios IgG-anti IgG.

La prevalencia de Anticuerpos antinucleares por IF es hasta el 68%, dependiendo de la serie. Estos autoanticuerpos están dirigidos hacia una gran variedad de antígenos nucleares, por lo que pueden dar diferentes patrones de Inmunofluorescencia de los que tienen algún grado de especificidad son el nucleolar y el moteado. El patrón nucleolar es por anticuerpos anti SS-B (La).

Las células LE se presentan aproximadamente en 10% sobre todo en el Sd. de Sjögren asociado con Artritis Reumatoide.

Se han descrito predominantemente dos sistemas de anticuerpos en pacientes con Sd. de Sjögren, y que han denotado gran importancia por ser hasta cierto punto distintivos de esta enfermedad y por su asociación con vasculitis y a ciertos tipos de expresión del sistema HLA.

Se ha demostrado que los anticuerpos anti-Ro(SS-A) y anti-La(SS-B) están dirigidos contra RNP de bajo peso molecular. Estos RNP se dividen en dos grandes categorías: RNP pequeño nuclear, incluyendo macromoléculas de Sm, RNP nuclear y La; y RNP pequeño citoplasmático uno de los cuales es una macromolécula de Ro(SS-A). Los epítopes de Ro y La parecen estar en la fracción proteica de las macromoléculas reactivas. La localización celular exacta de las macromoléculas de Ro es aun muy conflictiva, encontrando algunos autores ser nuclear y otros citoplasmática. Otros autores han encontrado que las macromoléculas de Ro pueden tener una localización dinámica y tener la capacidad de moverse libremente entre el núcleo y el citoplasma de las células. (31) En un estudio de Harley y cols. utilizando técnicas sensibles para la detección de estos anticuerpos, encuentran que más del 96% de los pacientes presentaban anti Ro . 87% anti-La. Los niveles de anti-Ro correlacionaron notablemente con los de anti-La.

Encontraron también una correlación entre los niveles de Anti-Ro y Púrpura, leucopenia linfopenia, e hipergamaglobulinemia. Los pacientes que mostraban anti-Ro y anti-La correlacionaron con títulos de factor reumatoide, títulos de anticuerpos antinucleares y expresión de HLA-DR3.

El Lupus Eritematoso Sistémico parece ser la única otra enfermedad en la cual los anticuerpos anti-La y anti-Ro están presentes. Pueden encontrarse otros autoanticuerpos, como anti-receptor de insulina, antimitocondriales, a músculo liso y a complejo de Golgi.

Los anticuerpos anti conducto salival tienen una prevalencia baja en pacientes con Sd de Sjögren primario y alta en pacientes con Sd de Sjögren secundario asociado con Artritis Reumatoide.

Aproximadamente 10% de los pacientes con Sd de Sjögren tienen Coombs positivo, siempre en asociación a otra enfermedad del tejido conectivo.

LINFOPROLIFERACION:

Puede ocurrir linfoproliferación benigna o maligna en pacientes con Sd de Sjögren. La forma benigna característicamente ocurre en glándulas salivales mayores y menores. La infiltración linfocítica de muchos órganos exocrinos es un hallazgo del Sd de Sjögren y puede en ocasiones ser particularmente intenso, dando la denominación de Pseudolinfoma. Las características clínicas dependen de que órgano esté infiltrado, pudiendo en ocasiones existir linfoproliferación generalizada. Por histología pueden identificarse dos tipos de Pseudolinfoma: infiltrados altamente pleomórficos con linfocitos grandes y pequeños, o células plasmáticas y grandes células reticulares.

Además de esto, la posibilidad de desarrollar neoplasias linforeticulares malignas están muy aumentadas en pacientes con Sd de Sjögren. (32) El riesgo relativo para pacientes con Sd de Sjögren con historia de crecimiento paratídeo asciende a 66.7 mientras que el riesgo de pacientes sin paratiditis es solo de 12.5. Se ha confirmado que el crecimiento paratídeo, linfadenopatía y esplenomegalia son factores de riesgo para el desarrollo de linfomas.

Las alteraciones que deberán alertar al médico a la posibilidad de desarrollar linfoproliferación extraglandular son linfadenopatía regional o generalizada, hepatoesplenomegalia, infiltrados pulmonares, insuficiencia renal, púrpura, leucopenia, hipergamaglobulinemia y elevación de los niveles de beta-2 microglobulina.

MANIFESTACIONES POR SUBGRUPOS:

Las manifestaciones clínicas, histopatológicas e inmunológicas son muy similares tanto en el Síndrome de Sjögren Primario como en el Secundario; Sin embargo, se han descrito ciertas diferencias, que se comentaran.

Recientemente Molina y cols. Describen las características del Síndrome de Sjögren en hombres (33) siendo el primer reporte de este tipo. Se estudiaron 36 hombres con diagnóstico bien establecido, comparandolo con otro grupo de 69 mujeres con igual enfermedad. La mayoría de los hombres presentaron manifestaciones extraglandulares, incluyendo articulares (78%), neurológicas (39%), vasculitis (25%) y linfoproliferativas (17%).

Con respecto a el Sd. de Sjögren Primario y el asociado con Artritis Reumatoide, también se han reportado diferencias. En la forma primaria es más frecuente el agrandamiento parotídeo, la linfadenopatía, púrpura, fenómeno de Raynaud, participación renal y miositis. No se encontraron diferencias en la incidencia de Esplenomegalia. Afección pulmonar, linfoma o macroglobulinemia de Waldenstrom. (34)

Con respecto al Sd. de Sjögren Primario y al asociado con LES (con asociación de un 5 a 10%), existen también diferencias, sin embargo es difícil estudiarlas ya que tanto una enfermedad como la otra tienen manifestaciones similares, pero parece ser que el Sd de Sjögren Primario es más frecuente la vasculitis cutánea, lesiones túbulo intersticiales, alteraciones pulmonares y hepatoesplenomegalia.

Se han reportado múltiples casos de Sd. de Sjögren Secundario a trasplante de médula ósea, utilizando criterios clínicos e histopatológicas; sin embargo, no se encuentran alteraciones serológicas ni la gama de anticuerpos en estos pacientes y existe evidencia de que el mecanismo sea la producción de enfermedad de injerto contra huésped.

Recientemente, Couderc y cols. reportaron a 5 hombre con complejo sicca y detección en suero del virus de inmunodeficiencia adquirida, seronegativos con respecto a FR y anticuerpos anti-Ro, con linfadenopatía generalizada persistente. Sin embargo no se conoce si sea una más de las manifestaciones de un subtipo de pacientes con SIDA o si en verdad existe el Sd. de Sjögren Secundario a ese padecimiento (35)

DIAGNOSTICO:

Existen dos metodos para identificar la Xerofthalmia:El primero es la prueba de Schirmer,realizada con papel filtro colocado en el saco conjuntival inferior, a los 5 minutos,la porción humedecida normalmente debe ser mayor de 15mm.La mayoría de los pacientes con Sd. de Sjögren muestran una prueba de Schirmer menor a 5 mm. El segundo está encaminada en conocer la integridad de la superficie del epitelio corneal,usando tinciones con Fluoresceína o Rosa de Bengala.(36)

Respecto a la Xerostomía un número de metodos han sido usados para estudiar la función de la glándula salival,incluyendo frecuencia de flujo salival de la parotida,Sialografía de Glándula Parotida,Gamagrafia radioisotópica de parotida.Estos estudios varían en su sensibilidad y especificidad,su utilidad es poco clara.El examen radiológico e histológico son necesarias para valorar la afección de glándula salival(37) El Test del peso de la esponja de Saxon ha sido recientemente introducido para cuantificar la xerostomía (38)La medición de la producción de saliva por la diferencia de peso antes y después de masticar la esponja.

La infiltración linfocitaria se valora previa realización de biopsia de glándula salival menor,puede ser realizada fácilmente através de una pequeña incisión de la mucosa bucal del labio inferior bajo anestesia local .El grado de infiltración linfocítica puede ser histológicamente cuantificado usando Foco Marcador (Definido como el número de linfocitos sumados por 4mm² de tejido .(39)El Foco marcador de más de uno es claramente específico y altamente sensible para el Sd de Sjögren Primario y Secundario.Recientemente se ha propuesto la biopsia incisional de lóbulo superior de parótida con finalidad de evitar las "muestras insuficientes" y establecer diagnóstico de certeza y de afecciones concomitantes (40).

TRATAMIENTO:

El manejo es directamente hacia : 1) Tratar de prevenir el daño ocular y oral por la sequedad. 2) Estabilizar o minimizar las manifestaciones sistémicas,las cuales serán tratadas en cada caso en particular,humedificación de la casa o del lugar de trabajo,cremas,lubricantes de piel,antiinflamatorios no esteroideos .(41)

El tratamiento de los pacientes con Sd de Sjögren Secundario esta dirigido a la enfermedad reumática asociada.

Las manifestaciones del S.N.C. podran ser tratadas con Prednisona(40-60 mgs) con finalidad de acortar la morbilidad de la disfunción neurológica. (41)

No existe tratamiento curativo para el Sd de Sjögren Primario conocido y pocos estudios controlados han sido realizados (42).

SISTEMA NERVIOSO PERIFERICO

El S.N.P. incluye todas las estructuras nerviosas localizadas fuera de la membrana pial de la Médula Espinal y Tallo Cerebral. Los nervios ópticos y olfatorios no son incluidos, por ser extensiones especiales del Cerebro. (43)

Las partes del S.N.P. dentro del canal raquídeo y adheridas a las superficies ventral y dorsal de la Médula Espinal se les denomina raíces de los nervios espinales, las que están adheridas a la superficie ventrolateral del Tallo Cerebral se les conoce como Nervios Craneales.

La Raíz Dorsal (Aférente o Sensorial) consiste en axones centrales, originados del ganglio sensorial y en los ganglios craneales, proyectándose a la Médula Espinal y Tallo Cerebral en una extensión variable dentro de las columnas posteriores, tracto trigémino espinal y otros tractos del bulbo y puente.

Los axones periféricos del ganglio de la raíz dorsal son las fibras sensoriales del Nervio Periférico, las cuales terminan en prolongaciones libres o corpúsculos terminales especializados en la piel, articulaciones y otros tejidos.

La Raíz Ventral (Eférente o Motora) está compuesta por axones que se organizan y originan de las células de los cuernos anteriores y laterales de la Médula Espinal, las cuales terminan en las fibras musculares o en los ganglios simpáticos o parasimpáticos. Hay 31 nervios espinales de cada lado 8 cervicales, 12 torácicos, 5 lumbares, 5 sacros y un cocciógea.

Después de pasar através del agujero de conjunción el nervio espinal se divide en ramos anteriores y posteriores primarios.

El ramo posterior inerva la parte posterior de la piel y los músculos paraespinales.

Los ramos anteriores inervan la piel de la porción anterolateral del tronco y las extremidades. Estos ramos también forman los plexos braquial y lumbosacro los cuales a su vez dan origen a los nervios periféricos de las extremidades superiores e inferiores. Los ramos anteriores de los nervios espinales a nivel torácico, son 12 pares los cuales inervan los músculos intercostales y abdominales. Por lo menos dos adyacentes nervios intercostales inervan un nivel segmentario en la región torácica abdominal.

Los ramos anterior de los 4 primeros nervios cervicales C-1 a C-4 forman el plexo cervical, este inerva los flexores anteriores y lateral de la cabeza.

El plexo braquial formada por los ramos anteriores de C-5 a T-1 de los nervios espinales. Inervan los músculos de la extremidad superior. Variaciones ocasionales de la formación de el plexo condiciona lo que se conoce como plexo prefijado o postfijado cuando la raíz de C-4 o T-2 forma parte del plexo respectivamente.

Las divisiones topográficas del plexo braquial incluye Raíces,Troncos,Cordón y Nervios Periféricos.

La combinación de las raíces forma los Tres Troncos,la unión de C-5 y C-6 forma el Tronco Superior,las raíces de C-8 y T-1 forman el Tronco Inferior,mientras que C-7 sólo constituye el Tronco Medio .Cada uno de estos Tres Troncos se divide en una parte anterior y posterior.El Cordón Posterior está formado por la unión de las 3 divisiones posteriores,da origen al Nervio Axilar en la axila y se continúa como N.Radial.Las divisiones anteriores de los Troncos Superior y Medio forman el Cordón Lateral el cual da origen al N. Musculocutáneo y porción externa del N.Mediano.La división anterior del Tronco Inferior forma el Cordón Medio el cual da origen al N.Cubital y porción interna del Mediano y Nervios Cutáneos.

Principales Nervios de la Extremidad Superior:

El N.Radial es una continuación de el Cordón Posterior,se origina de los axones de C-5 a T-1 ó de todas las raíces que constituyen el plexo braquial , Inerva las tres porciones del Tríceps y el Anócone.El nervio entra al canal de torción del húmero,siguiendo un trayecto de la parte medial a la lateral en la cara posterior del húmero al emerger del canal inerva al Braquioradial y discretamente más distal al Extensor radial largo del carpo.Se localiza lateral al Biceps a nivel del epicóndilo,entra en el antebrazo entre el braquial y el braquioradial.En este punto se divide en ramo muscular,el N.Inteóseo posterior y un ramo sensorial para el tercio distal del antebrazo.La porción muscular inerva al supinador,el abductor largo del pulgar y todos los músculos extensores del antebrazo.Las fibras sensoriales se originan de C-6 y C-7 y pasan através de los troncos Superior y Medio ,el Cordón Posterior recibe la sensación del dorso de la mano.

El N. Mediano se origina de los cordones Lateral y Medio del plexo braquial por lo que es un nervio compuesto por las raíces de C-6 a T-1.Inerva la mayoría de los flexores del antebrazo y los músculos de la eminencia tenar.También recoge la sensibilidad de la piel en su cara lateral de la palma y la superficie dorsal de las falanges del pulgar,índice,medio u la mitad del anular.Las fibras sensoriales del dedo medio entran através de C-7 en el cordón lateral y medio ,mientras que la del pulgar e índice recibe las fibras de C-6 ó C-7 en el cordón lateral y tronco superior y medio.El nervio media no inerva los músculos del brazo .Entra en el antebrazo entre las dos cabezas de el pronador teres,y suple al flexor radial del carpo,palmar largo y flexor superficial de los dedos.Este también da origen a una rama puramente muscular llamada Nervio Interóseo Anterior,el cual inerva el flexor largo del pulgar,pronador cuadrado y flexor profundo de los dedos I y II.La porción principal del nervio desciende por

el antebrazo y pasa a través del tunel del carpo entre la muñeca y la palma de la mano. Suple los lumbricales I y II después de dar el nervio tenar recurrente distal al borde del ligamento del carpo. Los músculos de la eminencia tenar abductor breve del pulgar, mitad lateral del flexor breve del pulgar y el oponente del pulgar son inervados por el mediano.

El N. Cubital es una continuación del cordón medio del plexo braquial derivado de las raíces de C-8 y T-1

A nivel del brazo pasa entre el bíceps y el tríceps donde es profundo, y posteriormente a nivel de la epitróclea se encuentra superficial. Después de entrar en el antebrazo suple al cubital flexor del carpo y flexor profundo de los dedos III y IV. Y pasa en la porción medial de la muñeca y entra en la mano, dando origen a dos ramos. Un ramo superficial sensorial para la piel en la porción medial de la mano distal a la muñeca, incluyendo la eminencia hipotenar, el quinto dedo y la mitad del cuarto. La rama muscular profunda suple los músculos de la región hipotenar: abductor, oponente y flexor del quinto dedo. A lo largo del curso de la eminencia hipotenar a la tenar la rama profunda también inerva los interóseos y lumbricales III y IV.

La Médula Espinal termina a nivel del espacio intervertebral L-1-2. como preconio el cual consiste de los niveles L-5 y S-1 de los segmentos de la médula espinal y el cono medular el cual contiene de S-2 a S-5. La Cauda Equina formada por las raíces lumbares y sacras, asume una dirección hacia abajo, saliendo por sus respectivos forámenes. El filum terminale se extiende de la porción más baja y terminal de la médula hasta su inserción en el saco dural a nivel de S-2.

Los ramos anteriores de los primeros tres nervios lumbares espinales de L-1, L-2, L-3 y parte de L-4, unidos forman el plexo lumbar dentro del músculo psoas mayor. Los nervios iliohipogástrico e ilioinguinal se originan de la raíz de L-1 e inerva la piel de la región hipogástrica y medial del muslo, respectivamente. El nervio Genitofemoral deriva de las raíces L-1 y L-2 e inerva el músculo cremáster y la piel del escroto. El nervio Femoral cutáneo lateral se origina de las raíces de L-2 y L-3 el cual inerva la región anterior y lateral del muslo. El nervio Obturador se origina de las raíces de L-2 a L-4, el cual pasa a través del canal obturador y das dos ramos uno anterior para el adductor largo, corto y delgado, y el ramo posterior suple al obturador externo y la mitad del adductor mayor. Y la fibras sensoriales inervan la piel superior del muslo en su cara medial las cuales se anastomosan con el nervio safeno, el cual es nervio más largo y grueso de tipo sensorial del nervio femoral, e inerva la porción interna de muslo, pierna y pie.

El plexo sacro se origina de las raíces L-5,S-1 y S-2 frente a la articulación sacroiliaca. La denominación de plexo Lumbosacro implica la unión entre los plexos lumbar y sacro. Se presenta el plexo prefijado cuando L-4 contribuye a la formación del plexo sacro y postfijado cuando L-5 sufre principalmente el plexo lumbar.

El plexo sacro da origen al N. Glúteo Superior derivado de L-4, L-5 y S-1, y al Glúteo Inferior de las raíces L-5, S-1, y S-2. El N. Ciático se origina de L-4 a S-2, es el nervio más largo del cuerpo.

El N. Ciático consiste en una porción peroneal derivada de la división posterior de los ramos anteriores y la porción tibial compuesta por la división anterior. Estos dos componentes eventualmente forman nervios separados en el tercio bajo del muslo. Una porción delgada del tibial inerva el bíceps femoral, el semitendinoso y semimembranoso. El componente peroneal sufre la porción corta del bíceps femoral.

El N. Tibial, algunas veces también llamado Tibial Posterior, se origina como extensión de la porción medial del popliteo que se bifurca del N. Ciático en la fosa poplítea, inerva el gastrocnemio, sóleo, tibial posterior, flexor largo de los dedos etc.

El N. Peroneo Común se origina como una extensión del N. Poplíteo Lateral el cual es la rama lateral del N. Ciático en la fosa poplítea. Este consiste en fibras derivadas de las raíces de L-4, L-5 y S-1. Inmediatamente después de su origen el nervio se hace superficial, cuando rodea la cabeza del peroné, después de entrar a la pierna, en esta posición da un pequeño nervio recurrente que inerva la rótula, aquí se bifurca en superficial y profundo. El nervio peroneo superficial también se conoce como Musculocutáneo que inerva al Peroneo largo y Corto los cuales producen flexión plantar y eversión del pie. El nervio desciende entre los músculos peroneos a los cuales inerva se divide en Medial e Intermedio Cutáneo Dorsal. Las ramas sensitivas pasan anteriores al retinaculum extensor para inervar la cara anterolateral de la pierna en su mitad inferior y el dorso del pie y artejos.

El N. Peroneo profundo, también llamado algunas veces N. Tibial Anterior inerva los músculos que realizan la dorsiflexión y eversión del pie. Estos músculos incluyen el tibial anterior, extensor largo de los dedos, extensor corto de los dedos etc. El peroneo profundo también inerva la piel entre el primer y segundo artejo en forma de cuña.

El N. Sural se origina de la unión del Sural Cutáneo Medial ramo del N. Tibial y el Ramo Comunicante Sural del Peroneo Común. Este nervio inerva la piel sobre la porción posterolateral distal de la pierna y lateral del pie. (44)

OBJETIVO

OBJETIVO :

**ANALIZAR LAS MANIFESTACIONES DEL SISTEMA NERVIOSO PERIFERICO
EN PACIENTES CON SINDROME DE SJÖGREN PRIMARIO
SU PRESENTACION CLINICA Y HALLAZGOS NEUROFISIOLOGICOS.**

MATERIAL

Y

METODOS.

MATERIAL Y METODOS :

Este trabajo es un estudio prospectivo, transversal, descriptivo y observacional. Realizado en los servicios de Neurología y Reumatología del Hospital de Especialidades Del Centro Médico Nacional Siglo XXI comprendido de Julio de 1991 a Marzo de 1992.

Se revisaron 15 pacientes a los cuales se les realizó Historia Clínica y Exploración Clínica Neurológica por residente de el 3er año de Neurología.

Los estudios serológicos realizados consistieron en determinación de Factor Reumatoide Velocidad de Sedimentación Globular, Viscosidad Sérica, Anticuerpos Antinucleares, Complemento (C3-C4) y Crioglobulinas.

Todos los pacientes fueron sometidos a estudio neurofisiológico.

- Criterios de Inclusión:

Pacientes con Síndrome de Sjögren Primario (Xeroftalmía y Xerostomía) sin asociación a otra enfermedad del tejido conectivo.

- Criterios de No Inclusión:

Pacientes con Síndrome de Sjögren Secundario.

Presencia de Enfermedades que puedan ocasionar afección del Sistema Nervioso Periférico.

- Criterios de Exclusión:

Alteraciones de la Coagulación.

Ser portador de Marcapaso Cardíaco.

Los pacientes fueron sometidos a estudio neurofisiológico el cual fue realizado en el área de Electromiografía y Potenciales Evocados dependiente de la Sección de Neurofisiología Clínica del Serv. de Neurología del Hosp. de Especialidades por la Dra María Luisa de la Torre Nieto.

Los nervios explorados fueron de la extremidad superior derecha el N. Mediano y N. Cubital a los cuales se les realizó determinación de la Latencia y Amplitud Sensitivas con electrodos de anillos y estimulación antidrómica a nivel de la muñeca. A el N. Mediano se le practicó determinación de la Latencia, Amplitud y Velocidad de Conducción Nervio sa Motora (V.C.N.). El nervio estudiado en la extremidad inferior derecha fue el Peroneo a nivel del retináculo extensor.

Todos los estudios fueron realizados con un aparato de neurodiagnóstico Cadwell Modelo Q 84. Para la valoración de los resultados neurofisiológicos se utilizaron los valores propuestos por Jun Kimura (44) Veer tabla 2.

RESULTADOS

RESULTADOS :

De los 15 pacientes estudiados con Síndrome de Sjögren Primario, 14 correspondieron al sexo Femenino y 1 al Masculino. Los pacientes tuvieron una edad promedio de 54 años con un rango de 35 a 73 años.

Los 15 pacientes estudiados mostraron el complejo Sicca, el 80% presentaban artralgias, el 20% Vasculitis, el 13% Fenómeno de Raynaud y los 15 pacientes refirieron síntomas sugestivos de afección del Sistema Nervioso Periférico, sin embargo sólo se encontraron datos a la exploración neurológica que apoyaran la sintomatología en el 86.6% de los casos.

Todos los pacientes tuvieron la determinación de V.S.G. Viscosidad Sérica, y niveles de complemento C3 y C4 dentro de límites normales. El 60% de los pacientes tenían Factor Reumatoide + y en el 53.3% mostraron Anticuerpos Antinucleares +, siendo todos de patrón moteado. La determinación de Crioglobulinas fue negativa en todos.

La afección del Sistema Nervioso Periférico se encontró clínicamente en el 86.6% siendo la Mononeuropatía Múltiple en los pacientes (8,9,11,13) Polineuropatía Sensitiva (2,3,5) Polineuropatía Sensitivomotora (4,6,10,14,15) resultando normales a la exploración los pacientes (1 y 7) Para mayor detalle ver tabla de pacientes. (Tabla 1)

El estudio neurofisiológico mostró una alteración de las latencias Motoras en el N. Mediano solamente en un paciente el número (5) el cual también fue el único que tuvo alteración en la Amplitud del Potencial Motor, nuevamente el caso número (5) junto con el (6) resultó con la disminución de la Velocidad de Conducción Nerviosa. El Nervio Mediano en lo que respecta a su Latencia Sensorial se encontró prolongada mayor de 3.5 ms. en los pacientes (5,6 y 14) la Amplitud se encontró por abajo de 19 mV en los pacientes (1,4,5,7,8,10,13 y 15) Respecto al Nervio Cubital en su Latencia Sensorial se encontró prolongada, mayor a 3.1 ms en los pacientes (1,3,5,6,7,8,11,12 y 14) los que corresponden al 60% , la Amplitud se encontró por abajo de 18 mV. en los pacientes (1,2,3,4,7,8,9,10,12,13, y 14) los que corresponden al 73.3% de los casos. El Nervio Peroneo que fue estudiado en sólo 12 pacientes, en ninguno se encontró prolongación de la Latencia, en 3 pacientes (4,11, y 14) se encontró disminución de su amplitud y en sólo 2 pacientes (6 y 15) existió disminución de la Velocidad de Conducción Nerviosa Motora.

DISCUSSION

DISCUSION :

En nuestro estudio en lo que se refiere a las características de los pacientes : Sexo y Edad están de acuerdo con lo referido en la literatura reumatológica así como en lo que respecta a la presencia de Factor Reumatoide +, y la de Anticuerpos Antinucleares de patrón moteado. (8)

La afección del S.N.P. en pacientes con Síndrome de Sjögren Primario está acorde con los estudios recientemente publicados (22,45) que claramente exceden a los más antiguos (10,24).

La Neuropatía Sensitivomotora fue la más frecuentemente encontrada en nuestra serie al igual que en la Clínica Mayo (22) Sin embargo, nosotros encontramos en nuestros pacientes una afección diferente a lo referido en la literatura desde el punto de vista clínico ya que presentaban un compromiso del nervio cubital en el aspecto sensitivo en la mayoría de los pacientes (27,46).

Así mismo la afección de Neuropatía por Atrapamiento no fue detectada clínicamente y sólo con estudio neurofisiológico, éste caso correspondió al número (5) de nuestra serie, en el cual se observó una prolongación de la Latencia Motora, esto conjuntamente con la disminución de la Velocidad de Conducción Nerviosa, se define que puede estar afectado por la administración de corticoesteroides, debido a que el resto de las Latencias motoras no se afectaron en el N. Mediano.

En nuestros pacientes no encontramos afección a nivel del Trigémino al momento del estudio, como se señala clásicamente (24) y estudios recientes (23), es preciso mencionar que el caso número (13) presentó 3 años antes previo al diagnóstico del Sjögren un cuadro de Neuropatía Craneal Múltiple incluyendo la afección sensitiva del V par. Tampoco encontramos la afección pupilar, conocida como pupila de Adie en ninguno de nuestros pacientes a diferencia de lo referido (23) y conforme a lo señalado (46) El hallazgo de una alteración en las Latencias y Amplitudes Sensoriales sugiere que se trata de un compromiso a nivel axonal, como ha sido señalado (10,22) ya que la velocidad de Conducción Nerviosa solo se afecta muy discretamente.

CONCLUSIONES

CONCLUSIONES :

- * LAS MANIFESTACIONES DE AFECION DEL S.N.P. EN EL SINDROME DE SJÖGREN PRIMARIO OCUPA UN LUGAR PREPONDERANTE.
- * LA MANIFESTACION DE AFECION SENSITIVA FUE LA MAS FRECUENTE EN ESTE ESTUDIO, SIENDO EL NERVI0 CUBITAL EL MAS COMUN.
- * EL NERVI0 MEDIANO SE AFECTA EN LA LATENCIA DISTAL Y AMPLITUD SENSORIAL Y LA V.C.N. MOTORA NO SE AFECTA SIGNIFICATIVAMENTE ASI COMO EL POTENCIAL MOTOR.
- * EL NERVI0 CUBITAL SE AFECTA MAYORMENTE EN ESTE PADECIMIENTO DESDE EL PUNTO DE VISTA NEUROFISIOLÓGICO.
- * EN LOS PACIENTES CON SINDROME DE SJÖGREN PRIMARIO DEBERA INVESTIGARSE LA AFECION NEUROLÓGICA EN FORMA SISTEMÁTICA.

ESTA TESIS NO DEBE
SALIR DE LA BIBLIOTECA

SECCION DE TABLAS

RELACION DE PACIENTES Y SUS CARACTERISTICAS.

Paciente	Edad	Sexo	F.de Inicio	Síntomas Neurológicos	Signos Neurológicos	Est.Neurofisiol.
1.-	46	M	1986	3a.Parestesias.Ardor	Sin alteraciones.	Anormal
2.-	47	F	1982	10a.Ardor Plantar	Hipoestesia:T,D, F:NI.Aquileo:A.	Anormal
3.-	35	F	1975	2a.Parestesias Dism:F:MsIs	Hipoestesia: D Hipobatiestesia:MsIs Aquileo:Ausente.	Anormal
4.-	50	F	1982	1a6m.Parestesias Ardor	Hipoestesia:MsIs Hipoestesia Cubital:D Dism:F:MsSs.Aquileo:A	Anormal
5.-	49	F	1989	2a.Ardor.	Hipoestesia:T,D, Aquileo:Ausente.	Anormal
6.-	50	F	1959	3m.Ardor.Calambres.	Hipoestesia:T,D,F:NI Dism.Masa Musc. MsSs*	Anormal
7.-	43	F	1987	1a.Parestesia 6m.Ardor	Sin alteraciones	Anormal
8.-	73	F	1977	3a.Parestesias	Dism:F:Cubital Der Aquileo:Ausente.	Anormal
9.-	51	F	1970	2a.Parestesias.	Hipoestesia:F:Cubital Bilat.Aquileo:A.	Anormal
10.-	58	F	1990	1a.Parestesias	Hipoestesia:T,D,Cubi- tal*MsIs.Hipopaleste- sia MsIs.Aquileo:Izq:A	Anormal
11.-	65	F	1988	4a.Parestesias	Hipoestesia:T:Cubital Dism:F:Cbt.Izq.Aquileo:A	Anormal
12.-	65	F	1987	4m.Parestesias Calambres MsIs	Hipoestesia:T:MsIs Dism:F:Cbt Izq.Aquil:A	Anormal
13.-	46	F	1989	8m.Parestesias	Hipoestesia:T,D:L 2-4	Anormal
14.-	72	F	1967	6m.Dism:F:MsSs 3m.Parestesias MsIs	Hiperestesia:4 Ext. Dism:F:MsSs Distal.	Anormal
15.-	63	F	1991	4m.Parestesias	Hiperestesia:Plantar. Hipopalestesia MsIs. Dism:F:Cubital.	Anormal

A:Ausente.
D:Dolor
F:Fuerza
T:Tacto

Cbt:Cubital
Dism:Disminuido
MsIs:Membros Inferiores
MsSs:Membros Superiores
MsSs*:Intróseos.

TABLA DE VALORES NEUROFISIOLÓGICOS

NERVIO MEDIANO MOTOR :

AMPLITUD	7.0 +/- 3 (3.5) mV.
LATENCIA	3.49 +/- 3.4 (4.2) ms.
V.C.N.	57.7 +/- 4.9 (48) m/s.

NERVIO MEDIANO SENSORIAL:

AMPLITUD	38.5 +/- 15.6(19) mV.
LATENCIA	2.84 +/- 0.34(3.5) ms.

NERVIO CUBITAL SENSORIAL:

AMPLITUD	35.0 +/- 14.7(18) mV.
LATENCIA	2.54 +/- 0.79(3.1) ms.

NERVIO PERONEO MOTOR:

AMPLITUD	5.1 +/- 2.3(2.5) mV.
LATENCIA	3.77 +/- 0.86(4.63) ms.
V.C.N.	48.3 +/- 3.9 (44.4) m/s.

El valor expresado dentro del paréntesis fue tomado en este estudio. Ref.(44)

	LATENCIA MOTORA MEDIANO DER. ms.	VELOCIDAD CONDUCCION NERVIOSA MEDIANO DERECHO m/s.	AMPLITUD MEDIANO DER. mV.
1.-	3.75-7.71	53.0	3593.7
2.-	3.12-6.46	52.3	3593.7
3.-	2.92-6.67	53.2	13125.0
4.-	3.12-6.67	53.3	7812.5
5.-	4.37-9.48	42.2	3437.5
6.-	3.12-7.61	47.9	9062.5
7.-	3.12-6.46	56.8	3750.0
8.-	3.12-6.44	56.8	8906.0
9.-	3.75-6.87	57.6	8125.0
10.-	3.54-6.87	64.5	7950.0
11.-	3.12-7.08	53.0	6875.0
12.-	3.33-6.87	56.4	5625.2
13.-	3.75-6.67	58.2	7437.0
14.-	3.33-7.29	53.0	4062.5
15.-	3.33-7.29	55.5	5000.0

TABLA - 3 -.

TABLA - 4 -.
LATENCIAS SENSITIVAS (ms):

	MEDIANO DER.	CUBITAL DER.
1.-	3.50	3.71
2.-	3.17	3.00
3.-	3.04	3.32
4.-	3.04	3.08
5.-	4.21	3.37
6.-	3.75	3.79
7.-	3.17	3.42
8.-	2.83	3.17
9.-	3.25	3.00
10.-	3.25	3.08
11.-	3.37	3.12
12.-	3.46	3.58
13.-	3.50	2.83
14.-	3.83	3.42
15.-	3.50	2.50

AMPLITUDES SENSITIVAS (mV):

	MEDIANO DER.	CUBITAL DER.
1.-	18.75	13.12
2.-	30.62	16.87
3.-	21.87	11.56
4.-	16.50	12.81
5.-	15.00	24.32
6.-	36.87	28.12
7.-	16.87	14.37
8.-	5.00	9.06
9.-	19.25	15.40
10.-	15.62	16.40
11.-	25.63	19.37
12.-	22.50	10.50
13.-	6.56	10.53
14.-	19.00	9.06
15.-	18.76	20.12

	LATENCIA MOTORA PERONEO DER.	VELOCIDAD DE CONDUCCION NERVIOSA PERONEO DERECHO.	AMPLITUD PERONEO DER.
	ms.	m/s.	mV.
1.-	3.54- 9.79	49.6	7500.
2.-	3.96-10.46	44.8	3750.
3.-	3.54- 9.79	46.4	6718.
4.-	3.54- 9.17	53.2	2031.
5.-	4.37-10.21	50.5	11000.
6.-	4.17-10.83	40.5	6093.7
7.-	3.96-10.21	59.5	3906.2
8.-	3.75- 9.17	49.8	5750.
10.-	3.75- 9.17	51.6	5000.
11.-	3.97-10.21	51.2	1312.
14.-	3.12- 8.96	46.2	437.5
15.-	4.37-11.25	42.1	7968.7

TABLA - 5 -.

BIBLIOGRAFIA

- 1.- Mc Carty DJ:Arthritis (And allied conditions) Lea&Febiger,Philadelphia United States of America eleventh Edition 1989;76:1197-1204
- 2.- Frost-Larsen K,Isager H,Manthorpe R:Sjögren's syndrome: treated with bromhexine: a randomised clinical study.British Medical Journal,1978;1:1579-1581.
- 3.- Strickland RU,Tesar JT,Berne BH,et al:The Frequency of Sicca Syndrome in an Elderly Female Population.J Rheumatol 1987;14:766-71
- 4.- Alexander E,Provost TT:Sjögren Syndrome: association of cutaneous vasculitis with central nervous system disease.Arch Dermatol 1987;123:801-10.
- 5.- Kraus A,Alarcón-Segovia D:Primary Juvenile Sjögren's Syndrome.J Rheumatol 1988; 15:803-06.
- 6.- Castro-Poltronieri A,Alarcón-Segovia D:Articular Manifestations of Primary Sjögren's Syndrome.J Rheumatol 1983;10:485-88.
- 7.- Constantopoulos SH,Papadimitriou CS,Moutsopoulos HM:Respiratory Manifestations in Primary Sjögren's Syndrome.Chest 1985;88:226-29.
- 8.- Alexander EL,Provost TT,Stevens MB,Alexander GE:Neurological Complications of primary Sjögren's syndrome.Medicine (Baltimore)1982;61:247-57.
- 9.- Alexander GE,Provost TT,Stevens MB,Alexander EL:Sjögren syndrome:Central nervous system manifestations.Neurology 1981;31:1391-6.
- 10.- Peyronnard JM,Charron L,Beaudet F,Couture F:Vasculitic neuropathy in rheumatoid disease and Sjögren syndrome. Neurology 1982;32:839-45.
- 11.- Bansal SK,Sawhney JM,Chopra JS:Epilepsia Partialis Continua in Sjögren's Syndrome Epilepsia 1987;28:362-63.
- 12.- Caselli RJ,Scheithauer BW,Bonies CA:The treatable Dementia of Sjögren's Syndrome Ann Neurol 1991;30:98-101.
- 13.- Malinow KL,Molina R,Gordon B,Selnes DA,Provost TT et al.Neuropsychiatric Dysfunction in Primary Sjögren Syndrome. Ann Intern Med 1985;103:344-49.
- 14.- Alexander EL,Malinow K,Lejewski JE, et al .Primary Sjögren's Syndrome with Central Nervous System Disease Mimicking Multiple Sclerosis. Ann Intern Med 1986;104:323-30.
- 15.- Alexander EL,Alexander GE:Aseptic meningoencephalitis in primary Sjögren's syndrome Neurology1983;33:593-8.
- 16.- Provost TT,Vasily D,Alexander EL:Sjögren's Syndrome.Cutaneous,Immunologic,and Nervous System Manifestations.Neurol Clin 1987;5:405-26.
- 17.- Alexander EL,Craft C,Dorsch C et al.Necrotizing Arteritis and Spinal Subarachnoid Hemorrhage in Sjögren Syndrome. Ann Neurol 1982;11:632-35.
- 18.- Alexander EL,Beall SB,Provost TT,Patronas N, McFarland HF:Magnetic resonance imaging (MRI) in primary Sjögren's syndrome with CNS disease (CNS-SS)New clues to pathogenesis.Arthritis Rheum 1986;29:S63
- 19.- Konttinen YT,Kinnunen E,Bonsdorff M,et al.Acute transverse myelopathy successfully treated with plasmapheresis and prednisone in a patient with primary Sjögren syndrome.Arthritis Rheum 1987;30:339-44.
- 20.- Laloux P,Brucher JM ,Guerit JM,Sindic CJ,Lalonde EC.Subacute sensory neuropathy associated with Sjögren's sicca syndrome.J.Neurol 1988;235:352-54.
- 21.- Binder A,Snaith ML,Isenberg D.SJÖGREN SYNDROME: A STUDY OF ITS NEUROLOGICAL COMPLICATIONS.Br J Rheum 1988;27:275-80.
- 22.- Mellgren SI,Corin DL,Stevens JC,Dyck PJ.Peripheral neuropathy in primary Sjögren's syndrome.Neurology 1989;39:390-94.
- 23.- Font J,Valls J,Cervera R et al.Pure sensory neuropathy in patients with primary Sjögren's syndrome:clinical,immunological,and electromyographic findings. Ann Rheum 1990;49:775-778.

- 24.- Kaltreider HB, Talal N. The Neuropathy of Sjögren's Syndrome Trigeminal Nerve Involvement. 1969;70:751-62.
- 25.- Mallinow K, Yamakakis GD, Glusman SM et al. Subacute Sensory Neuropathy Secondary to Dorsal Root Ganglionitis in Primary Sjögren's Syndrome. Ann Neurol 1986;20:535-37.
- 26.- Chad D, Good P, Adelman L et al. Inclusion Body Myositis Associated with Sjögren's Syndrome. Arch Neurol 1982;39:186-88.
- 27.- Vrothem M, Lindvall B, Holmgren H et al. Neuropathy and myopathy in primary Sjögren's syndrome: neurophysiological, immunological and muscle biopsy results. Acta Neurol Scand 1990;82:126-31.
- 28.- Alexander EL, Lijewski JE, Jerdan MS, Alexander GE. Evidence of an Immunopathogenic basis for Central Nervous System Disease in Primary Sjögren's Syndrome. Arthritis Rheum 1986; 29:1223-31.
- 29.- Molina R, Provost TT, Alexander EL. Peripheral inflammatory vascular disease in Sjögren's Syndrome. Arthritis Rheum. 1985;28:1341-47.
- 30.- Smith DL, Lucas LM. Sjögren's Syndrome More than dry eyes and dry mouth. Postgraduate Medicine. 1987;82:123-31.
- 31.- Alexander EL, Hirsch TJ, Arnett FC, et al. Ro(SSA) and La(SSB) antibodies in the clinical spectrum of Sjögren's syndrome. J Rheumatol 1982;9:239-46.
- 32.- Kassan SS, Thomas TL, Moutsopoulos HM, et al. Increased risk of lymphoma in sicca syndrome. Ann Intern Med. 1978;89:888-92.
- 33.- Molina R, Provost TT, Arnett FC, et al. Primary Sjögren's Syndrome in Men: Clinical, Serologic, and Immunogenetic Features. Am J Med. 1986;80:23-31.
- 34.- Moutsopoulos HM, Webber B, Vlagopoulos TP, et al. Differences in the Clinical Manifestations of Sicca Syndrome in the Presence and Absence of Rheumatoid Arthritis. Am J Med. 1979;66: 733-36.
- 35.- Couderc LJ, D'Agay MF, Danon F, et al. Sicca Complex and Infection With Human Immunodeficiency Virus. Arch Intern Med. 1987;147:898-901.
- 36.- Goren M, Goren S. Diagnostic Test in Patients With Symptoms of Keratoconjunctivitis Sicca Am J Ophthalmol. 1988;106:570-74.
- 37.- Vitali C, Tavoni A, Simi U, et al. Parotid Sialography and Minor Salivary Gland Biopsy in the Diagnosis of Sjögren's Syndrome. A Comparative Study of 84 Patients. J Rheumatol. 1988;15: 262-67.
- 38.- Kohler PF, Winter ME. A quantitative test for xerostomia: the Saxon test, an oral equivalent of the Schirmer test. Arthritis Rheum. 1985;28:1128-32.
- 39.- Greenspan JS, Daniels TE, Talal N, et al. The histopathology of Sjögren's syndrome in labial salivary gland biopsies. Oral Surg Oral Med Oral Pathol 1974;37:217-29.
- 40.- Marx R, Hartman K, Rethman K. A Prospective Study Comparing Incisional Labial to Incisional Parotid Biopsies in the Detection and Confirmation of Sarcoidosis, Sjögren's Disease, Sialosis and Lymphoma. J Rheumatol 1988;15:621-29.
- 41.- Manthorpe R, Prause JU. Treatment of Sjögren's syndrome: An overview. Scand J Rheumatol 1986 Suppl 61:237-41.
- 42.- Kriegbaum NJ, Linstow M, Oxholm P, et al. A Follow-up study of the progress of Keratoconjunctivitis Sicca and Response to Treatment in Primary Sjögren's Syndrome. Scand J Rheumatology. 1989;18:193-96.
- 43.- Adams RD, Victor M. Principles Of Neurology. McGraw Hill. Fourth Edition 1989;46:1028-76.
- 44.- Kimura J. Electrodiagnosis in Diseases of Nerve and Muscle: Principles and Practice. Edition 2. F.A Davis Company Philadelphia. 1989;6:103-135.
- 45.- Hietaharju A, Yli-Kerttula U, Hakkinen V, et al. Nervous System manifestations in Sjögren's Syndrome. Acta Neurol Scand 1990;81:144-52.
- 46.- Kennott RP, Harding AE. Peripheral neuropathy associated with the sicca syndrome. J. Neurol. Neurosurg Psychiatry. 1986;49:90-2.