



Sociedad Española
de Reumatología -
Colegio Mexicano
de Reumatología

Reumatología Clínica

www.reumatologiaclinica.org



Cartas al Editor

Síndrome de Sjögren y halitosis: descripción de un caso clínico



Sjögren's syndrome and halitosis: A case report

Sr. Editor:

La halitosis es un motivo común de consulta que entraña un amplio diagnóstico diferencial, pudiendo ser la manifestación de enfermedades extraorales o sistémicas, como el caso que presentamos de un síndrome de Sjögren (SS).

Mujer de 36 años, sin antecedentes médicos o quirúrgicos de interés que fue remitida desde atención primaria por halitosis persistente de un año de evolución, siendo valorada reiteradas veces por odontología con limpiezas bucales sin presentar enfermedad oral justificante. Valorada por otorrinolaringología y digestivo realizando TAC de senos, rinoscopia, tránsito esófago-gástrico, test del aliento y analítica general, todo ello sin hallazgos patológicos. Había realizado tratamiento con enjuagues orales, dentífricos, inhibidores de la bomba de protones, procinéticos, productos de parafarmacia, manteniendo una halitosis limitante. En la anamnesis dirigida por medicina interna refería halitosis diaria, mejoraba con la ingesta y empleo de chicles, necesidad de beber agua constante incluyendo la noche, sensación de boca seca y malestar ocular frecuente con prurito que atribuía a su trabajo y estrés. No refería otra clínica dirigida por órganos o aparatos. En la exploración general no se hallaron datos patológicos a excepción de una evidente halitosis en la exhalación de origen bucal y sequedad lingual con el resto de la cavidad oral normal. La analítica con hemograma, hemostasia, perfil renal y hepático presentaba valores normales. La autoinmunidad presentaba unos ANA positivos por inmunofluorescencia 1/160 patrón homogéneo con presencia de anti-Ro, siendo el resto negativo/normal. La radiografía de tórax y ecografía abdominal resultaron normales (tabla 1, disponible en material suplementario online). La prueba de Schirmer binocular era inferior a 5 mm a los 5 min, y la tinción con Rosa de Bengala puntuaba 4 puntos. Se realizó gammagrafía de parótidas por negativa de la paciente a biopsia de glándulas salivares, que demostró déficit de captación difuso bilateral de grado II/IV. Con los resultados obtenidos se estableció el diagnóstico de halitosis secundaria a xerostomía por SS, recomendándose abandono de la cafeína, empleo de caramelos de menta o limón sin azúcar, enjuagues orales con colutorios no alcohólicos, hidratación frecuente, lágrimas y saliva artificiales. La paciente presentó mejoría parcial autopercebida de la sequedad oral y halitosis, por lo que se inició tratamiento con pilocarpina de manera progresiva hasta 5 mg/6 h donde se obtuvo control satisfactorio de los síntomas, mejorando progresivamente la sequedad oral y la halitosis objetivada en consulta, sin complicaciones en el seguimiento actual.

La halitosis se define como un olor desagradable del aliento personal, que puede presentar un problema social importante y

Tabla 1

Diagnóstico diferencial de halitosis verdadera

A) Halitosis fisiológica (factores orales no patológicos)
B) Halitosis patológica
- Causas orales:
Enfermedad periodontal, estomatitis, faringitis, disfunción parotídea y neoplasias
- Causas extraorales:
o Causas periorales: nasales, paranasales, laríngeas (sinusitis, rinitis atrófica, cuerpos extraños, malformaciones, epiglotitis)
o Enfermedades digestivas: divertículo de Zenker, dispepsia, reflujo esofágico, infección <i>Helicobacter pylori</i> , enfermedad biliar y neoplasias
o Enfermedades respiratorias: infecciones pulmonares, bronquiectasias, absceso, tuberculosis y neoplasias
o Enfermedades neurológicas: enfermedades neurodegenerativas, epilepsia y neoplasias
o Enfermedades sistémicas: diabetes mellitus, insuficiencia renal o hepática, deshidratación, intoxicaciones, fármacos, enfermedades autoinmunes (síndrome de Sjögren, artritis reumatoide, lupus eritematoso, esclerodermia) y carcinomas

ser consecuencia principalmente de enfermedad odontológica¹, aunque en ocasiones puede corresponder a enfermedad extraoral (otorrinolaringológica, digestiva, hepática, neurológica, respiratoria o sistémica), que pueden necesitar tratamiento y seguimiento específico². El SS es una enfermedad autoinmune crónica en la que existe un infiltrado inflamatorio linfocitario en las glándulas exocrinas y en ciertos tejidos extraglandulares, con destrucción progresiva de estas, produciendo xerostomía y xeroftalmía entre otros síntomas³. La saliva está compuesta por agua, electrolitos, proteínas, glucoproteínas, defensas, proteasas, histatinas y lisozimas, así como otras moléculas con propiedades biológicas y bioquímicas esenciales para mantener la fisiología bucal.

La xerostomía se encuentra entre los criterios clasificatorios de la enfermedad, y es el síntoma más ampliamente referenciado por los pacientes entre otros problemas orales ocasionados por el déficit de saliva, cumpliendo nuestra paciente 5 de los 6 criterios americano-europeo establecidos en 2002^{4,5}. La composición microbiológica de la saliva presenta un papel fundamental ya que en pacientes con un flujo de salival disminuido, como en el SS, existe modificación de la flora bacteriana, lo cual está relacionado con un incremento en la concentración de microorganismos como *Lactobacillus acidophilus*, *Streptococcus mutans*, *Candida albicans* entre otros, favoreciendo en estos pacientes las caries, infecciones (candidiasis), quemazón oral, glosodinia, disfagia, disgeusia, halitosis y lesiones orales^{6,7}. La halitosis es consecuencia de este déficit salivar, sin embargo está escasamente referenciada como signo principal de percepción y sospecha para diagnóstico del SS como ocurrió en nuestro caso⁶. El tratamiento consiste en múltiples medidas higiénico-dietéticas que favorezcan la humidificación oral, el empleo de saliva artificial y en casos más severos farmacología sistémica como los colinérgicos^{8,9}.

Bibliografía

1. Scully C. Halitosis. *BMJ Clin Evid.* 2014;18:1305.
2. Rosenberg M. Clinical assessment of bad breath: Current concepts. *JADA.* 1996;127:475–82.
3. Ramos-Casals M, Tzioufas AG, Font J. Primary Sjögren's syndrome: New clinical and therapeutic concepts. *Ann Rheum Dis.* 2005;64:347–54.
4. Vitali C, Bombardieri S, Jonsson R, Moutsopoulos HM, Alexander EL, Carsons SE, et al. Classification criteria for Sjögren's syndrome: A revised version of the European criteria proposed by the American-European Consensus Group. *Ann Rheum Dis.* 2002;61:554–8.
5. González S, Sung H, Sepúlveda D, González M, Molina C. Oral manifestations and their treatment in Sjögren's syndrome. *Oral Dis.* 2014;20:153–61.
6. Monteserín Matesanz M, García Chías B, Jiménez Vidal N, Cerero Lapiedra R, Esparza Gómez GC. Síndrome de Sjögren. Revisión e implicaciones en el ámbito de la salud oral. *Cient Dent.* 2014;11:49–54.
7. Takahashi N. Oral Microbiome Metabolism: From Who Are They? to What Are They Doing? *J Dent Res.* 2015;94:1628–37.
8. Mathews SA, Kurien BT, Scofield RH. Oral manifestations of Sjögren's syndrome. *J Dent Res.* 2008;87:308–18.
9. Mays JW, Sarmadi M, Moutsopoulos NM. Oral manifestations of systemic autoimmune and inflammatory diseases: Diagnosis and clinical management. *J Evid Based Dent Pract.* 2012;13 Suppl 3:S265–82.

Antonio Ruiz Serrato^{a,*}, Rafael Infantes Ramos^b,
Antonio Jiménez Ríos^c y Pedro Pablo Luján Godoy^a

^a Servicio de Medicina Interna, Hospital de Antequera, Málaga, España

^b Atención Primaria, Hospital Virgen de la Victoria, Málaga, España

^c Atención Primaria, Hospital Regional Universitario, Málaga, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: ito.ruizserrato@gmail.com (A. Ruiz Serrato).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.reuma.2015.11.005>

Case of familial Mediterranean fever presenting with constant abdominal pain



Caso de fiebre mediterránea familiar con dolor abdominal constante

Dear Editor,

Familial Mediterranean fever (FMF) is a disease characterized by sporadic, serosal inflammation and unpredictable attacks of fever. This condition is thought to be hereditary and autosomal recessive. Patients often consult with fever, joint pain and intermittent abdominal pain, which progresses as an attack that does not last more than 3 days.¹ We discuss a case, rarely reported in the literature, in which the presenting symptom was continuous abdominal pain. An extensive study led to a diagnosis of FMF.

A 49-year-old man of Turkish origin came to our outpatient clinic with isolated, persistent abdominal pain. He had a 10-year history of abdominal pain in the form of continuous shooting pain in left upper quadrant. The attacks of abdominal pain were not very severe, but would last all day and, over the past 5 years, he had noted that the severity did not change upon eating or drinking. The patient had undergone examination with all the advanced radiological techniques, including exploratory laparoscopy focusing on possible sources of the abdominal pain, but no diagnosis had been reached.

The patient's vital signs on admission included a body temperature of 36.3 °C, pulse rate of 85 bpm, blood pressure of 140/90 mm Hg and respiratory rate of 13 breaths/min. There were no notable abdominal findings in the physical examination except tenderness on deep palpation in the left upper quadrant. Tests performed to determine the etiology included complete blood count, routine biochemistry, markers of hepatitis, urinalysis, stool microscopy and culture, thyroid function tests, anti-extractable nuclear antigen antibody profile, culture for *Salmonella* and *Brucella*, and tumor markers, and the results were normal or negative. Erythrocyte sedimentation rate was 25 mm/h (normal range, 0–20) and C-reactive protein level was 9 mg/L (0.2–5). In radiological examinations using advanced techniques, the findings in abdominal ultrasonography and computed tomography, esophagogastroscopy and colonoscopy were normal. Although the patient's clinical presentation was not suggestive of FMF, genetic testing was carried out with this disorder in mind. As a result, a homozygous R202Q mutation was detected. A Tru-cut biopsy taken from the rectum during the colonoscopy revealed AA amyloidosis. The patient was diagnosed with FMF on the basis of abdominal pain, the positive genetic test result and AA amyloidosis. The patient was started on

colchicine 3 times daily. After 3 weeks of treatment, the patient's abdominal pain had completely resolved.

In FMF, patients often present with peritonitis, pleurisy, synovitis and skin lesions such as erysipelas. However, approximately 95% of the patients complain of localized abdominal pain. The pain, local at first, progresses to rigidity, adynamic ileus and rebound tenderness, and ultimately spreads to the whole abdomen. The attacks often last up to 3 days.² Familial Mediterranean fever is caused by a *MEFV* gene mutation,³ which often occurs in exon 2 or 10. While the prevalent mutation (47–94%) is M694V in exon 10, previous genetic studies have shown that M680, E148Q, V726A, A744S, R202Q, R761H and T267 are also frequent mutations.⁴ R202Q is a mutation that can be detected quite often in the Turkish population. In studies carried out in Turkey, it has been shown that heterozygous forms produce no symptoms and do not cause amyloidosis, but homozygous forms are associated with the development of symptoms and progression to amyloidosis.

Our patient was admitted to the hospital with a 10-year history of persistent isolated left upper quadrant pain. A homozygous R202Q mutation was detected in the genetic analysis and rectal biopsy revealed AA amyloidosis. The patient responded well to treatment with colchicine.

Thus, FMF should be considered in patients presenting with abdominal pain that is not characteristic of this disorder.

Funding

None.

Conflict of interest

The authors declare that they have no conflict of interest.

Acknowledgments

None.

Bibliografía

1. Sohar E, Gafni J, Pras M, Heller H. Familial Mediterranean fever. A survey of 470 cases and review of the literature. *Am J Med.* 1967;43:227–53.
2. Lidar M, Yaqubov M, Zaks N, Ben-Horin S, Langevitz P, Livneh A. The prodrome: a prominent yet overlooked pre-attack manifestation of familial Mediterranean fever. *J Rheumatol.* 2006;33:1089–92.
3. Kasifoglu T, Calisir C, Cansu DU, Korkmaz C. The frequency of sacroiliitis in familial Mediterranean fever and the role of HLA-B27 and MEFV mutations in the development of sacroiliitis. *Clin Rheumatol.* 2009;28:41–6.