



## 1539 - ASOCIACIÓN CLÍNICO-SEROLÓGICA ENTRE EL SÍNDROME DE SJÖGREN Y VASCULITIS EN UN CENTRO TERCIARIO

À. Valls Villalba, A. Núñez Conde, J. Vega Costa, C. Codina Clavaguera, J. Mestre Torres, S. Buján Rivas y R. Solans Laque

Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitari Vall d'Hebron. Barcelona.

### Resumen

**Objetivos:** Describir las características clínicas, analíticas, tratamiento recibido y evolución de los pacientes con síndrome de Sjögren (SSj) que desarrollaron vasculitis.

**Métodos:** Estudio descriptivo de cohortes, retrospectivo, de pacientes afectados de SSj primario y vasculitis atendidos en un Hospital terciario. Los datos demográficos, clínicos, analíticos, terapéuticos y evolutivos se analizaron mediante el paquete estadístico SPSS. Los datos cuantitativos se expresan como media  $\pm$  DE y los cualitativos como proporciones.

**Resultados:** Se incluyeron 53 pacientes (51, 96,2%, mujeres) de una cohorte de 395 pacientes, con una edad media al diagnóstico de 56,12 ( $\pm$  2,17) años. El 83,0%, 84,9% y 90,6%, respectivamente, cumplían criterios de 2016, 2002 y 2012. 32 pacientes (60,4%) presentaron como manifestación púrpura leucocitoclástica, 8 (15,9%) urticaria vasculitis, y 5 (9,4%) vasculitis asociadas a ANCA (4 una PAM-MPO + y 1 una GPA-PR3 +). El 47,2% de los pacientes presentaron afectación pulmonar; el 43(81,1%) articular (19 [35,8%] artritis), el 21(39,6%) fenómeno de Raynaud y el 15,1% afectación neurológica. El 100%, presentaban ANA; 69,8% anti-Ro60 positivo, 52,8% anti-La, 75,5% FR; 62,3% hipergammaglobulinemia; 33,9% crioglobulinas, 58,5% beta2-microglobulina elevada, 4 (7,5%) disminución de C3 y 8 (15%) disminución de C4. Seis pacientes desarrollaron un linfoma. 34 pacientes (64,2%) recibieron tratamiento con corticoides y 20 (37,7%) con antipalúdicos. Las biopsias cutáneas mostraron una vasculitis leucocitoclástica, excepto en 5 casos que fueron compatibles con urticaria vasculitis, y en 1 con una PAN. La vasculitis fue significativamente más frecuente en pacientes con anti-Ro60+ ( $p = 0,005$ , OR 2,5, IC95% 1,33-4,74); anti-La + ( $p = 0,009$ , OR 2,39, IC95% 1,29-4,43); FR + ( $p < 0,000$ , OR 3,78, OR 3,72, IC95% 1,90-7,26); hipocomplementemia C4 ( $p < 0,00$ , OR 6,42, IC95% 2,65-15,56); hipergammaglobulinemia ( $p = 0,004$ , OR 2,53, IC95% 1,36-4,71), crioglobulinas ( $p = 0,016$ , OR 2,29, IC95% 1,21-4,33); artritis ( $p = 0,001$ , OR 3,26, IC95% 1,72-6,19), fibrosis pulmonar ( $p = 0,010$ , OR 2,92, IC95% 1,38-6,17), y linfoma ( $p = 0,011$ , OR 4,05, IC95% 1,5-10,94).

**Discusión:** La mayoría de pacientes con SSj y vasculitis presentaron brotes repetidos de vasculitis cutánea, igual que en otras series previamente descritas. No obstante, cabe destacar que nuestros pacientes presentaron una mayor proporción de afectación pulmonar, articular y positividad para anticuerpos anti-La. Cinco pacientes presentaron una vasculitis asociada a ANCA, siendo esta

asociación muy infrecuente y grave.

*Conclusiones:* Los pacientes con SSj pueden presentar múltiples formas de vasculitis siendo la más frecuente la purpura leucocitoclástica. No obstante, pueden desarrollar vasculitis sistémicas, graves, asociadas a ANCA o crioglobulinemia. La vasculitis es más frecuente en pacientes con anti-Ro y/o anti-La y/o factor reumatoide positivos, hipocomplementemia, crioglobulinas e hipergammaglobulinemia.

## **Bibliografía**

1. Ramos-Casals M, Anaya J, García-Carrasco M, et al. Cutaneous Vasculitis in Primary Sjögren Syndrome. *Medicine*. 2004;83(2):96-106.