



20 - NEUMONITIS POR SÍNDROME DE Sjögren, EXPERIENCIA DE UN HOSPITAL SECUNDARIO

Irene Zamora Zamora, Laura Martínez Díaz, Marta Moret Rueda, Adrián Gómez García Consuegra, Sergio Andrés Portilla Ríos, Cristina González Cegarra e Ismael Calero Paniagua

Hospital Virgen de la Luz, Cuenca, España.

Resumen

Objetivos: Neumopatía intersticial como manifestación en pacientes con síndrome de Sjögren primario: a propósito de dos casos en un hospital de segundo nivel.

Métodos: Presentamos dos casos con síndrome de Sjögren primario que muestran afectación a nivel pulmonar.

Resultados: Caso 1: mujer de 47 años, fumadora, que consulta por lesiones purpúricas no palpables en las piernas junto con edemas y dolor asociado desde los 18 años. Asocia además sequedad bucal y síndrome de Raynaud. Se realiza estudio de autoinmunidad con un patrón 1/1280, anti-Ro y anti LA positivos todo ello compatible con síndrome de Sjögren primario. Durante el seguimiento a lo largo de los años refiere mayor sequedad bucal y aparición de sequedad ocular, alopecia y aumento de las glándulas parótidas. Comenta astenia generalizada y disnea de moderados esfuerzos, con auscultación cardiopulmonar anodina y radiografía de tórax con dudoso patrón intersticial en 1/3 inferiores. En las pruebas de función respiratoria destaca caída de la difusión de monóxido de carbono (DLCO) al 51% sin desaturación en el test de la marcha. Se solicita una tomografía computarizada de alta resolución (TACAR) en la que evidencia reticulación subpleural moderada periférica de predominio en lóbulos inferiores junto con opacidades en vidrio deslustrado, compatible con un patrón de neumonía intersticial no específica asociada a síndrome de Sjögren. Se inicia tratamiento con pulsos de metilprednisolona de 250 mg durante tres días y ciclofosfamida 6 ciclos con buena respuesta. Caso 2: mujer de 76 años con síndrome de Sjögren primario con afectación sistémica a nivel pulmonar (neumopatía intersticial) con tratamiento corticoideo en 2016, estabilidad radiológica y clínica desde entonces. Patrón de autoinmunidad con anticuerpos antinucleares (ANA) > 1/1280 nucleolar, positivo a anti-SSA, anti-SSB y anti-ku. Ingresa en abril de 2019 por aumento de disnea de mínimos esfuerzos, tos, expectoración y fiebre de 38 °C de predominio vespertino. En la exploración física presentaba roncus y sibilantes dispersos. Durante el ingreso se solicita analítica donde se objetiva elevación de PCR sin otros hallazgos relevantes, ecocardiograma transtorácico dentro de la normalidad y finalmente se solicita TACAR (fig. 2). Se comenta el caso en sesión clínica y se asume neumonitis en contexto de síndrome de Sjögren primario que se trata con tres pulsos de metilprednisolona 250 mg y rituximab 1 g en dos infusiones. En octubre de 2022 la paciente refiere de nuevo disnea de mínimos esfuerzos con crepitantes en velcro de nueva aparición junto con empeoramiento de la difusión en las pruebas de función

respiratoria por lo que se solicita nuevo TACAR (fig. 2) con recaída y es tratada con nuevo ciclo de rituximab.

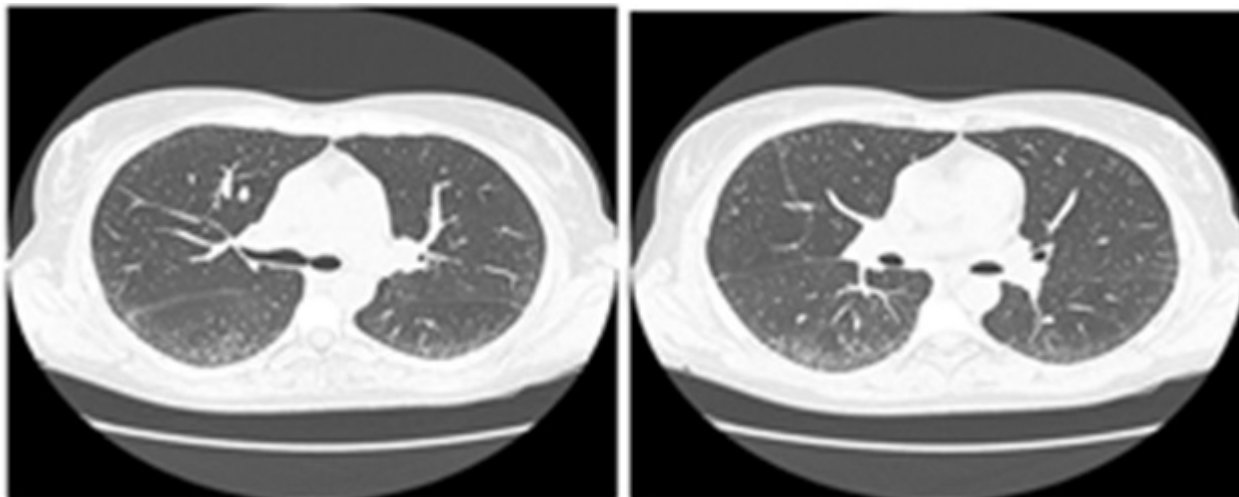


Figura 1.

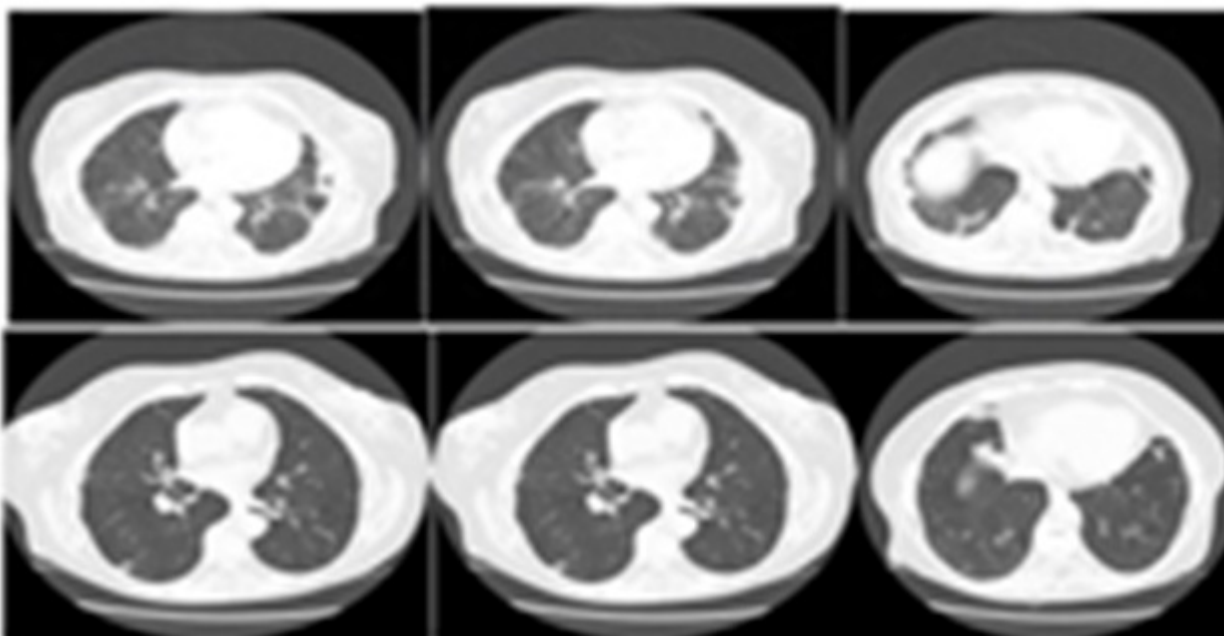


Figura 2.

Conclusiones: La enfermedad pulmonar intersticial es la anomalía pulmonar más frecuente en el síndrome de Sjögren primario, más común en mujeres mayores de 60 años. Se debe tener en cuenta la mala correlación con la radiografía de tórax y que, incluso, pacientes asintomáticos con pruebas de función respiratoria normales, pueden presentar alteraciones ya en el TACAR. El tratamiento se basa en el uso conjunto de corticoides e inmunosupresores siendo de elección la ciclofosfamida, aunque, se está utilizando rituximab en los últimos años.