



IF-72. - PREDICTORES DE DESARROLLO DE ENFERMEDAD LINFOPROLIFERATIVA EN 921 PACIENTES CON SÍNDROME DE SJÖGREN PRIMARIO (REGISTRO GEASSS)

P. Brito¹, B. Kostov², R. Solans³, M. Camps⁴, L. Morera⁵, B. Sopena⁶, D. Caravia Durán⁷, M. Akasbi⁸, J. Callejas, M. Ripoll, B. Pinilla, E. Fonseca, J. Canora Lebrato, E. Nadal, G. de la Red, I. Fernández Regal, I. Jiménez Heredia, en representación del Grupo de Trabajo GEAS

¹Servicio MAS. Hospital Clínic. Barcelona ²CAP Les Corts. CAPSE, IDIBAPS. Barcelona. ³Servicio de Medicina Interna. Hospital Vall d'Hebron. Barcelona. ⁴Servicio de Medicina Interna. Hospital Carlos Haya. Málaga.

⁵Servicio de Medicina Interna. Hospital Parc Taulí. Sabadell. ⁶Servicio de Medicina Interna. CHUVI. Vigo.

⁷Servicio de Medicina Interna. HUCA. Oviedo. ⁸Servicio de Medicina Interna. Hospital Infanta Leonor. Madrid.

Resumen

Objetivos: Analizar las características epidemiológicas, clínicas y analíticas al diagnóstico del síndrome de Sjögren (SSp) y analizar la utilidad del nuevo índice europeo de actividad del SS 2010 (ESSDAI) para predecir el desarrollo de linfoproliferación en una gran cohorte de pacientes españoles con SS.

Métodos: El registro multicéntrico GEAS-SS se formó en 2005 con el objetivo de recoger una gran serie de pacientes españoles con SSp. Actualmente incluye 13 centros de referencia españoles con experiencia en el manejo del SS. Hasta enero de 2013, la base de datos incluía 921 pacientes que cumplen los criterios clasificatorios A-E de 2002 para el SSp. El índice acumulado ESSDAI se calculó retrospectivamente al momento del diagnóstico. Los valores estadísticos se expresaron como el cociente de riesgo (HR) y el intervalo de confianza del 95% (IC).

Resultados: Tras la exclusión de 17 pacientes que fueron diagnosticados con linfoma antes del diagnóstico del SS, se evaluaron un total de 904 pacientes seguidos durante una media de 79 meses. Durante el seguimiento, 25 (3%) pacientes desarrollaron linfoma después de ser diagnosticados de SSp. Las siguientes características presentes al diagnóstico del SS se asociaron con el desarrollo de linfoma: sexo masculino (HR: 5,78, IC: 2,14-15,63), edad (HR: 1,04, IC: 1-1,07), C3 (< 0,82 g/L) (HR: 3,75, IC: 1,38-10,19), C4 (< 0,07 g/L) (HR: 3,22, IC: 1,08-9,61), banda monoclonal (HR: 4,23, IC: 1,38-13,02) y crioglobulinas (HR: 4,44, IC: 1,86-10,58). El análisis multivariado de regresión de Cox identificó el género, C3 bajo, banda monoclonal y crioglobulinas como variables significativas independientemente relacionadas con el desarrollo de linfoma. Con respecto a los dominios ESSDAI, la actividad (puntuación > 1) en los dominios constitucional (HR: 4,06, IC: 1,54-10,70) y hematológico (HR: 2,59, IC: 1,16-5,78) se asoció con el desarrollo de linfoma. Además, la actividad en el dominio hematológico se asoció de forma independiente con el desarrollo de linfoma. Los pacientes con el más alto grado de actividad en el dominio constitucional (fiebre > 38,5°C, sudores nocturnos y/o pérdida de peso involuntaria de > 10% del peso corporal) mostraron mayor riesgo de desarrollo de linfoma (HR: 9,11, IC: 2,51-33,12).

Conclusiones: Fiebre > 38,5 °C, sudores nocturnos y/o pérdida de peso significativa fueron las características clínicas asociadas prospectivamente con el desarrollo de linfoma en pacientes con SSp. Además, hemos identificado un perfil hematológico e inmunológico específico (citopenias, hipocomplementemia, banda monoclonal y crioglobulinemia) como predictores de linfoma en el SS. Así, los pacientes que presentan este perfil clínico y de laboratorio al diagnóstico del SSp requieren un seguimiento más estrecho.