



## IF-074 - EL SÍNDROME DE SJÖGREN (SS): MÁS ALLÁ DE UN SÍNDROME SECO

M. Camprodon, D. Moreno, J. Loureiro, J. Mestres y R. Solans

Medicina interna. Hospital Universitari General Vall d'Hebron. Barcelona.

### Resumen

**Objetivos:** Describir las características clínicas e inmunológicas de los pacientes con neuropatía periférica y la evolución según tratamiento administrado.

**Material y métodos:** Estudio descriptivo, retrospectivo de todos los pacientes diagnosticados de SS según los criterios Europeos de 2002, entre 1992 y 2017, en un centro terciario, que presentaban neuropatía periférica. Se recogieron datos epidemiológicos, analíticos, electrofisiológicos y clínicos.

**Resultados:** Durante este periodo se diagnosticaron 331 pacientes, de los que 18 (5,5%) presentaron polineuropatía: 2 (11,1%) hombres y 16 (88,9%) mujeres, con un tiempo medio de seguimiento de 8 años. Un 72,2% se diagnosticaron entre la 4ª-6ª década de la vida, un 11,1% en la 3ª década y un 16,7% con más de 70 años. La polineuropatía precedió o se superpuso al diagnóstico del SS en el 55,5% de los casos, con un intervalo medio de tiempo de 1 año. El 100% presentaban xeroftalmia (test de Schirmer positivo 88,9%) y xerostomía (gammagrafía salival: 33,3% estadio II, 50% estadio III, 16,7% estadio IV). A 13 pacientes se les realizó biopsia de glándula salivar menor (BGS<sub>Lm</sub>), que mostró agregados > 50 linfocitos en un 50%. El 88,8% presentaba ANA positivos > 1/160; 72,2% anti-Ro60; 83,3% anti-Ro52, 38,9% anti-La, 55,5% FR; 22,2% crioglobulinemia; 38,9% hipergammaglobulinemia. Clínicamente, el 33,3% presentaba artritis/artralgias y el 22,2% neumopatía. Un 72,2% presentaban una polineuropatía axonal sensitiva con parestesias de predominio en EEII; el 16,6% una polineuropatía axonal sensitivo-motora; un 11,1% una neuropatía de fibra pequeña/disautonomía; un 1% una ganglioneuropatía con ataxia sensitiva, 1 caso de polineuropatía desmielinizante sensitivomotora, 1 mononeuritis múltiple, y 1 una neuropatía craneal. Respecto al tratamiento, 12 pacientes recibieron corticoides sistémicos (prednisona 0,5 mg/kg/día) en pauta descendente, asociado a un inmunosupresor: AZA (100 mg/d) en 2 casos con buena respuesta en 1 de ellos; interferon en 3 pacientes, micofenolato 350 mg/12 en 2 pacientes con respuesta parcial, 1 hidroxiclороquina 200 mg/día con mejoría clínica y 2 pacientes con ciclofosfamida sin respuesta prolongada. A 9 pacientes se les administró inmunoglobulinas iv (0,7 g/kg/día) cinco días durante 6 meses, requiriendo en 8 una segunda línea de tratamiento con rituximab (2 dosis de 1 gramo), presentando buena respuesta clínica el 50%. Un solo paciente recibió tratamiento con belimumab tras la refractariedad al resto de terapias. 4 pacientes no recibieron tratamiento ante mínima sintomatología. El 35,3% no presentaron mejoría clínica. Al final del seguimiento la media de la escala de Rankin fue 1,7.

**Discusión:** La neuropatía periférica es una manifestación poco frecuente en el SS, con mala

respuesta al tratamiento inmunosupresor. En nuestra serie, 18 (5,5%) pacientes presentaron polineuropatía periférica cuya forma más habitual fue la axonal sensitiva, siendo los datos de laboratorio hallados más frecuentemente la positividad de ANA y anti-Ro52. Fueron excluidos tres pacientes con sintomatología y exploraciones compatibles con SS pero sin cumplir criterios de 2002, ante Ro60 negativo y BGSLm no diagnóstica, destacando una positividad para Ro52. Los datos sugieren que el antiRo52 es más prevalente en pacientes con SS y polineuropatía. Observamos que a pesar de las múltiples terapias empleadas, la evolución de la polineuropatía es lentamente progresiva en muchos casos. El empleo de gammaglobulinas es una práctica clínica habitual, aunque la respuesta es escasa. En aquellos pacientes refractarios al tratamiento inmunosupresor convencional, una posible alternativa es el uso de rituximab, observando que en la mitad de los casos se conseguía una mejoría clínica significativa.

*Conclusiones:* Nuestros resultados apuntan por un lado a una relación entre antiRo52 y la presencia de polineuropatía, y por otro al posible beneficio del uso de rituximab en aquellos pacientes con refractariedad a múltiples líneas de tratamiento. No obstante, se requieren estudios con mayor evidencia científica para demostrar su eficacia.