



## IF-61. - PRINCIPALES CAUSAS DE MORTALIDAD, FACTORES PRONÓSTICOS Y RAZÓN ESTANDARIZADA DE MORTALIDAD EN 1.045 PACIENTES CON SÍNDROME DE SJÖGREN PRIMARIO

P. Brito Zerón<sup>1</sup>, B. Kostov<sup>1</sup>, R. Solans<sup>2</sup>, G. Fraile<sup>3</sup>, J. Díaz López<sup>4</sup>, A. Casanovas<sup>5</sup>, F. Rascón<sup>6</sup>, R. Qanneta<sup>7</sup>, M. Pérez-de-Lis, M. Ripoll, M. Akasbi, B. Pinilla, J. Nava, C. Suárez, M. Ramentol, X. Paija, M. Ramos-Casals, en representación del Grupo de Trabajo SS-GEAS-SEMI

<sup>1</sup>Unidad de Enfermedades Autoinmunes. Hospital Clínic. Barcelona. <sup>2</sup>Servicio de Medicina Interna. Hospital Vall d'Hebron. Barcelona. <sup>3</sup>Servicio de Medicina Interna. Hospital Ramón y Cajal. Madrid. <sup>4</sup>Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario Central. Oviedo. <sup>5</sup>Servicio de Medicina Interna. Hospital Parc Taulí, Sabadell. Barcelona. <sup>6</sup>Servicio de Medicina Interna. Hospital Son Espases. Palma de Mallorca. <sup>7</sup>Servicio de Medicina Interna. Hospital Joan XXIII. Tarragona.

### Resumen

**Objetivos:** Analizar las principales causas, factores pronóstico y razón estandarizada de mortalidad frente a la población general en una cohorte de pacientes con síndrome de Sjögren primario (SS).

**Métodos:** El registro multicéntrico GEAS-SS se formó en 2005 con el objetivo de recoger una gran serie de pacientes con SS, e incluyó 21 centros de referencia con amplia experiencia en el manejo de la enfermedad. En octubre de 2013, la base de datos incluía 1.045 pacientes consecutivos que cumplían los criterios de clasificación de 2002 de SS. Se analizó el tiempo transcurrido hasta el evento (fallecimiento) respecto a las causas de muerte mediante curvas de Kaplan-Meier. Se calcularon los cocientes de riesgo (HR) y los intervalos de confianza del 95% (IC) obtenidos en el modelo de regresión ajustado. La razón de mortalidad estandarizada (SMR) se estimó utilizando las tablas de vida de la población general de España de 2012 ajustadas por género y edad (REF <http://www.ine.es>).

**Resultados:** La cohorte incluyó 982 (94%) mujeres, con una edad media al diagnóstico de 54 años (rango, 14-88) y una evolución media de la enfermedad de 118 meses; 115 (11%) pacientes fallecieron por actividad sistémica de la enfermedad (n = 18), infecciones (n = 21), enf. cardiovasculares (n = 35), neo. hematológica (n = 10) y otras causas (n = 31). La SMR para la cohorte de pacientes (ajustado por edad y sexo con la población general española) fue de 4,66. De acuerdo a las curvas de supervivencia de toda la cohorte, la supervivencia a los 5, 10, 20 y 30 años fue de 96,0%, 90,5%, 80,9% y 60,4%, respectivamente. El análisis de regresión de Cox identificó las siguientes variables basales asociadas a mortalidad: sexo masculino (HR 2,98, p < 0,001), gammagrafía parotídea alterada (HR 2,81, p = 0,043), linfopenia (HR 1,63, p = 0,034), anti-La (HR 1,51, p = 0,034), C3 bajo (HR 1,93, p = 0,034), C4 bajo (HR 2,06, p = 0,016), GMSI (HR 1,81, p = 0,047) y crioglobulinas (HR 2,58, p < 0,001). Al analizar de forma específica sólo los pacientes que fallecieron directamente por actividad sistémica del SS, los principales factores basales asociados a

mortalidad fueron: presencia de enfermedad activa en el momento del diagnóstico y presencia de alteraciones analíticas (citopenias, banda monoclonal, crioglobulinas, hipocomplementemia).

*Conclusiones:* El SS debe considerarse una enfermedad potencialmente grave, ya que la mortalidad ajustada por edad y sexo es casi 5 veces mayor a la de la población general, con una supervivencia tras 20 años de seguimiento del 81%. Los pacientes de mayor riesgo son los que presentan enfermedad activa en el momento del diagnóstico y marcadores inmunológicos relacionados con la hiperactividad linfocitaria B.