



## IF-16. - EPITELITIS AUTOINMUNE

J. Nava Mateos, A. Sanz Cepero, G. Fraile Rodríguez

Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario Ramón y Cajal. Madrid.

### Resumen

**Objetivos:** Describir las características de los pacientes con síndrome de Sjögren (SS) y anticuerpos antimitocondriales (AMA) incluidos en la serie de pacientes con SS de Medicina Interna.

**Métodos:** Dentro de la serie de SS de Medicina Interna, se seleccionaron aquellos que presentaron AMA positivos. En estos pacientes se recogieron los datos de edad, sexo, AMA, ANA, anti M2 piruvatokinas, antiRO, antiLA, GGT, FA, bilirrubina, histología hepática, datos radiológicos de hepatopatía y datos clínicos de descompensación hepática. Se documentó la presencia de linfoma de estos pacientes.

**Resultados:** De los 78 pacientes con SS, 8 presentaron AMA positivos (10%). Entre los pacientes había un varón. La edad media al diagnóstico fue de 59 años. Todos los pacientes presentaron AMA, ANA y antiRO positivos. En un solo caso el anticuerpo antiLA fue positivo. EN 3 casos se realizó además el anticuerpos anti M2 PK. Presentaron valores elevados de GGT y/o FA 6 de los 8 (75%), elevación de bilirrubina 2 de 8 (25%). Descompensación hepática presentaron 2 pacientes (25%); los dos presentaron hemorragia por varices esofágicas, uno de ellos presentó ascitis tensa. En cuanto a alteraciones radiológicas sugestivas de hepatopatía, en 3 de ellos se identificaron (37,5%). En un caso se disponía de histología, siendo esta compatible con cirrosis biliar primaria (CBP). En 2 de los pacientes se diagnosticó un linfoma no Hodgkin (25%).

**Discusión:** En numerosos pacientes con SS ha sido descrito mayor o menor grado de afectación hepática. En unos casos esa relación se basa exclusivamente en la presencia de AMA, otros AMA y aumento de enzimas de colestasis y finalmente se puede llegar incluso a la CBP con descompensación hepática. Recientemente, Moutsopoulos acuñó el término de "epitelitis autoinmune", como nexo común entre SS y CBP. La proporción de AMA positivos con SS fue similar a la descrita en la literatura. Independientemente de presentar AMA positivo, el diagnóstico definitivo de CBP exclusivamente se pudo realizar en uno de los pacientes. El resto se distribuyen en un diagnóstico probable (AMA y colestasis) y pacientes con AMA, sin colestasis y sin histología hepática, 4 y 3 respectivamente. En cuanto a la descompensación de la hepatopatía, en los dos casos existía colestasis hiperbilirrubinemia y alteraciones radiológicas, pero en el resto de características no había diferencias. La realidad es que los pacientes con AMA positivos pueden llegar a la CBP con descompensaciones clínicas (en nuestro caso 2 de los 8 pacientes), pero por los parámetros analizados no podemos discriminar entre los pacientes que van a presentar dichas descompensaciones. Dicho cometido requeriría la realización de una observación prospectiva. Un

hecho importante desde nuestro punto de vista es una incidencia mayor de linfomas que en la serie general de SS (en torno al 13%). Si entendemos que el daño epitelial al órgano es común, sería lógico pensar que un paciente con SS con AMA presenta mayor daño epitelial que si tuviese SS. Asumiendo que el daño epitelial es de origen inmunológico, a mayor daño epitelial por tanto, mayor carga inmune o intensidad de la respuesta. Dicho estímulo inmune es el necesario para la génesis de los LNH. La presencia de otro anticuerpo podría interpretarse como una carga inmune mayor, así pues el estímulo para la génesis del linfoma es mayor y por tanto la probabilidad de linfoma podría ser mayor. Dicha hipótesis se confirma en nuestra serie, pero teniendo en cuenta el número de pacientes analizados, no se puede generalizar.

*Conclusiones:* El SS y la presencia de AMA no es sinónimo de desarrollar una cirrosis descompensada secundaria a una CBP. Dichas entidades presentan en común una injuria de origen inmunológico al epitelio del órgano en cuestión. La presencia de AMA en pacientes con SS podría indicar una mayor probabilidad de génesis de un linfoma.