



IF-065 - ESTUDIO DE MANIFESTACIONES EXTRAGLANDULARES EN EL SÍNDROME DE SJÖGREN

P. Fanlo Mateo¹, D. Pérez Parra¹, T. Carrasquer Pirla¹, M. Leon Rosique¹, S. Clemos Matamoros¹, F. Jiménez Bermejo¹, V. Antoñana López¹, M. Bada García²

¹Unidad de Enfermedades Autoinmunes Sistémicas. ²Servicio de Cirugía Maxilofacial. Complejo. Hospitalario de Navarra. Pamplona (Navarra).

Resumen

Objetivos: Realizar un estudio descriptivo retrospectivo de los pacientes con síndrome de Sjögren y manifestaciones extraglandulares.

Métodos: Se analizaron un total de 27 pacientes con síndrome de Sjögren que cumplían criterios diagnósticos del 2002 desde el julio del 2008 hasta mayo del 2015, siendo 18 los que presentaban manifestaciones extraglandulares y se revisaron los siguientes datos: edad, sexo, tipo de manifestación extraglandular, características clínicas (xerostomía, xeroftalmía), pruebas diagnósticas (test de Schirmer, gammagrafía de glándulas salivales, biopsia glandular), anticuerpos Ro y La, alteraciones hematológicas al diagnóstico (anemia, leucopenia, linfopenia, banda monoclonal, VSG, ANA, complemento y crioglobulinas) y los tratamiento utilizados.

Resultados: Todos los pacientes excepto 1 eran mujeres. La edad media era de 58,61 años. 4 pacientes asociaban LES y 2 esclerodermia. 6 pacientes presentaban afectación articular, 2 cutánea y articular, 3 pulmonar y uno de ellos déficit de C1 inhibidor, 1 afectación neurológica en forma de mielitis, 4 fenómeno de Raynaud, 1 afectación hepática e intestinal, 1 paciente presentaba trombosis 2º a SAF y 2 pacientes asociaban afectación tiroidea. 14 de los 18 pacientes presentaban xerostomía y 17 xeroftalmía. 15 presentaban test de Schirmer patológico y en 13 existía captación patológica en la gammagrafía de las glándulas salivales. 13 pacientes presentaban Ro+ y 5 La + siendo todos ellos a su vez Ro +. 8 pacientes no precisaron la realización de biopsia glandular para el diagnóstico. En cuanto a los datos analíticos, sólo 1 paciente presentó leucopenia, la VSG media fue de 19.38 mm/h, 10 pacientes presentaban banda monoclonal, 15 paciente eran ANA+, 4 pacientes presentaban consumo de C3 y ninguno presentaba consumo de C4. En 11 pacientes se solicitó crioglobulinas y en ningún caso fueron positivas. En cuanto al tratamiento 8 pacientes utilizaron pilocarpina, 7 hidroxiclороquina, 10 corticoides y 9 en pacientes se llegó a utilizar tratamiento inmunosupresor: 6 pacientes llevaron 1 tratamiento inmunosupresor (4 metotrexate, 1 azatioprina y 1 MMF), 3 pacientes habían recibido más de un tratamiento inmunosupresor oral. 1 paciente precisó de infusión de inmunoglobulinas endovenosas, 1 belimumab, 2 ciclofosfamida y ninguno rituximab. Sólo 1 paciente desarrollo un linfoma no Hodgkin B.

Discusión: Más de la mitad de nuestros pacientes presentaban manifestaciones extraglandulares. Prácticamente todos eran mujeres jóvenes. La manifestación extraglandular más frecuente fue la

articular como ya es conocido en la literatura. La mayoría presentaban síntomas de sequedad ocular o mucosa y tanto el test de Schirmer como la gammagrafía eran patológicos. Nuestros pacientes no asociaron alteraciones hematológicas al diagnóstico, una minoría consumía complemento y ninguno tenía crioglobulinas positivas. La mitad de nuestros pacientes precisaron de tratamiento con esteroides y además de tratamiento inmunosupresor oral, no precisando en ningún caso tratamiento con rituximab, pero si infusión de ciclofosfamida. Hasta la fecha no había fallecido ninguno y sólo una paciente fue diagnosticada de linfoma.

Conclusiones: La afectación extraglandular del síndrome de Sjögren no es nada despreciable, en muchos casos es grave y además va a precisar de tratamiento inmunosupresor en la mayoría de ellos.