



## IF-025 - SÍNDROME DE SJÖGREN, INCIDENCIA DE NEOPLASIA Y MORTALIDAD EN EL ÁREA DE VIGO

R. Lorenzo<sup>1</sup>, A. Argibay<sup>1</sup>, A. Sousa<sup>1</sup>, N. Val Domínguez<sup>1</sup>, A. Baroja<sup>1</sup>, B. Maure<sup>2</sup>, M. Freire<sup>1</sup>, A. Rivera<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Medicina Interna (Unidad de TYV). Hospital Xeral de Vigo. Vigo (Pontevedra) <sup>2</sup>Servicio de Medicina Interna. Hospital Comarcal do Salnés. Vilagarcía de Arousa (Pontevedra).

### Resumen

**Objetivos:** Analizar las características epidemiológicas, clínicas y de laboratorio, así como la aparición de linfoma y la mortalidad en una cohorte de pacientes de un hospital terciario diagnosticados de síndrome de Sjögren (SS).

**Métodos:** Análisis descriptivo de los datos recogidos retrospectivamente de los pacientes con SS diagnosticados (criterios americano-europeos de 2002) entre noviembre de 1989 y noviembre de 2012 del Complejo Hospitalario de Vigo.

**Resultados:** Describimos 58 pacientes con SS de los cuales el 86,2% eran mujeres con una edad media de  $53 \pm 15$  años. La media del tiempo de seguimiento fue de 69 meses (rango 5 a 343). La media de edad al diagnóstico fue de casi 50 años (rango de 26 a 87 años). Sólo 6 (10,3%) presentaron un SS secundario asociado a lupus eritematoso sistémico, artritis reumatoide, esclerodermia, enfermedad mixta del tejido conectivo y sarcoidosis. No encontramos ninguno asociado a patología autoinmune órgano-específica y sólo uno asociado a VHC. El 84,5% y el 93,1% tenían síntomas oculares y orales respectivamente. La gammagrafía parotídea se realizó en 25 (43,1%), de los cuales en 37 fue patológica (67,6%). Se realizó biopsia de glándulas salivares en 30 (51,7%), siendo 28 diagnósticas (93,3%). La afectación extraglandular más frecuente fue la articular (50%), seguido de la afectación cutánea y ganglionar (ambas con un 12%). El 24% presentaban fenómeno de Raynaud con capilaroscopia inespecífica en los casos realizados. Otras afectaciones fueron sistema nervioso central y periférico (8,6% cada uno), respiratoria (6,8%) y renal (3,4%). Ninguno tuvo afectación muscular. El anti-Ro fue positivo en el 82,7% (el 58,7% también tenían anti-La) y sólo anti-La en el 48,3%. Los anticuerpos antinucleares y el factor reumatoide fueron positivos en el 94,8% y 67,2% respectivamente. 22 (37,9%) presentaron C4 bajo y 10 (17,2%) C3 bajo. Las crioglobulinas fueron positivas en 2 pacientes (3,45%). Sólo dos pacientes tenían anti-Ro y anti-La negativos (tenían xerostomía y xeroftalmia, gammagrafía parotídea y biopsia compatible con el diagnóstico). La incidencia de neoplasia en la evolución fue del 10,3%, siendo 2 tumores sólidos (1 adenocarcinoma de páncreas y un cáncer ductal infiltrante de mama) y 4 hematológicos (linfoma B difuso, linfoma T angioinmunoblástico, linfoma de Hodgkin y linfoma MALT ganglionar). Todos los que desarrollaron linfoma tenían afectación ganglionar previa. La mortalidad fue del 12,07% (7 pacientes): 4 por neoplasia (2 linfomas, 1 páncreas y 1 mama), 2 por infecciones y 1 hemorragia cerebral.

*Discusión:* Al igual que en la mayoría de series nuestros pacientes con SS son mujeres (sólo 13,4% eran varones) con anti Ro y/o La y con síndrome seco como afectación más prevalente. A nivel extraglandular la afectación a nivel locomotor y piel fueron los más prevalentes, pero la afectación pulmonar y nerviosa fue menor (en algunas series representan un 15% y 10% respectivamente). Aunque la incidencia de linfoma en nuestra serie fue menor que en estudios previos (7% frente a un 18%), más de la mitad de los que desarrollaron un proceso linfoproliferativo tenían afectación ganglionar (57,14%), por lo que se debería vigilar de forma más estrecha a este tipo de enfermos. Los subtipos de linfoma que se presentan con mayor frecuencia en el SS son los que afectan a las mucosas como el MALT y linfoma de célula B, y que en nuestra serie representan el 50%.

*Conclusiones:* El 89,6% de nuestra serie tenía un SS primario con las mismas características clínicas y serológicas recogidas en la literatura. El desarrollo de una neoplasia fue la causa de muerte principal (57,1%). En nuestra cohorte más de la mitad de los pacientes que presentaron adenopatías desarrollaron una neoplasia hematológica. Dado el mayor riesgo de los pacientes con SS de padecer un linfoma, en base a nuestros datos, la aparición de adenopatías supone un signo de alarma que nos obliga a una búsqueda activa que descarte un proceso linfoproliferativo.