



IF-047 - SÍNDROME DE SJÖGREN Y MANIFESTACIONES EXTRAGLANDULARES GRAVES

N. Toledo Samaniego, B. Pinilla Llorente, M. Villalba García, M. Toledano Macías, N. Matskiv, C. Ausín García, M. Gómez Antúnez, C. López González-Cobos

Medicina Interna. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid.

Resumen

Objetivos: El síndrome de Sjögren (SS) es una enfermedad autoinmune caracterizada por la inflamación de las glándulas exocrinas. Puede afectar únicamente a dichas glándulas o asociarse con manifestaciones extraglandulares. El objetivo era describir las características de las manifestaciones extraglandulares graves (MEGG) en una cohorte de pacientes con sospecha de SS y su relación con determinadas alteraciones analíticas y autoanticuerpos. Hemos considerado MEGG el fenómeno de Raynaud, vasculitis, púrpura, afectación pulmonar, renal, intestinal neurológica y tumoral, excluyendo entre otras las manifestaciones articulares.

Material y métodos: Se realizó un estudio descriptivo retrospectivo observacional con muestreo de casos con sospecha de SS de la consulta de Enfermedades Autoinmunes Sistémicas (EAS) de Medicina Interna del HGUGM del 2007 al 2016. La cohorte total fue de 38 pacientes, seleccionando aquellos que presentaron MEGG.

Resultados: Del total de la cohorte, 19 pacientes (50%) cumplían criterios de SS primario, 9 (23,68%) de SS asociado a EAS u otras enfermedades organoespecíficas, siendo los 10 pacientes restantes clasificados como SS incompleto. Se incluyeron 33 mujeres (86,8%) y 5 varones (13,2%), con un ratio mujer: hombre 7:1, siendo la edad media al diagnóstico de 63 años. Los ANA fueron positivos en 33 pacientes (86,8%), 28 anti-Ro (73,7%), 16 anti-La (42,1%) y la coexistencia de estos dos últimos en 15 (39,5%). En el 60,5% de los pacientes el factor reumatoide estaba elevado. Las MEGG en nuestra cohorte fueron frecuentes, estando presentes en 24 de los 38 pacientes (63,51%), 19 mujeres y 5 varones, todos los varones de la cohorte presentaron MEGG. Destaca que los pacientes con MEGG tuvieron un diagnóstico más tardío que aquellos que no las presentaron (edad media de 69 en MEGG vs 55 en pacientes que no presentaron MEGG, $p = 0,012$). De los 9 pacientes que tenían anemia todos desarrollaron MEGG y de los que no tenían anemia el 51,7% las desarrollaron ($p = 0,009$). La presencia de hipocomplementemia se asoció a MEGG (15/18, 83,3%, de MEGG en hipocomplementemia vs 9/20, 45%, de MEGG en no hipocomplementemia, $p = 0,014$). El 13,2% del total presentaron crioglobulinemia, el 80% de ellos tuvieron alguna MEGG (no significativo, NS). De la cohorte, 4 pacientes (10,5%) presentaron linfoma, siendo 3 de ellos mujeres, con mayor prevalencia en estos pacientes de polineuropatía (NS), anemia ($p = 0,002$), trombopenia (NS), banda monoclonal ($p = 0,005$) e hipocomplementemia ($p = 0,04$).

MEGG y pruebas de laboratorio			
	Presentaron MEGG	No presentaron MEGG	Significación estadística
ANAA	22/34 (64,7%)	2/4 (50%)	No significativo
Crioglobulinemia	4/5 (80%)	20/33 (60,6%)	No significativo
Hipocomplementemia	15/18 (86,3%)	9/20 (45%)	p < 0,05
Anemia	9/9 (100%)	15/29 (51,7%)	p < 0,05

Conclusiones: Los pacientes de nuestra cohorte presentaron edad media mayor al diagnóstico, siendo más de la mitad de ellos mayores de 70 años. Más del 50% de los pacientes presentaban alguna MEGG, destacando entre ellas el linfoma (todos ellos asociados a hipocomplementemia). En este estudio, las MEGG fueron más frecuentes en varones, y se asociaron al inicio tardío de la enfermedad y la presencia hipocomplementemia. Consideramos por tanto necesario realizar seguimiento clínico e inmunológico de los pacientes diagnosticados de SS para diagnosticar precozmente MEGG.