Rev Clin Esp. 2017;217(Espec Congr):1172

Revista Clínica Española

https://www.revclinesp.es

IF-046 - AFECTACIÓN DEL SISTEMA NERVIOSO PERIFÉRICO (SNP) EN PACIENTES CON SÍNDROME DE SJÖGREN (SSJ) PRIMARIO

L. Suárez Pérez[1], S. Suárez Díaz[1], G. Moris de la Tassa[2], L. Martínez Rodríguez[2], L. Meijide Rodríguez[1], D. Gómez Sánchez[3], M. Folgueras Gómez[1] y D. Colunga Argüelles[1]

[1]Medicina Interna; [2]Neurología; [3]Oncología Médica. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo (Asturias).

Resumen

Objetivos: Describir las características clínico-epidemiológicas en 5 pacientes con SSj primario y afectación de SNP.

Material y métodos: Revisión de historia clínica electrónica en 5 pacientes con diagnóstico de SSj primario según Criterios Internacionales revisados de 2009 con afectación de SNP y recogida de datos epidemiológicos, clínico- evolutivo, analítico y de tratamientos empleados.

Resultados: Son 3 mujeres y 2 hombres, edad media 64,4 años. En 2/5 la clínica neurológica precedió al diagnóstico de SSj, sólo en 1/5 el diagnóstico fue simultáneo. La gran demora diagnóstica del caso 4 hace que la media carezca de valor. La polineuropatía tipo sensitivo puro fue la más frecuente (3/5). Las características clínicas y terapéuticas de nuestra serie de casos se expresan en la tabla 1. El diagnóstico de SSj se realizó por criterios clínicos, estudios objetivos e inmunología (tabla 2). En 3/5 los ANA fueron positivos y 2/3 tenían ENA positivos. En todos se realizó además biopsia de glándula salival. La neuropatía se filió en todos mediante estudios electrofisiológicos. En todos se descartó otra etiología. Las formas clínicas más graves (casos 2 y 3) fueron tratados con prednisona, asociando otros inmunosupresores (metilmicofenolato, caso 3) o terapia biológica (rituximab, caso 2), con mejoría clínica y electrofisiológica. Los demás están a tratamiento con antipalúdicos por sintomatología asociada.

Tabla 1

	Edad	Sexo	Diagnóstico previo de Sjögren	Tiempo demora diagnóstico entre PNP y Sjögren	Tipo de afectación SNP	Tratamiento	Otras manifestaciones extraglandulares
Paciente 1	63	Mujer	Sí	Sjögren 1997/PNP 2010	Polineuropatía desmielinizante de predominio sensitivo y MMII asimétrica	Dolquine	Afectación cutánea con púrpura en MMII
Paciente 2	71	Mujer	No	Simultáneo	Polineuropatía sensitivo-motora de predominio axonal	Rituximab + prednisona	Crioglobulinemia tipo III
Paciente 3	67	Hombre	Sí	Sjögren 2012/PNP 2014	Polineuropatía axonal mixta y ganglionopatía	Prednisona + cellcept	-
Paciente 4	55	Mujer	No	24 años	Polineuropatía sensitiva pura grave	Dolquine	-

Paciente 5	66	Hombre	No	2 años	Ganglionopatía sensitiva	Dolquine	Vasculitis linfocítica

Tabla 2

	ANA	ENAS	GMSI	Hipocomplementemia	Crioglobulinas	AntiB2 + ACL
Paciente 1	1/2.560 (moteado)	Anti-SS-A Anti SS-B	Sí	No	No	ACL IgM+
Paciente 2	Negativo	No procede	No	C4 bajo	Positiva (tipo III)	No
Paciente 3	Negativo	No procede	No	No	No	No
Paciente 4	1/1.280 (homogéneo)	Anti-SS-A/Ro52	No	No	No	AntiB2GP IgM+ ACL IgM+
Paciente 5	1/160 (moteado)	Negativos	No	No	No	ACL IgM+ AntiB2GP IgM+

Discusión: El SSj primario es una enfermedad autoinmune sistémica más prevalente en el sexo femenino, teniendo en nuestra sería una distribución por sexos similar. La afectación de SNP está descrita con frecuencias variables en la bibliografía (2-60% según las series) y la polineuropatía sensitiva pura es la más prevalente (50-60%), como en nuestra serie. En más del 90% de los casos el diagnóstico neurológico antecedente al de la enfermedad autoinmune, lo que no ocurre en nuestro caso. La prevalencia de ANA positivos del 75%, y de anti-Ro 52 y anti-Ro 60 y/o anti-SS- B es del 25% hallados en nuestros pacientes es acorde con los datos de la bibliografía. El 25% fueron tratados con corticoides, asociados a inmunosupresores o terapia biológica, en función de decisión clínica tomada conjuntamente con el Servicio de Neurología y otras manifestaciones asociadas (por ejemplo, caso 2 crioglobulinemia tipo III y elección de rituximab).

Conclusiones: La prevalencia de varones en nuestra serie no es mayor que en otras series publicadas. La procedencia de todos los casos de una Unidad especializada en Enfermedades Autoinmunes Sistémicas introduce un sesgo de selección que provoca que exista menor demora diagnóstica. La baja sensibilidad de los ANA y ENA hacen obligatoria la alta sospecha diagnóstica y la introducción de pruebas objetivas y biopsia glandular. El tratamiento debe ser individualizado, al no existir estudios aleatorizados, siendo generalmente escasa la respuesta clínica.

0014-2565 / © 2017, Elsevier España S.L.U. y Sociedad Española de Medicina Interna (SEMI). Todos los derechos reservados.