

SJÖGREN-EPID: EXPERIENCIA EN UNA CONSULTA CONJUNTA DE REUMATOLOGÍA Y NEUMOLOGÍA

Jesús Loarce-Martos¹, Sonia Jiménez Barrios¹, Sandra Garrote Corral¹,Juan Rigual²

¹Servicio de reumatología, Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid; ²Servicio de neumología, Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid.

INTRODUCCIÓN

La enfermedad pulmonar intersticial difusa (EPID) es una complicación que puede aparecer aproximadamente en el 10-15% de los pacientes con Sjögren. Sin embargo, hay pocos estudios sobre esta manifestación, y es relativamente desconocido el porcentaje de pacientes que presentan fibrosis pulmonar progresiva (FPP) durante el seguimiento.

MÉTODOS

Se realizó un estudio descriptivo y prospectivo de una cohorte de pacientes con Sjögren y EPID en seguimiento en una consulta conjunta de reumatología/neumología. Se incluyeron pacientes con Sjögren de acuerdo a criterios 2016 ACR/EULAR. Se recogieron variables demográficas y clínicas, y durante las visitas de seguimiento se recogió la evolución de la disnea, las pruebas funcionales respiratorias (capacidad vital forzada [CVF], difusión de CO [DLCO] y TC (estabilidad, empeoramiento, mejoría). La FPP se definió de acuerdo a los criterios ATS/ERS/JRS/ALAT.

RESULTADOS

Se incluyeron un total de 29 pacientes con síndrome de Sjögren y EPID, de los cuales 27 fueron mujeres (93.1%) y la edad media fue de 65.4 años. Las características basales están recogidas en la tabla 1 y 2. En lo relativo a la EPID, el tiempo medio de seguimiento en la consulta conjunta fue de 18 meses. La mayoría de los pacientes tuvieron patrón de NINE o de NIL, y aproximadamente un tercio tuvo afectación concomitante de vía aérea.

En esta cohorte fue frecuente la presencia de manifestaciones extrapulmonares. La manifestación más frecuente fue el fenómeno de Raynaud (11 pacientes, 37.9%), 3 pacientes (10.5%) presentaron afectación de sistema nervioso periférico, 3 (10.5%) presentaron artritis, 2 pacientes (6.9%) presentaron vasculitis cutánea y otros 2 (6.9%) citopenias. Un total de 6 pacientes (21%) tuvo neoplasia concomitante, la mitad de las cuales fueron hematológicas.

Aproximadamente la mitad de los pacientes recibió tratamiento con corticoides (48.3%). El FAME más frecuente fue la azatioprina (20.6%), seguido de metotrexato (13.8%) y micofenolato (13.8%). Además, 7 pacientes (24.1%) recibieron rituximab y un paciente tocilizumab (3.4%)

Durante la evolución solo 3 pacientes cumplieron criterios de FPP, siendo uno de ellos un paciente con overlap con esclerosis sistémica, y presentando dos de ellos patrón de NINE fibrótica y uno de NIU. Sólo dos de los pacientes recibieron tratamiento con nintedanib, con necesidad de suspensión del fármaco en uno de ellos por efectos adversos (diarrea, pérdida de peso). No obstante, durante el seguimiento no se produjeron ingresos por exacerbación aguda ni hubo fallecimientos.

Variable	Sjögren (n=29)
Sexo femenino (n, %)	28 (93,3%)
Edad (media±DE)	65.4 (9.6)
Tabaquismo (n,%)	
- No fumadores	17 (58.6%)
- Exfumadores	12 (41.4%)
Overlap con otras EAS (n,%)	
- SAS	2 (6.9%)
- SSc	1 (3.4%)
- Otras	4 (13.8%)
Diagnóstico EPID (n,%)	
- Previo a Sjögren	6 (20.7%)
- Concomitante	2 (6.9%)
- Posterior a Sjögren	21 (72.4%)
Perfil inmunológico (n, %)	
- ANA+	29 (96.6%)
- FR+	14 (48.3%)
- Ro60+	25 (86.2%)
- Ro52+	7 (24.1%)
- Hipergammaglobulinemia policlonal	17 (58.6%)
Xeroftalmia (n,%)	26 (89.7%)
Xerostomía (n,%)	23 (79.3%)
Biopsia glándula salivar positiva (n,%)	10 (66.7%)
Ecografía glándulas salivares (n,%)	5 (41.7%)

Tabla 1. Características basales cohorte Sjögren.

Variable	Sjögren (n=29)
Tipo EPID (n,%)	
- NIU/probable NIU	5 (17.2%)
- NINE	7 (24.1%)
- NIL	7 (24.1%)
- NO	2 (6.9%)
- Otros	8 (27.6%)
Afectación concomitante vía aérea (n,%)	9 (31%)
CVF% visita inicial (media±DE)	82 (17.8)
CVF% visita 12 meses (media±DE)	80.5 (17.1)
DLCO% visita inicial (media±DE)	64.4 (32.4)
DLCO% visita 12 meses (media±DE)	73.3 (21.9)
Progresión fibrótica TC 12 meses (n,%)	5 (22.7%)
Progresión disnea 12 meses (n,%)	1 (3.4%)
Tiempo seguimiento EPID (meses, (media±DE)	18 (11.3)
FPP (n,%)	3 (10.3%)

Tabla 2. Características EPID y evolución.

NIU=neumonía intersticial usual, NINE=neumonía intersticial no específica, NIL=neumonía intersticial linfoide, NO=neumonía organizada, CVF=capacidad vital forzada, DLCO=difusión de CO, FPP=fibrosis pulmonar progresiva

CONCLUSIONES

En nuestra cohorte de pacientes con Sjögren y EPID, la mayoría tuvieron estabilidad funcional y radiológica durante el seguimiento. Solo un 10% de los pacientes presentaron criterios de FPP, y no hubo exacerbaciones agudas ni fallecimientos. No obstante, se requieren de cohortes más amplias y de seguimiento a largo plazo.