

Delia Reina1, Paula Estrada1, Daniel Roig-Vilaseca1, Dacia Cerdà1, Vanessa Navarro1, Oscar Camacho1, Sergi Heredia1, Marta López-Gómez1, Silvia García1, Paola Vidal-Montal2, Pol Maymo Paituvi2, Martí Aguilar-Coll2, Francisco Javier Narváez García2

1. Complex Hospitalari Universitari Moisès Broggi, CSI. 2. Hospital Universiari de Bellvitge

Introducción

La enfermedad de Sjögren (SjD) es un trastorno autoinmune inflamatorio crónico que afecta principalmente a las glándulas exocrinas, siendo la enfermedad pulmonar intersticial (EPI) una complicación extraglandular significativa. **La EPI en la SjD se asocia con una morbilidad considerable y puede complicar el desenlace de los pacientes.** Tanto reumatólogos como neumólogos necesitan comprender mejor esta manifestación para mejorar su manejo.

Objetivos

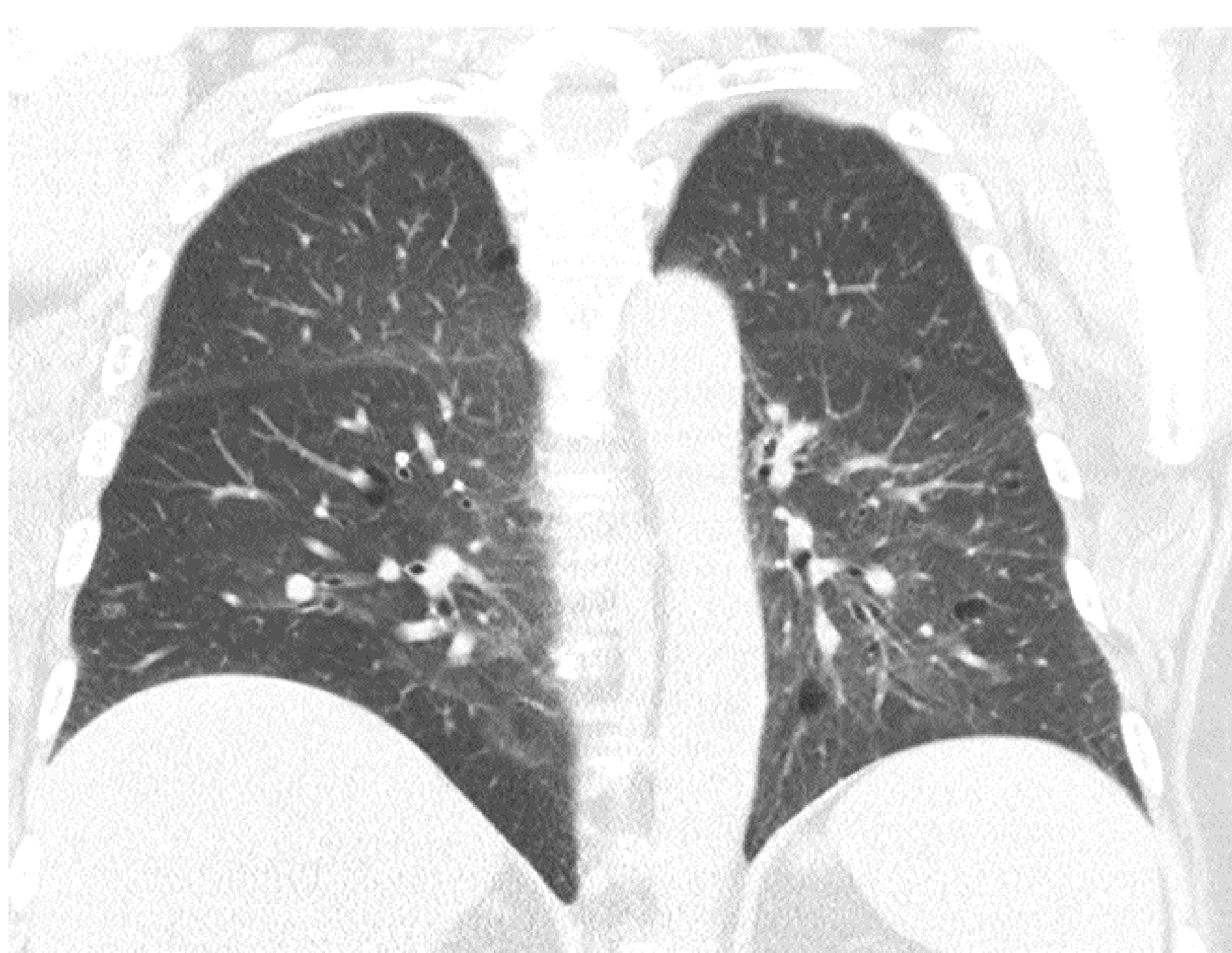
Examinar las principales **características y el curso clínico** de una cohorte de **pacientes con EPI asociada a síndrome de Sjögren primario** (SjD-EPI), evaluando específicamente la proporción de casos que progresan hacia fibrosis pulmonar progresiva (FPP).

Métodos

Estudio multicéntrico, longitudinal, retrospectivo y observacional en una cohorte de pacientes con SjD-EPI confirmado mediante TCAR torácica. En todos los casos, el diagnóstico de SjD se confirmó mediante la positividad de anti-SSA/Ro, biopsia positiva de glándula salival, o ecografía positiva (grado 2 o 3 según las definiciones del grupo de trabajo OMERACT SG US).



TCAR: NINE fibrótica



TCAR: NIL

Resultados

Se incluyeron **45 pacientes** (91% mujeres), con una edad media al diagnóstico de EPI de 67 años (DE: 11). Sus características principales se resumen en la Tabla 1. En el 78% de los casos (35/45), la EPI precedió al diagnóstico de SjD por una mediana de 8 meses (RIC 25–75: 4–17 meses).

Los anticuerpos **anti-SSA/Ro** fueron positivos en el **38%** de los casos con datos disponibles (16/42), mientras que los anticuerpos **anti-SSB/La** fueron positivos en el **24,5%** (11/45). Ambos anticuerpos fueron negativos en el 38% (17/45).

Según los hallazgos radiológicos, 26 casos (**58%**) correspondieron a neumonía intersticial no específica (**NINE**), de los cuales **14 tenían un subtipo fibrótico**. Seis casos (**13%**) se clasificaron como neumonía intersticial usual (**NIU**), 9 (**20%**) como neumonía organizada (**NO**) o NINE superpuesta con NO, y los 4 casos restantes (**9%**) como neumonía intersticial linfocítica (**NIL**). La **bronquiolitis folicular** concomitante estuvo presente en el 38% de los pacientes (**17/45**).

Al momento del diagnóstico de EPI, el %FVC medio fue de 84.4 ± 21.5 (RIC 70.8–101.7), el %DLCO medio fue de 62.2 ± 17.3 (RIC 25–75: 48–76), y la distancia media en la prueba de marcha de 6 minutos fue de 371 ± 114 m (RIC 306–422).

El puntaje medio del **ESSDAI** fue de **12** (DE: 5; RIC 25–75: 7–16).

Los **tratamientos** incluyeron glucocorticoides en el 77% de los pacientes (33/43; dosis inicial media de prednisona: 32 ± 14 mg/día), inmunosupresores en el 77% (33/43; micofenolato en 31 y azatioprina en 2), y agentes biológicos en el 28% (12/43; rituximab en 11 y abatacept en 1). En el 26% (10/43) se añadieron agentes antifibróticos (nintedanib o pirfenidona) debido a la progresión hacia FPP. Tras una mediana de seguimiento de 56 meses desde el diagnóstico de EPI (RIC 25–75: 30– 84), el 24% (11/45) requirió oxigenoterapia en su última evaluación debido al desarrollo de insuficiencia respiratoria crónica, el 4% (2/45) fue referido para trasplante pulmonar y el 18% (8/45) falleció debido a la progresión de la EPI y complicaciones infecciosas.

Conclusiones

En el 78% de nuestros casos, la EPI fue el síntoma inicial que condujo al diagnóstico de SjD. Esta condición debe considerarse en pacientes con EPI y síndrome sicca, incluso en ausencia de anticuerpos característicos, ya que el 38% de nuestros casos fueron seronegativos. Al menos el 26% de los pacientes progresaron a FPP, requiriendo tratamiento antifibrótico.

Tabla 1. Características generales, inmunológicas, clínicas, radiológicas y de tratamiento basales y de seguimiento de nuestra cohorte de pacientes con enfermedad de Sjögren (SjD) y enfermedad pulmonar intersticial (EPI), n=45

Características generales:	
Sexo, Mujer:Hombre (% mujer)	10:1 (91)
Edad al diagnóstico de EPI, media (DE)	67.0 (11)
EPI primero, SjD después, n (%)	35 (78)
Seguimiento, meses, mediana [Q1-Q3]	56 [30-84]
Meses entre EPI y SjD, mediana [Q1-Q3]	8 [4-17]
Características inmunológicas:	
ANA positivo, n (%)	36 (73%)
Anti-SSA/Ro, n=42 (%)	16 (38%)
Factor reumatoide, n (%)	15 (33%)
Anti-SSB/La, n (%)	11 (24.5%)
Hipergammaglobulinemia, n (%)	23 (47%)
Crioglobulinas, n (%)	1 (6%)(n=16)
Características de la enfermedad de Sjögren:	
Fenómeno de Raynaud, n (%)	8 (17)
Parotidomegalia, n(%)	7 (15)
Vasculitis, n(%)	0
Afectación cutánea, n(%)	0
Artritis, n (%)	11 (23.4)
Afectación renal, n (%)	4 (8.5)
Neuropatía periférica, n(%)	2 (4.3)
Linfoma, n (%)	2 (4.3)
Afectación hepática, n (%)	2 (4.3)

