



<https://www.revclinesp.es>

## 39 - DESCRIPCIÓN DE CASOS DE LINFOMA EN SÍNDROME DE SJÖGREN EN NUESTRO HOSPITAL EN ÚLTIMOS 2 AÑOS

**S. Rodríguez Vega, L. Pérez Casado, A.M. Álvarez Suárez, J. Toranzo Murugarren, D. López Martínez, C. Ordás Calvo, E. Fonseca Aizpuru y A. Martínez Zapico**

Hospital de Cabueñes. Gijón.

### Resumen

**Objetivos:** La asociación de enfermedades autoinmunes y procesos tumorales es frecuente. En el síndrome de Sjögren los linfomas más frecuentes son los linfomas MALT de localización extraganglionar. Se pretende describir características clínicas, proceso diagnóstico y opciones terapéuticas.

**Métodos:** Descripción de 3 casos de linfoma en síndrome de Sjögren en nuestro hospital en últimos 2 años.

**Resultados:** Caso 1: mujer de 73 años diagnosticada de síndrome de Sjögren primario en 2003 con clínica de xerostomía y xeroftalmia, ANA positivo 1/320, anti SS-A (Ro52) positivo, FR negativo y biopsia de glándula salival menor compatible. Además, posible cirrosis biliar primaria (AMA positivo, Anti-Sp100 positivo), pruebas de función hepática e IgM normales, sin clínica cardinal, ni prurito. Presenta desde 2018 hipogammaglobulinemia confirmada como inmunodeficiencia común variable, realizando tratamiento con imunoglobulinas intravenosas. En 2019 presenta leucopenia, neutropenia y linfopenia, se realizan estudios sin citrometría compatible con linfoma oculto. Estudio de crioglobulinemia negativo. En abril de 2021 presenta síndrome general en últimos 3 meses, bloque adenopático laterocervical, analítica con pancitopenia y aumento de LDH, hepatoesplenomegalia y adenopatías en prueba de imagen. Se realiza biopsia de médula ósea con hallazgo de Linfoma difuso de células grandes B, recibiendo tratamiento con rituximab asociado a quimioterapia. Caso 2: mujer de 61 años diagnosticada en 2002 de Síndrome de Sjögren primario con clínica de xerostomía y xeroftalmia, ANA positivo 1/1280, anti SS-A (Ro52) positivo y FR negativo. Además, presenta hipotiroidismo autoinmune. Las manifestaciones extraglandulares fueron poliartralgias y episodios de pleuropericarditis. En 2018 presenta bultoma en parótida izquierda con biopsia compatible con linfoma MALT. Se realiza extirpación quirúrgica con buen control hasta abril de 2021 que refiere presencia de bultoma parotídeo contralateral con biopsia compatible con linfoma tipo MALT, en analítica destaca crioglobulinemia negativa, pendiente de valorar inicio de tratamiento. Caso 3: mujer de 67 años diagnosticada de artritis reumatoide y síndrome de Sjögren secundario en 2003, clínica poliarticular con dolor, rigidez matutina y clínica de xeroftalmia, con FR positivo, ACPA positivo y anti SS-A (Ro52) positivo. Además, presenta hipotiroidismo autoinmune. En mayo de 2020 consulta por bultoma parotídeo derecho, se realiza biopsia compatible con linfoma de la zona marginal, tipo MALT, sin otras lesiones en estudio de extensión, recibiendo tratamiento rituximab con radioterapia de consolidación posterior.

**Discusión:** El síndrome de Sjögren aumenta el riesgo de linfoma (7%), frecuentemente extraganglionar, siendo las glándulas salivales lugar de transformación de células B neoplásicas por estimulación crónica de autorreactividad, concretamente el linfoma MALT es el más frecuente. La edad media es 63 años, tiempo

medio de 14 años entre el diagnóstico y linfoma. Factores predictores: parotidomegalia, esplenomegalia, linfadenopatía, componente monoclonal, descenso de imunoglobulinas, reducción de títulos de FR y leucopenia, siendo la crioglobulinemia un marcador de riesgo importante (86%). Presenta buena respuesta terapéutica al rituximab, asociado a quimioterapia adyuvante en los linfomas de célula B agresivos.

*Conclusiones:* El linfoma más frecuente es el linfoma MALT parótideo, el tiempo medio hasta el diagnóstico es mayor a 10 años. A pesar de que la crioglobulinemia se relaciona con el desarrollo de linfoma en nuestra serie no objetivamos dicha relación.