



IF-58. - ¿PREDICE LA ACTIVIDAD SISTÉMICA BASAL DE LA ENFERMEDAD LA APARICIÓN DE LINFOMA EN EL PACIENTE CON SÍNDROME DE SJÖGREN PRIMARIO? RESULTADOS DEL REGISTRO GEAS-SEMI

P. Brito-Zerón¹, B. Kostov¹, R. Solans², G. Fraile³, D. Caravia⁴, A. Casanovas⁵, F. Rascón⁶, R. Qanneta⁷, R. Pérez-Álvarez, M. Ripoll, M. Akasbi, B. Pinilla, S. Retamozo, J. Nava, B. Díaz López, H. Gueitasi, M. Ramos-Casals, en representación del Grupo de Trabajo SS-GEAS-SEMI

¹Unidad de Enfermedades Autoinmunes. Hospital Clínic. Barcelona. ²Servicio de Medicina Interna. Hospital Vall d'Hebron. Barcelona. ³Servicio de Medicina Interna. Hospital Ramón y Cajal. Madrid. ⁴Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario Central. Oviedo. ⁵Servicio de Medicina Interna. Hospital Parc Taulí. Sabadell. Barcelona. ⁶Servicio de Medicina Interna. Hospital Son Espases. Palma de Mallorca. ⁷Servicio de Medicina Interna. Hospital Joan XXIII. Tarragona.

Resumen

Objetivos: Analizar las características epidemiológicas, clínicas y analíticas al diagnóstico y la utilidad del nuevo índice europeo de actividad (ESSDAI) en predecir el desarrollo de enfermedad linfoproliferativa en una gran cohorte de pacientes con síndrome de Sjögren primario (SS).

Métodos: El registro multicéntrico GEAS-SS de la SEMI se formó en 2005 con el objetivo de recoger una gran serie de pacientes con SS primario, e incluyó 21 centros de referencia con amplia experiencia en el manejo de los pacientes con SS. En octubre de 2013, la base de datos incluía 1045 pacientes consecutivos que cumplían los criterios de clasificación de 2002. Se analizó el tiempo transcurrido hasta el evento (diagnóstico de linfoma) mediante curvas de Kaplan-Meier. Se calcularon los cocientes de riesgo (HR) y los intervalos de confianza del 95% (IC) obtenidos en el modelo de regresión ajustado para el desarrollo de linfoma.

Resultados: Tras la exclusión de 23 pacientes diagnosticados de linfoma antes del cumplimiento de los criterios clasificatorios de SS, se evaluaron un total de 1.022 pacientes que fueron seguidos durante un tiempo medio de 118 meses (9,8 años): 23 (2,25%) pacientes desarrollaron enfermedad linfoproliferativa después del cumplimiento de los criterios clasificatorios. Las siguientes variables presentes en el momento del diagnóstico se asociaron con el desarrollo de linfoma: sexo masculino (HR 4,67, IC 1,56-13,98), presencia de actividad sistémica (HR 5,83, IC 1,72-19,74), linfopenia (HR 2,97, IC 1,21-7,30), C3 < 0,82 g/L (HR 7,31, IC 2,89 -18,46), C4 < 0,07 g/L (HR 3,43, IC 1,14-10,34) y crioglobulinas (HR 3,43, IC 2,31-14,97). No se encontraron asociaciones estadísticas entre la puntuación global del índice ESSDAI en el momento del diagnóstico y el desarrollo posterior de linfoma, ni con el nivel de actividad global clasificado como leve (1-3), moderado (4-13) o grave (> 13). La presencia de más de un parámetro inmunológico relacionado con la hiperactividad B (HR 10,77, IC 4,16-27-87) sí se asoció de forma estadísticamente significativa con un mayor riesgo de desarrollo de linfoma, no así la presencia aislada de un solo marcador (HR 1,63, IC 0,49-5,42).

Conclusiones: Hemos confirmado en una cohorte de más de 1.000 pacientes que los principales marcadores predictores de desarrollo de linfoma están relacionados directa o indirectamente con la hiperactividad linfocitaria B (linfopenia, hipocomplementemia y crioglobulinemia), aunque deben estar presentes al menos dos de estos marcadores para alcanzar un riesgo relativo superior a 10. Los pacientes que presentan este perfil de laboratorio al diagnóstico de la enfermedad deben ser monitorizados de forma regular dado el elevado riesgo de desarrollo de neoplasia hematológica.