



<https://www.revclinesp.es>

## IF-115. - ENFERMEDAD PULMONAR INTERSTICIAL (EPI) EN EL SÍNDROME DE SJÖGREN PRIMARIO (SSP)

X. Paijà Carpi, E. García Vives, M. Ramentol, J. Loureiro Amigo, E. Pallisa, S. Bujan, R. Solans Laqué

Servicio de Medicina Interna. Hospital Vall d'Hebron. Barcelona.

### Resumen

**Objetivos:** Analizar las manifestaciones clínicas, inmunológicas, radiológicas y evolución, de una serie de pacientes con SSP y EPI.

**Métodos:** Estudio retrospectivo en el que se incluyeron todos los pacientes diagnosticados entre enero de 1992 y enero de 2013, de SSP según los criterios de la EACC, que presentaban un patrón por TACAR compatible con EPI. Se analizó la inmunología, el tipo de patrón intersticial, las pruebas funcionales respiratorias (CVF, FEV1, DLCO) y su evolución.

**Resultados:** De una cohorte de 244 pacientes (95,5 mujeres) con edad media al diagnóstico SSP de 55,6 años ± 14,5 (17-86), 33 (13,5%) desarrollaron EPI durante su evolución. Ningún paciente era fumador. La edad media al diagnóstico de la EPI fue de 61,5 años (37-87). El intervalo entre el diagnóstico de SSP y desarrollo de EPI fue de 6,9 años. En 9 pacientes el diagnóstico de EPI precedió al diagnóstico de SSP, siendo el intervalo medio de 21,4 meses. Los ANA fueron positivos en todos los casos, los anti-Ro y el FR en 24 (72,7%) y los anti-La en 17 (48,5%). Veintinueve (87,9%) presentaban hipergammaglobulinemia y 5 (15,2%) hipocomplementemia C4. Los anticuerpos anti-sintetasa se analizaron en 26 casos, detectándose anti-PL12 en 3. Los síntomas clínicos que más se asociaron a EPI fueron fenómeno de Raynaud (51,5%), polineuropatía (18,2%), artritis (66%) y afectación hepática (28,1%). Radiológicamente 19 pacientes presentaban una neumonía intersticial no específica (NINE), 7 neumonía intersticial usual (NIU), 3 neumonía linfoide, 1 neumonía organizativa criptogenética (NOC) y 3 un patrón mixto. La presencia de anti-Ro, hipergammaglobulinemia e hipocomplementemia, y la coexistencia de polineuropatía, fenómeno de Raynaud y artritis se asoció de forma significativa a EPI. Veintisiete pacientes (81,1%) recibieron corticoterapia y 11 (33%) tratamiento inmunsupresor (5 AZA, 5 MMF, 1 FK-506). Un paciente fue sometido a trasplante de pulmón. La mortalidad global fue del 43,8% y en 9 casos se debió a la propia enfermedad pulmonar. El intervalo entre el diagnóstico de la EPI y la muerte fue de 12,9 años.

**Discusión:** El porcentaje de EPI en nuestra serie (13.5%), así como el patrón más habitual (NINE) es similar al descrito por otros autores, destacando en nuestro estudio un alto porcentaje de pacientes que recibieron tratamiento corticoide y/o inmunsupresor. La mitad de los pacientes que fallecieron presentaban un patrón de NIU, sugiriendo que esta afección tiene un peor pronóstico. No existe un algoritmo diagnóstico específico para este subgrupo de pacientes, ni un consenso relativo a la pauta de tratamiento corticoide y/o inmunsupresor más adecuada, variando mucho en las distintas series publicadas.

*Conclusiones:* Si bien la EPI no es muy frecuente en el pSS, tiene un importante impacto en la supervivencia. Por ello, en todos los pacientes con pSS debería realizarse un despistaje sistemático de afección pulmonar con el fin de diagnosticarla y tratarla lo más precozmente posible. La realización de estudios prospectivos para valorar la eficacia de distintos tratamientos en fases iniciales de la enfermedad, sería de gran utilidad para mejorar la calidad de vida y supervivencia de estos pacientes.