RESOLUCION
Varón de 60 años con tos y dolor torácico

Cuenca Ruiz, P.; García de Viedma García, V.; Guerrero Santillán, M.;

Hospital Universitario de Fuenlabrada.
Servicio de Medicina Interna

- TOS + DOLOR TORACICO

- Infiltrados parcheados múltiples periféricos con posible cavitación en LSD.

- Episodio de vasculitis en 2008 (Sin informes).

Enfermedades infecciosas:

Tuberculosis pulmonar

Neumonías por bacterias atípicas

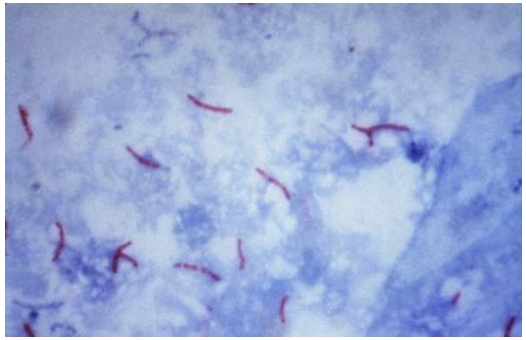
Infecciones fúngicas

Nuestro paciente presenta un cuadro de dolor pleurítico con tos y expectoración y febrícula vespertina.

Se inicia antioterapia empírica con AMOXICILINA-CLAVULÁNICO

Pruebas dirigidas

Mantoux: Negativo



Baciloscopias: negativas

Cultivos de esputo:
Negativos para micobacterias
Hemocultivos: negativos

Fibrobroncoscopia: exploración normal. Se toman biopsias.

Autoinmune¿?

Antecedentes de vasculitis cutánea en junio 2008…

BIOPSIA: **VASCULITIS DE PEQUEÑO VASO**

- **Estudio de autoinmunidad:**

ANA+ 1/1280, FR++++;ANCA neg

AntiRo y antiLa positivos.

- Serologías: Infección pasada a CMV; VIH y VHC negativos; no determinado VHB.

¿Qué enfermedades producen esta afectación radiológica?

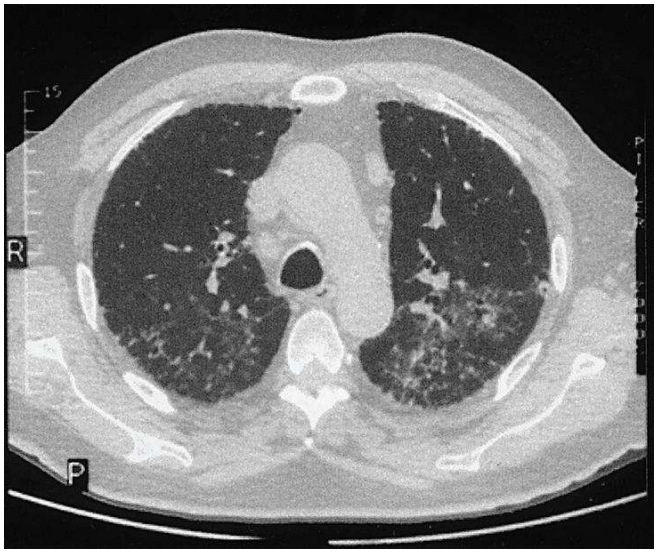
- **Artritis reumatoide**
- **Vasculitis:** PAM, Wegener, Churg-Strauss
- Lupus eritematoso sistémico
- Esclerodermia
- Espondilitis anquilosante
- **Síndrome de Sjogren primario**
- Sarcoidosis
- Dermatomiositis

Enfermedades pulmonares intersticiales

- Fibrosis pulmonar idiopática.
- Histiocitosis.
- Neumonitis por hipersensibilidad.
- Linfangioleiomatosis.
- Neumonitis eosinofílica.
- Proteinosis alveolar.

Resultados

TC de tórax con contraste:
Se identifican múltiples opacidades pulmonares de características parcheadas bilaterales, difusas, de distribución periférica,
en muchos de ellos se identifica broncograma aéreo en su interior. No se objetivan lesiones cavitadas.



Resultados biopsia: Biopsia cin ligera fibrosis e infiltrado inflamatorio crónico intersticial.
BAL: Negativo para células malignas.

Analítica con estudio de autoinmunidad:

- VSG 94 mm.
- E
- A
- FR positivo

-Estudio de autoinmunidad 2008:

ANA+ 1/1280, FR++++;ANCA neg

AntiRo y antiLa positivos.

Schirmer:
Indeterminado

Rx manos y pies:
Sin lesiones

Gammagrafia salivar Estudio compatible con un síndrome seco con respuesta positiva al estimulo xialógeno

CRITERIOS Sjögren:

1. Síntomas oculares: una respuesta afirmativa de las 3 preguntas:
   - ¿Ha tenido de forma diaria, persistente, molestias de sequedad ocular en los últimos 3 meses?
   - ¿Tiene una sensación de arenilla en los ojos?
   - ¿Usa lágrimas artificiales más de 3 veces al día?

2. Síntomas orales: una respuesta afirmativa de las 3:
   - ¿Tiene sensación de sequedad oral en los últimos 3 meses?
   - ¿Tiene de forma recurrente y persistente inflamación de glándulas salivales?
   - ¿Ingiere frecuentemente líquidos para ayudar a deglutir alimentos secos?

3. Signos oculares: un resultado positivo de estos 2 test:
   - Test de Schirmer (<5mm en 5min)
   - Tinción rosa de bengala

4. Histopatología:
   - Sialoadenitis linfocítica con focus score mayor o igual 1 (un foco de linfocitos es una acumulación de más de 50 linfocitos por 4mm^2 de tejido glandular)

5. Alteración objetiva de función de glándulas salivales: uno de los siguientes test:
   - Flujo salivar sin estimulación (<1,5 ml en 15min)
   - Sialografía parotídea: presencia de sialectasias difusas
   - Gammagrafía parotídea: captación retrasada, concentración reducida o excreción retardada del trazador

6. Autoanticuerpos:
   - Anticuerpos para antígenos Ro (SSA) o La(SSB)

3/6 criterios

Alta sospecha de

S. Sjögren primario

EVOLUCION...

Buena evolución clínica, además del tratamiento antibiótico se inicia tratamiento con corticoides.

Alta hospitalaria y seguimiento ambulatorio…

Biopsia de glándula salivar menor:
con una **sialoadenitis linfocítica severa**, compatible con el diagnóstico clínico de síndrome de Sjogren.

-Síndrome de Sjögren primario (4/6 criterios) **con afectación pulmonar en forma de neumonitis intersticial** sin poder descartar sobreinfección.

- Vasculitis cutánea de pequeño vaso asociada (mediada por Ic)

- Posteriormente: estable desde el punto de vista respiratorio. Patron restrictivo espirométrico.

- Episodios de vasculitis cutánea con respuesta variable a los corticoides.

AFECTACION PULMONAR:

- Hasta en 25%.
- *Mas frecuente en ANA+++.*
- *Neumonitis intersticial.*
- Asintomática→disnea progresiva→patrón restrictivo.
- 5-10 años después del comienzo del SS, aunque ocasionalmente la afectación pulmonar precede al diagnóstico.

AFECTACION CUTANEA:

- Xerosis, vasculitis, Raynaud, eritema…
- Vasculitis 10% de los pacientes. Valor pronóstico.
- VASCULITIS DE PEQUEÑO VASO. Miembros inferiores.