



## II Reunión en Enfermedades Autoinmunes Sistémicas

Palacio de Congresos Euskalduna

 **Bilbao**  
2009 25-26 junio



## Pulmón y Síndrome de Sjögren primario: ¿afección bronquial o intersticial?

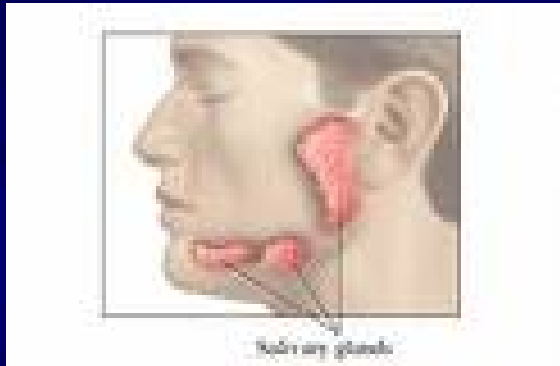
María José Soto Cárdenas

S. Medicina Interna

H. U. Puerta del Mar (Cádiz)

# Síndrome de Sjögren

## Afectación glandular

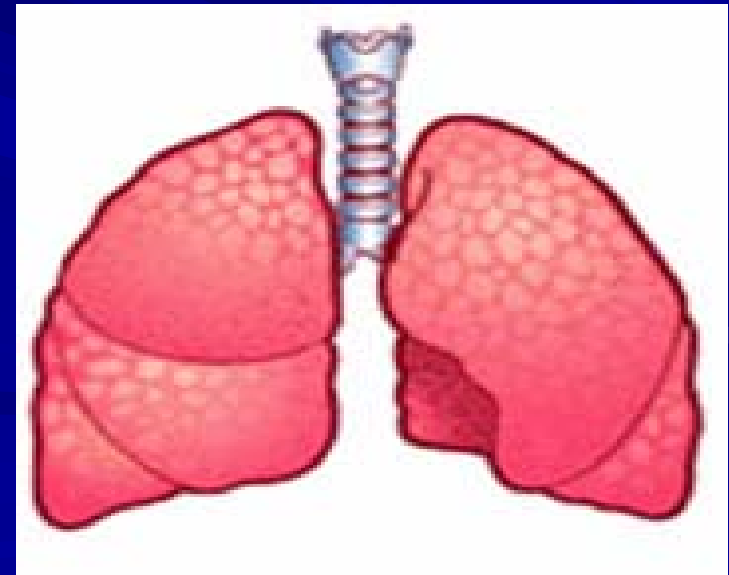
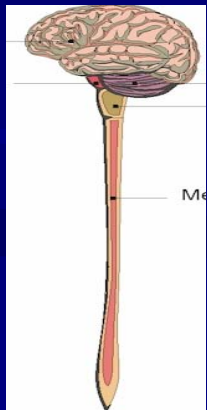


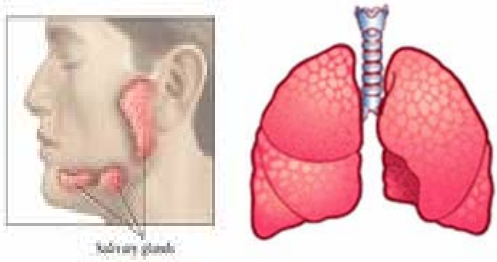
**Xerostomía**

**Xeroftalmía**



## Afectación extraglandular

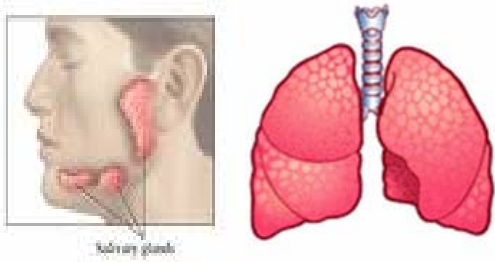




# Afectación pulmonar en Síndrome de Sjögren Primario

- Prevalencia variable (10-90%)
- La enfermedad intersticial : Manifestación pulmonar más frecuente ?
- Historia natural no está definida
- ¿ Actitud terapéutica ?

<b>Estudios previos</b>	<b>Especialidad</b>	<b>n</b>	<b>Crit Inclusión</b>	<b>Evolución</b>
Parambil.Chest. 2006	Neumol/UCI	18	EPI (biopsia)	Sí
Isao Ito. Am J R Care.2005	Neumo/ Pat/ Rx	33	EPI (biopsia)	Sí
Pertovaora.Scand J Reum.2004	Med Int/Neum.	19	Espirom	Sí
Lerhmann.Europ J Rad. 2004	Rx	24	TAC	No
Matsuyama. Br J Rad. 2003	Rx/ Reuma/ Inm	34	TAC	Si
Whright.Rheumatology. 2003	Radiólogo	10	TAC/ Espir.	Si
Bachir Taouli. Europ Rad. 2002	Radiólogo	35	TAC/ Espir.	No
Yamadori. Rhem Int.2002	Med Int/ Pat	9	EPI (biopsia)	No
Davidson.Ann Rheum Dis.2000	Reumatólogo	30	Clin/Rx/Esp	Sí



# Afectación pulmonar en Síndrome de Sjögren Primario

**Análisis retrospectivo de  
pacientes con SSp  
(H.Clinic - Barcelona)**

Prevalencia

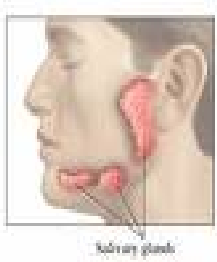
Tipo de manifestación  
pulmonar (características  
clínicas, funcionales y  
radiológica)

Características clínica e  
inmunológicas

Tratamiento

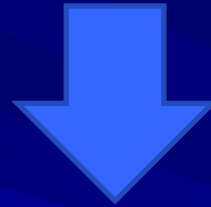
Evolución

Pronóstico

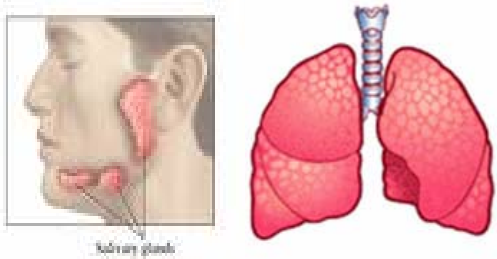


# Afectación pulmonar en Síndrome de Sjögren Primario

**Análisis retrospectivo de  
505 pacientes con SSp  
(H.Clinic - Barcelona)**

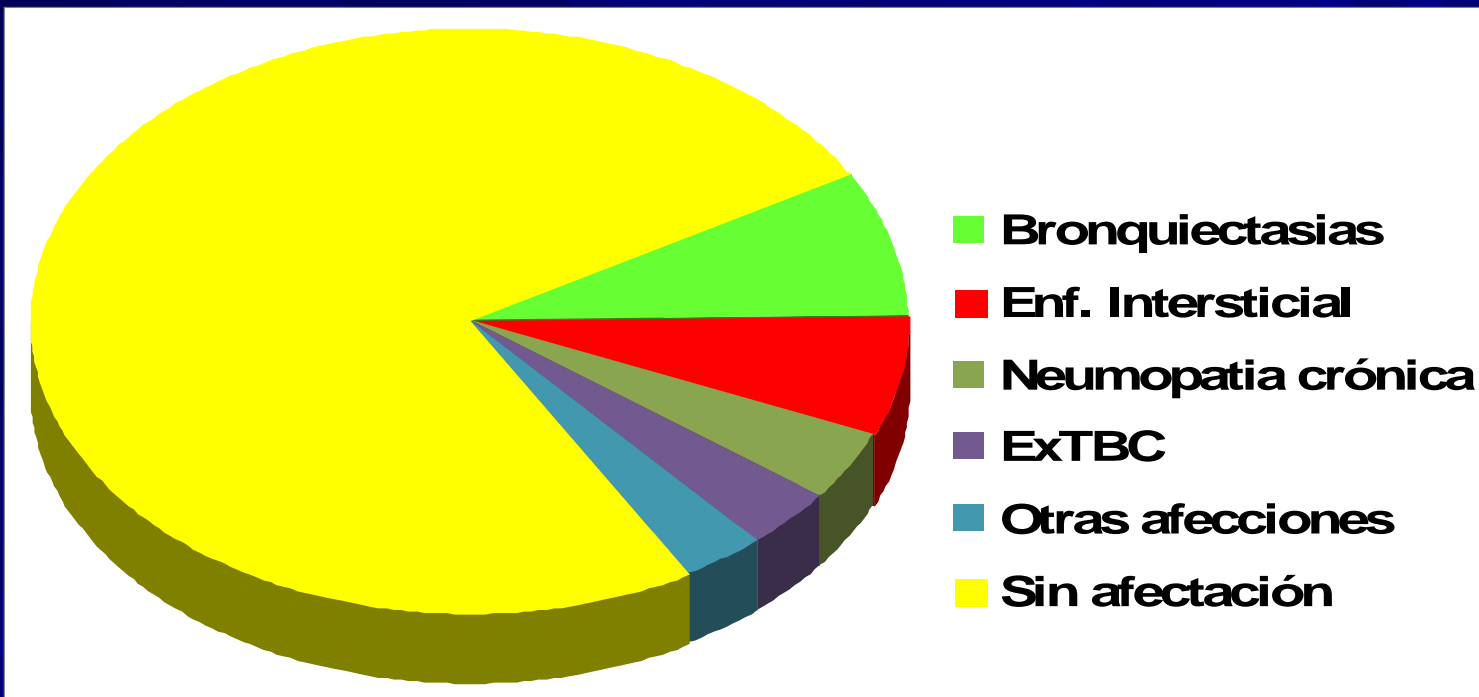


**Síntomas sugestivos de afección pulmonar  
+  
Alteración en prueba de imagen  
(Rx, TC, TACAR)**



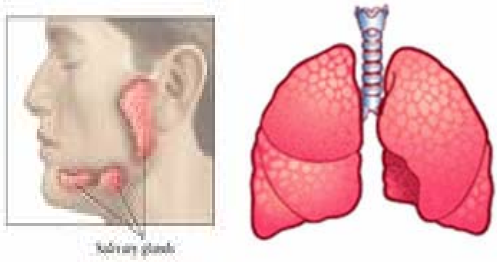
# Afectación pulmonar en Síndrome de Sjögren Primario

## Prevalencia



**Afectación pulmonar atribuible a SSp :  
75/505 pacientes SSp (15%)**





# Afectación pulmonar en Síndrome de Sjögren Primario

## Tipo de manifestación

**Bronquiectasias**

41 pacientes (54%)

**Enfermedad intersticial**

34 pacientes (46%)

**Grupo control (SSp)**

37 pacientes

No síntomas + TC torácico normal





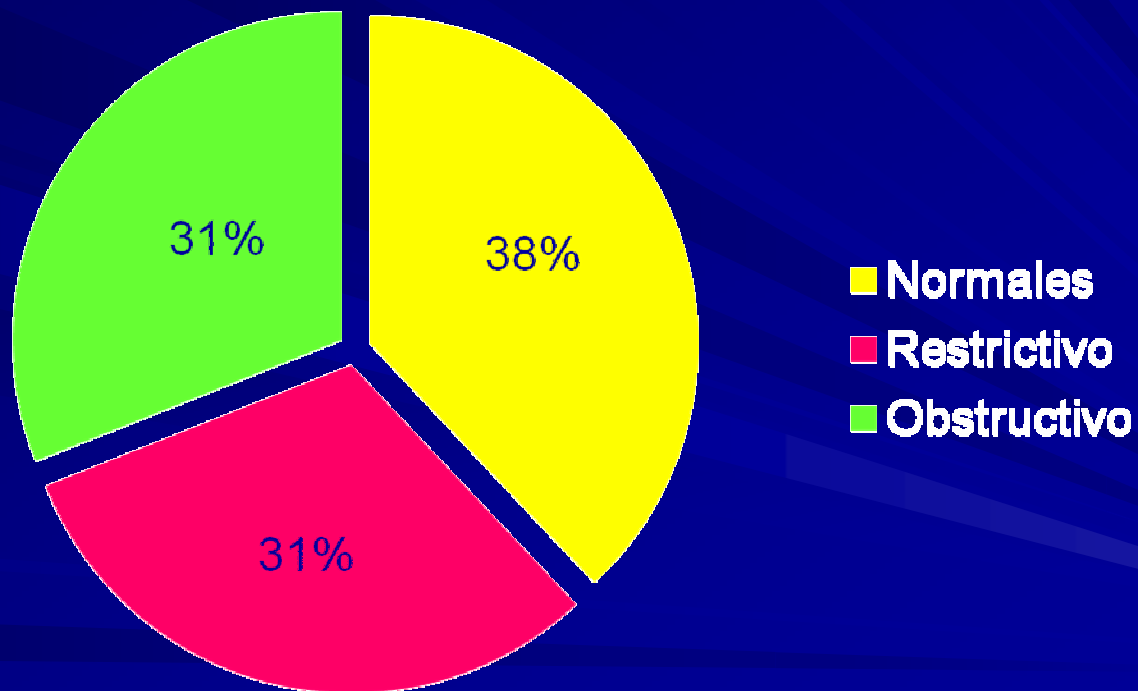
# Bronquiectasias

<b><i>Características generales</i></b>	<b><i>n = 41</i></b>
<b>Mujeres</b>	<b>40 (98%)</b>
<b>Edad media al dx de SS</b>	<b>60.39 ± 1.86</b>
<b>Edad media al dx de afectación pulmonar</b>	<b>64.61 ± 6.21</b>
<b>Tiempo medio de seguimiento (años)</b>	<b>6.8 ± 4.1</b>
<b>Clínica respiratoria</b>	
<b>Tos crónica</b>	<b>34 (83%)</b>
<b>Disnea</b>	<b>29 (71%)</b>
<b>Aumento de expectoración</b>	<b>8 (19%)</b>
<b>Localización de las bronquiectasias</b>	
- <b>Lóbulo inferior</b>	<b>29 (71%)</b>
- <b>Lóbulo medio</b>	<b>10 (24%)</b>
- <b>Difuso</b>	<b>10 (24%)</b>



# Bronquiectasias

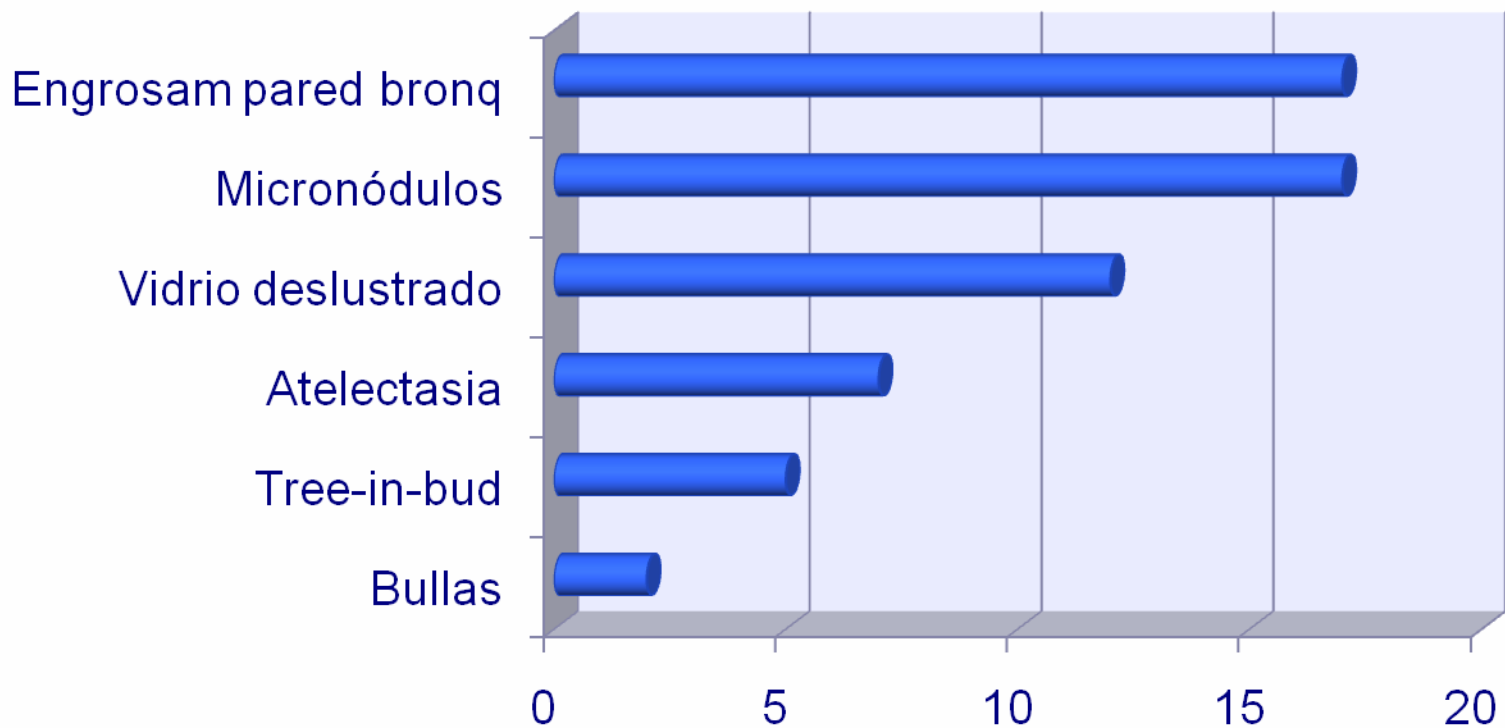
## Pruebas funcionales respiratorias





# Bronquiectasias

## Alteraciones radiológicas asociadas a las bronquiectasias





# Bronquiectasias

<u>Evolución</u>	Br (n=41)
<u>T. de evolución de afect. Pulm (y)</u>	6,8 (4,2)
<u>Complicaciones</u>	
Infecciones resp	23 (56%)
Neumonía	11 (27%)
Progresión clínica	5 (12%)
Oxígeno domiciliario	2 (5%)
Muerte	1 (2%)
<u>Tratamiento</u>	
Corticoides sistémicos	5 (18%)
Inmunosupresores	0
Vacuna anti-neumocócica	1 (2%)



# Bronquiectasias

## Bronquiectasias vs grupo control (SSp)

**Bronquiectasias**

41 pacientes (54%)

**VS**

**Grupo control**

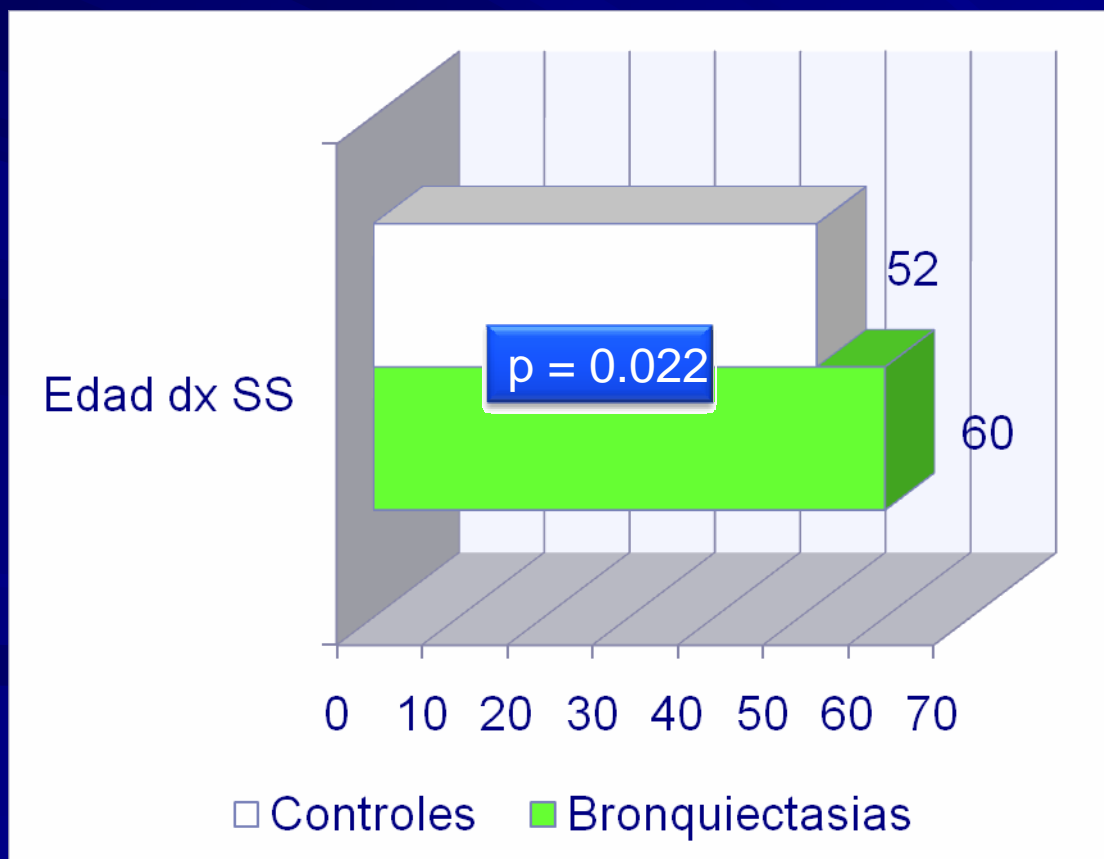
37 pacientes

No síntomas + TC torácico normal



# Bronquiectasias

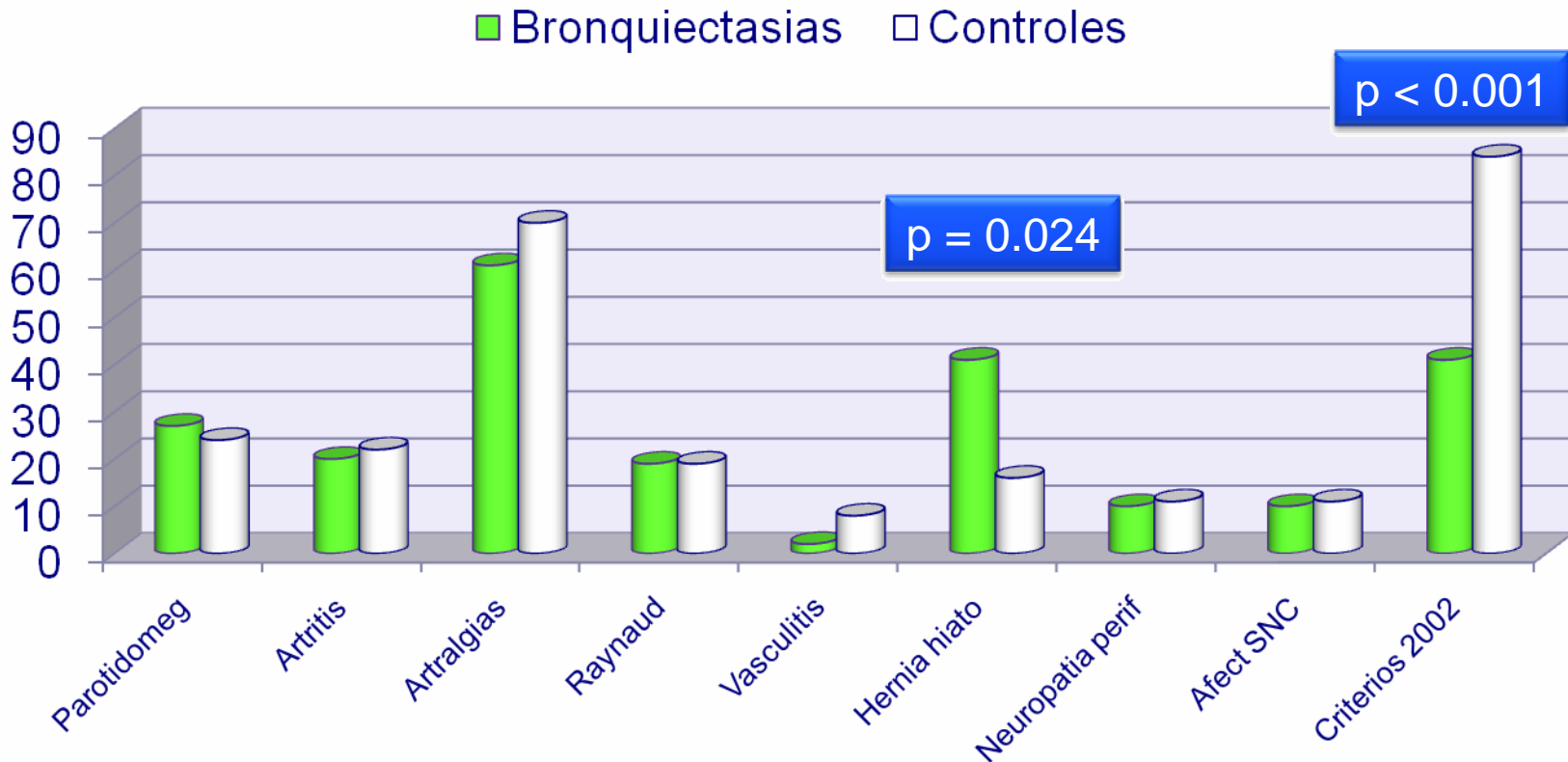
## Bronquiectasias vs grupo control (SSp)





# Bronquiectasias

## Bronquiectasias vs grupo control (SSp): Variables clínicas

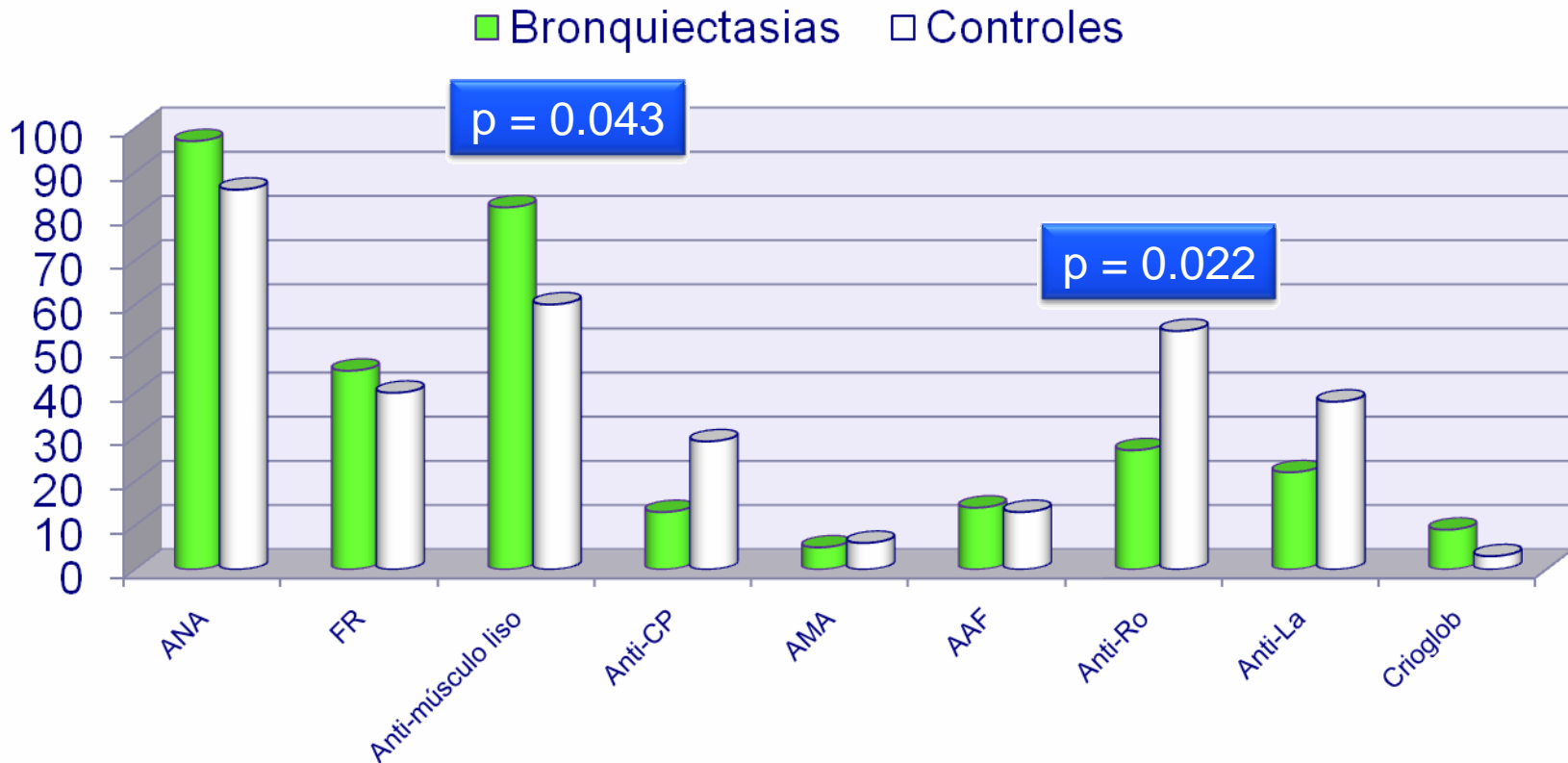






# Bronquiectasias

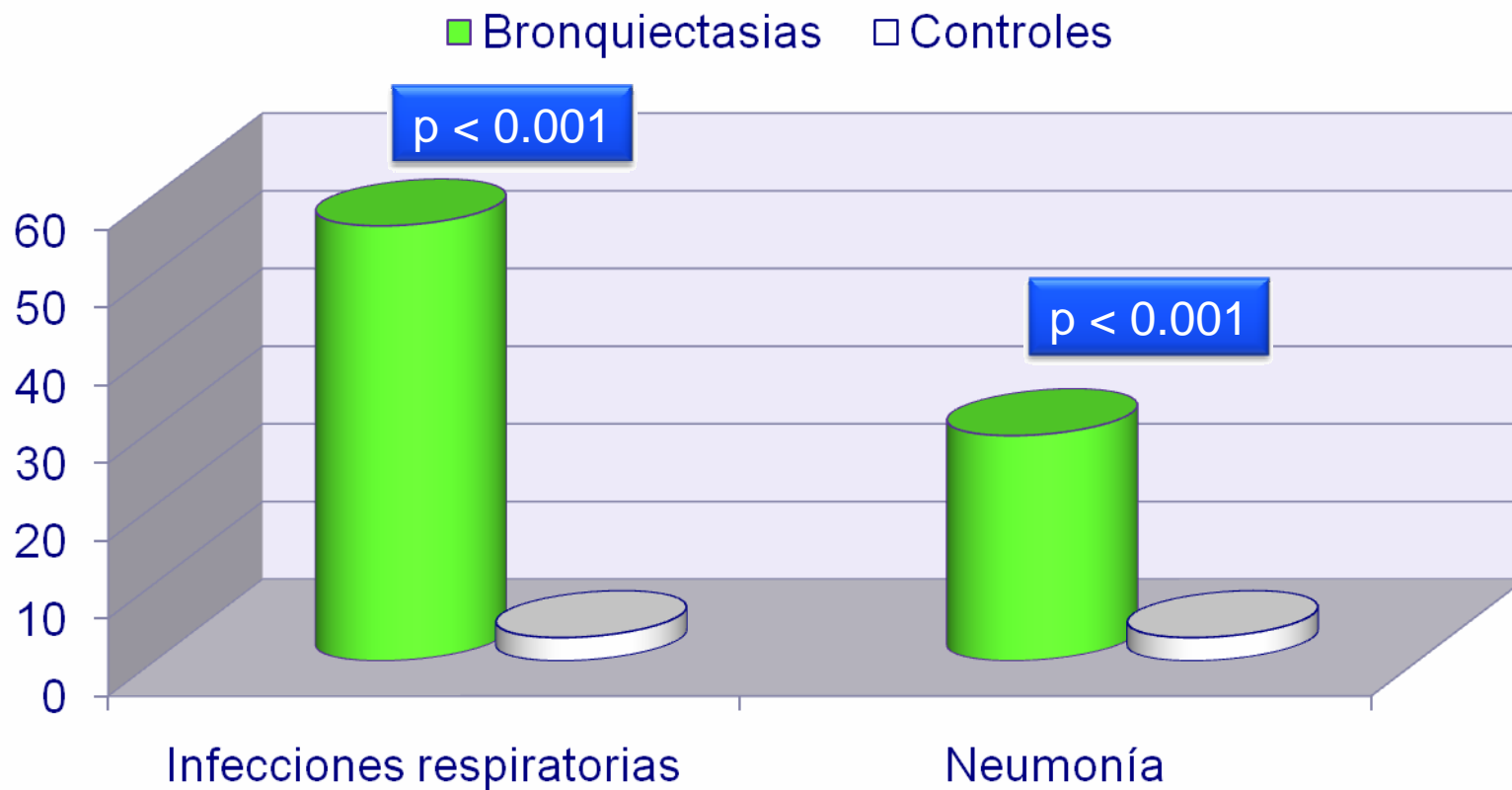
## Bronquiectasias vs grupo control (SSp): Variables Inmunológicas

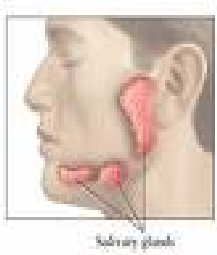




# Bronquiectasias

## Bronquiectasias vs grupo control (SSp): Complicaciones infecciosas





## Bronquiectasias: Características en relación a pacientes sin SSp

<b>Bronquiectasias</b>	<b>Asociadas al SSp (n=41)</b>	<b>No-SSp (n=77)</b>	<b>p</b>
<b>Edad media (años) (SD)</b>	<b>60.4 (11.9)</b>	<b>58 (14)</b>	<b>0.353</b>
<b>Mujeres (%)</b>	<b>40 (98%)</b>	<b>51 (66%)</b>	<b>&lt;0.001</b>
<b>Expectoración crónica (%)</b>	<b>8 (19%)</b>	<b>49 (64%)</b>	<b>&lt;0.001</b>
<b>Extensión (Score TC) (m) (SD)</b>	<b>23 (10)</b>	<b>39 (21)</b>	<b>&lt;0.001</b>
<b>Br. cilíndricas (%)</b>	<b>41 (100%)</b>	<b>56 (73%)</b>	<b>&lt;0.001</b>
<b>Infiltrados inflamatorios</b>	<b>12 (29%)</b>	<b>29 (38%)</b>	<b>0.360</b>



# Enfermedad pulmonar intersticial (EPI)

<b>Características generales</b>	<b>n = 34</b>
<b>Mujeres</b>	<b>33 (97%)</b>
<b>Edad media al dx de SS</b>	<b>62.15</b>
<b>Edad media al dx de afectación pulmonar</b>	<b>64.1</b>
<b>Tiempo medio de seguimiento (años)</b>	<b>8.8</b>
<b>Clínica respiratoria</b>	
<b>Tos crónica</b>	<b>30 (89%)</b>
<b>Disnea</b>	<b>32 (94%)</b>
<b>Aumento de expectoración</b>	<b>7 (22%)</b>
<b>Tratamiento</b>	
<b>Corticoides sistémicos</b>	<b>24 (71%)</b>
<b>Inmunosupresores</b>	<b>5 (14%)</b>
<b>Vacuna anti-neumocócica</b>	<b>1 (3%)</b>

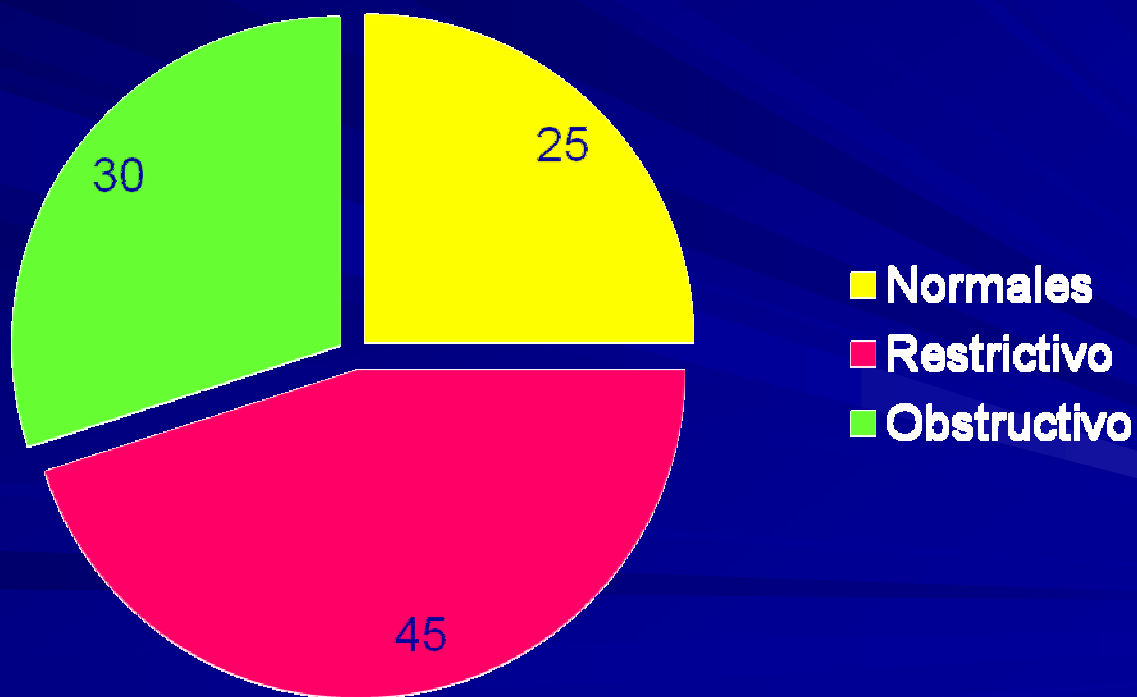


Salivary glands



# Enfermedad pulmonar intersticial (EPI)

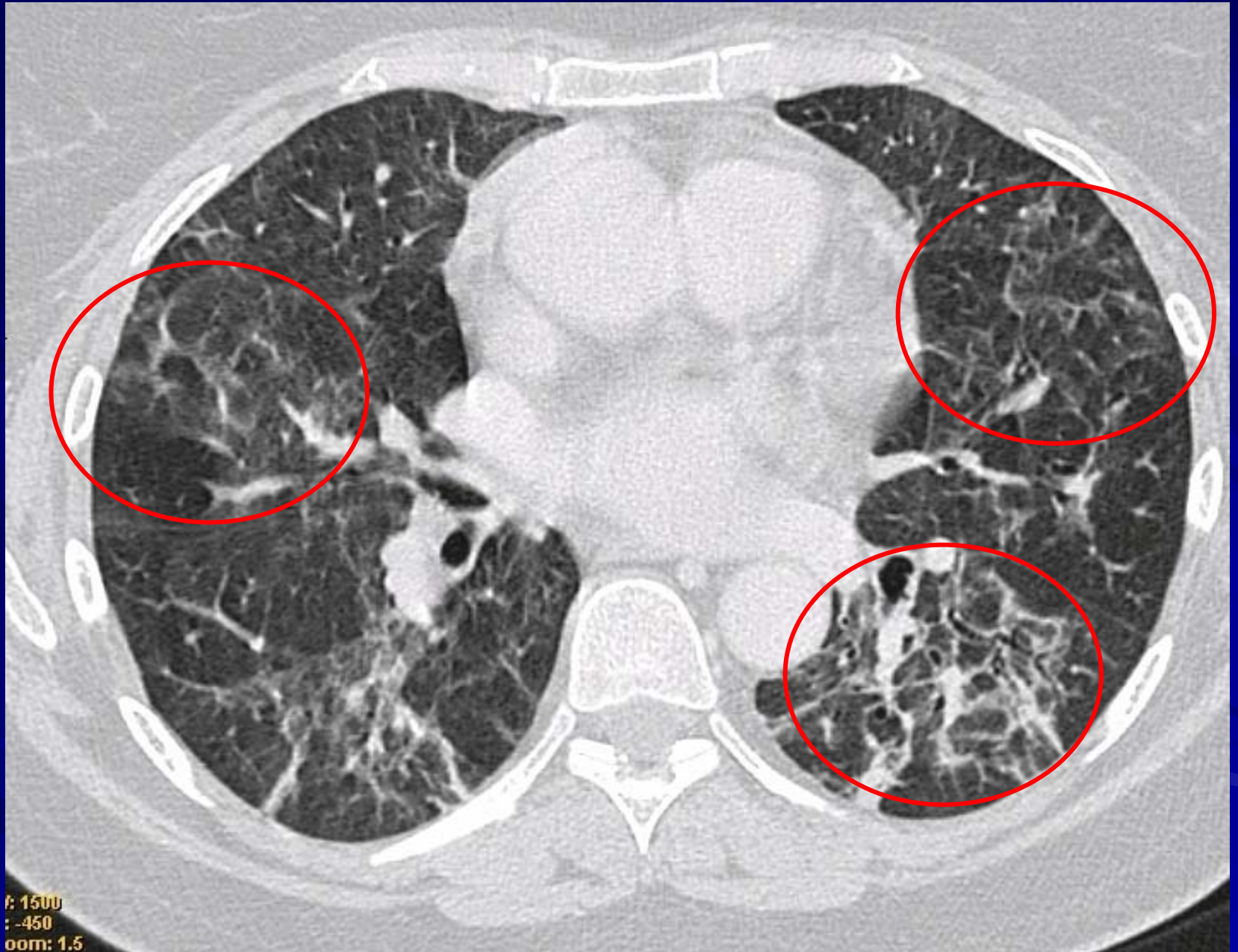
## Pruebas funcionales respiratorias





# Enfermedad pulmonar intersticial (EPI)

Hallazgos radiológicos	EPI (n=34)
Opacidades en vidrio delustrado	15
Nódulos inflamatorios difusos	10
Fibrosis	5
Infiltrados reticulares difusos	4
Imagen en panal	3
Bulla	1
Bronquiectasias asociadas	12



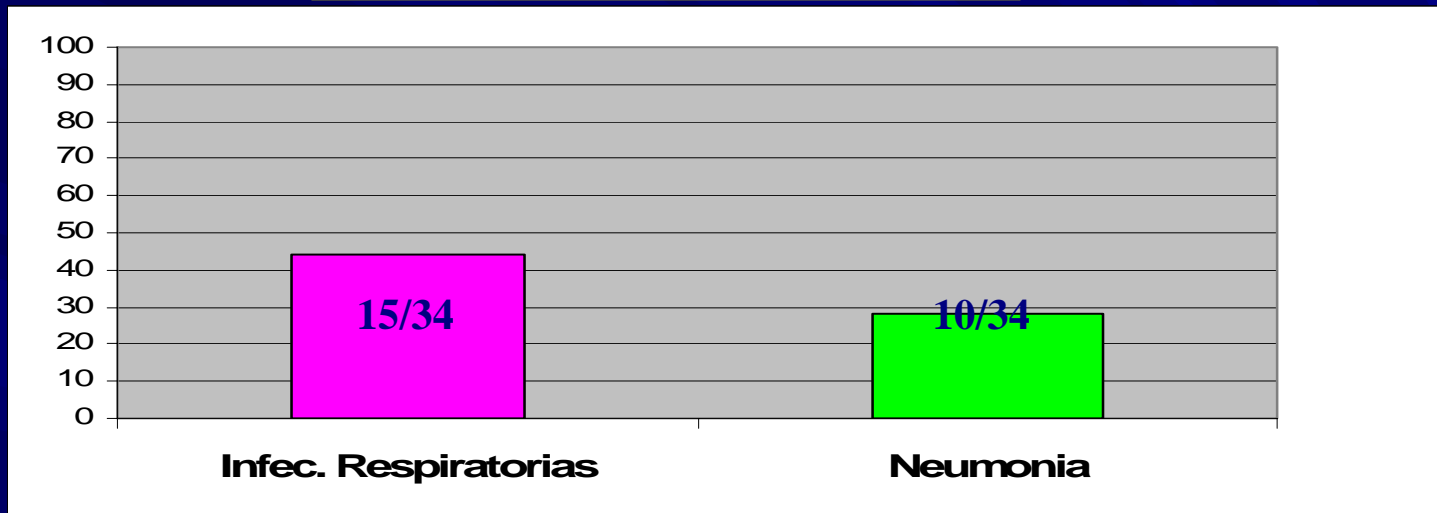
f: 1500  
: -450  
oom: 1.5



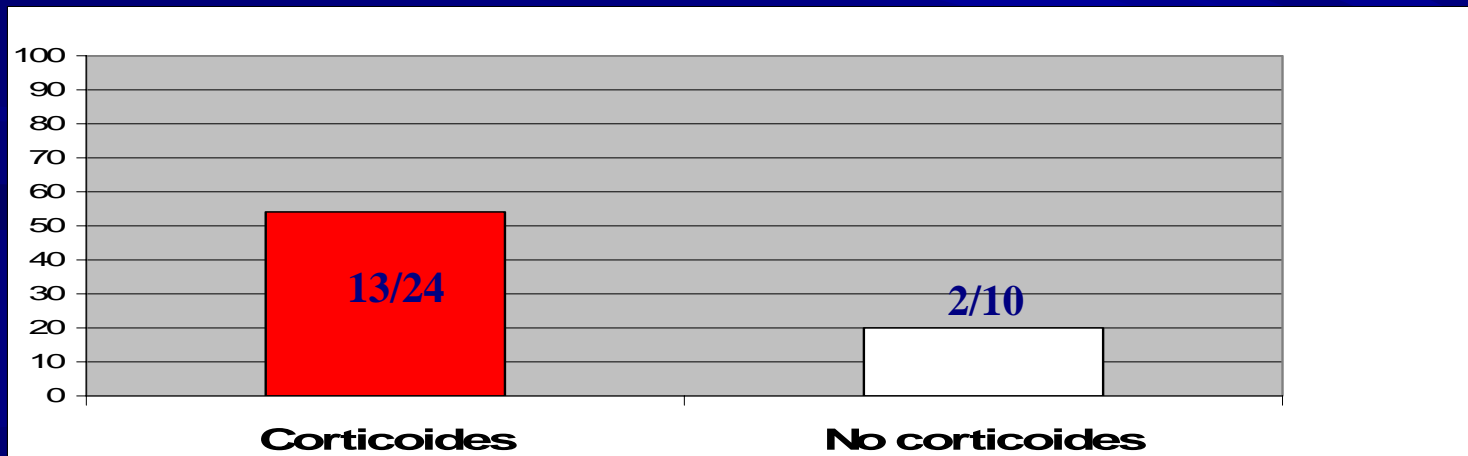


# Enfermedad pulmonar intersticial (EPI)

## Infecciones respiratorias severas



## Infecciones respiratorias severas en relación al tratamiento

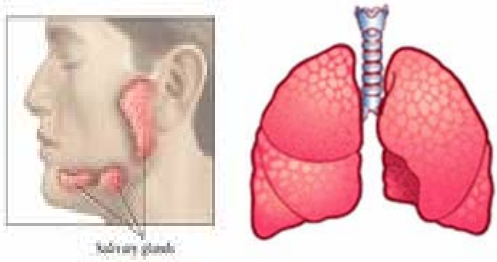




# Enfermedad pulmonar intersticial (EPI)

<u><i>Evolución</i></u>	<u><i>EPI (n:34)</i></u>
<u><i>Progresión</i></u>	
Clínica	8 (22%)
Radiológica	4/11 (36%)
Funcional	4/11 (36%)
O2 domiciliario	4 (11%)
<u><i>Muerte (Infecciones)</i></u>	2 (6%)

**El 80 % de los casos permanecen estables desde el punto de vista respiratorio durante la evolución de la enfermedad**



# Afectación pulmonar en Síndrome de Sjögren Primario

**Enfermedad pulmonar  
intersticial**

34 pacientes (46%)

**VS**

**Bronquiectasias**

41 pacientes (54%)



# Bronquiectasias vs Enfermedad Intersticial

## Características clínicas de la manifestación pulmonar

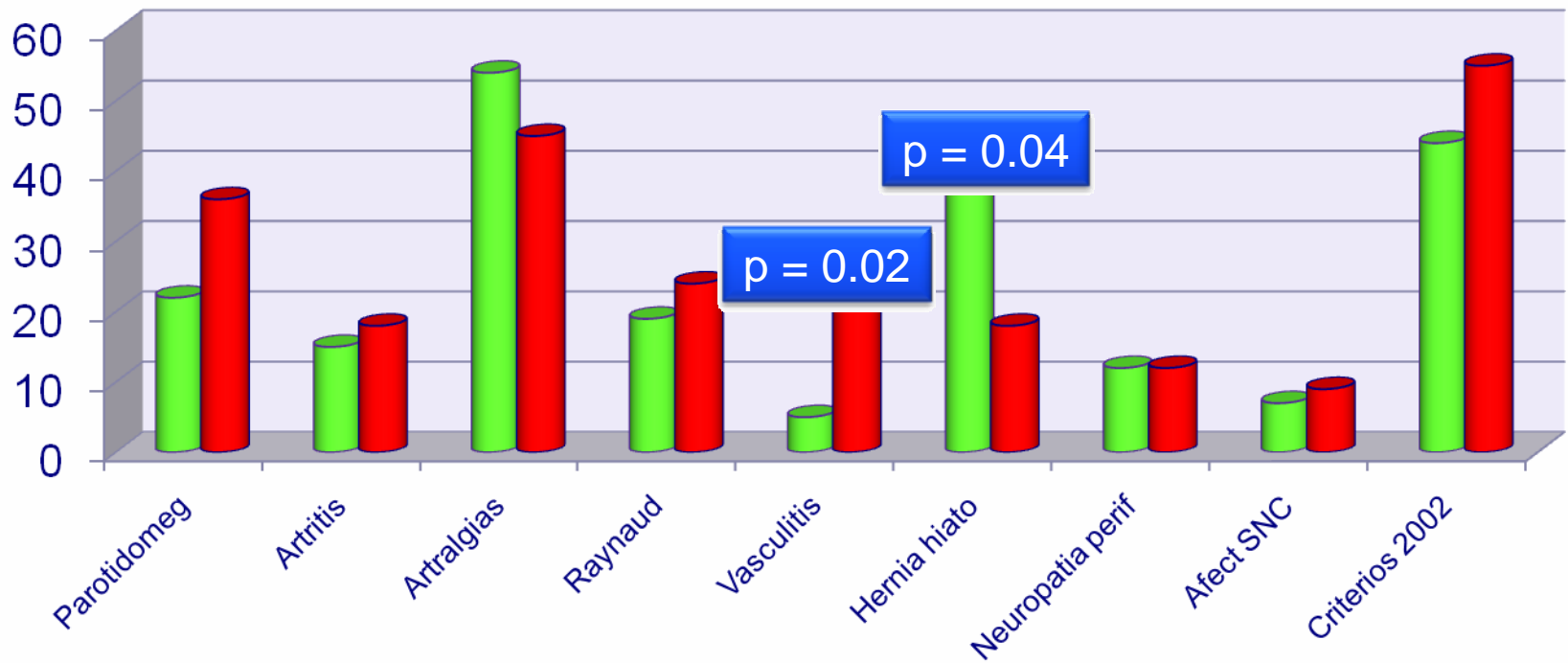
	Br (n=41)	EPI (n=34)
<u>Edad diagnóstico SSp</u>	60,39 ± 1.86	62,15±1,6
<u>Edad diagnóstico afect. pulmonar</u>	63,25 (13,1)	64,1 (8,1)
<u>T. de evolución SSp (y)</u>	9,8 ± 1.5	8,8 ± 1,2
<u>T. de evolución de afect. Pulm (y)</u>	6,8 (4,2)	8,8 (4,9)
<u>Clínica respiratoria</u>		
Tos persistente	34 (83%)	30 (89%)
Disnea	29 (71%)	32 (94%)
Expectoración	8 (19%)	7 (22%)



# Bronquiectasias vs Enfermedad Intersticial

## Características clínicas en relación del SS

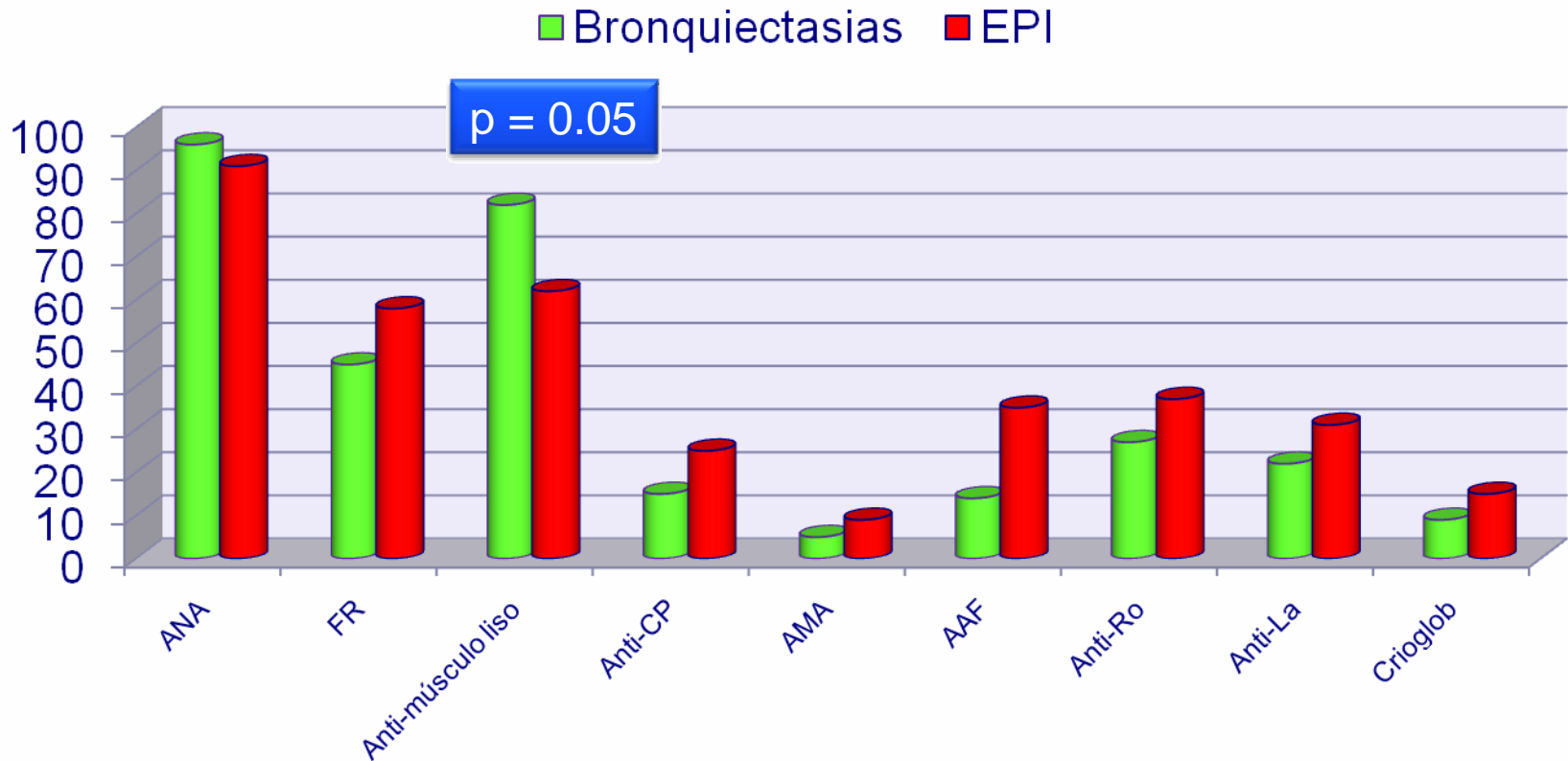
■ Bronquiectasias ■ EPI





# Bronquiectasias vs Enfermedad Intersticial

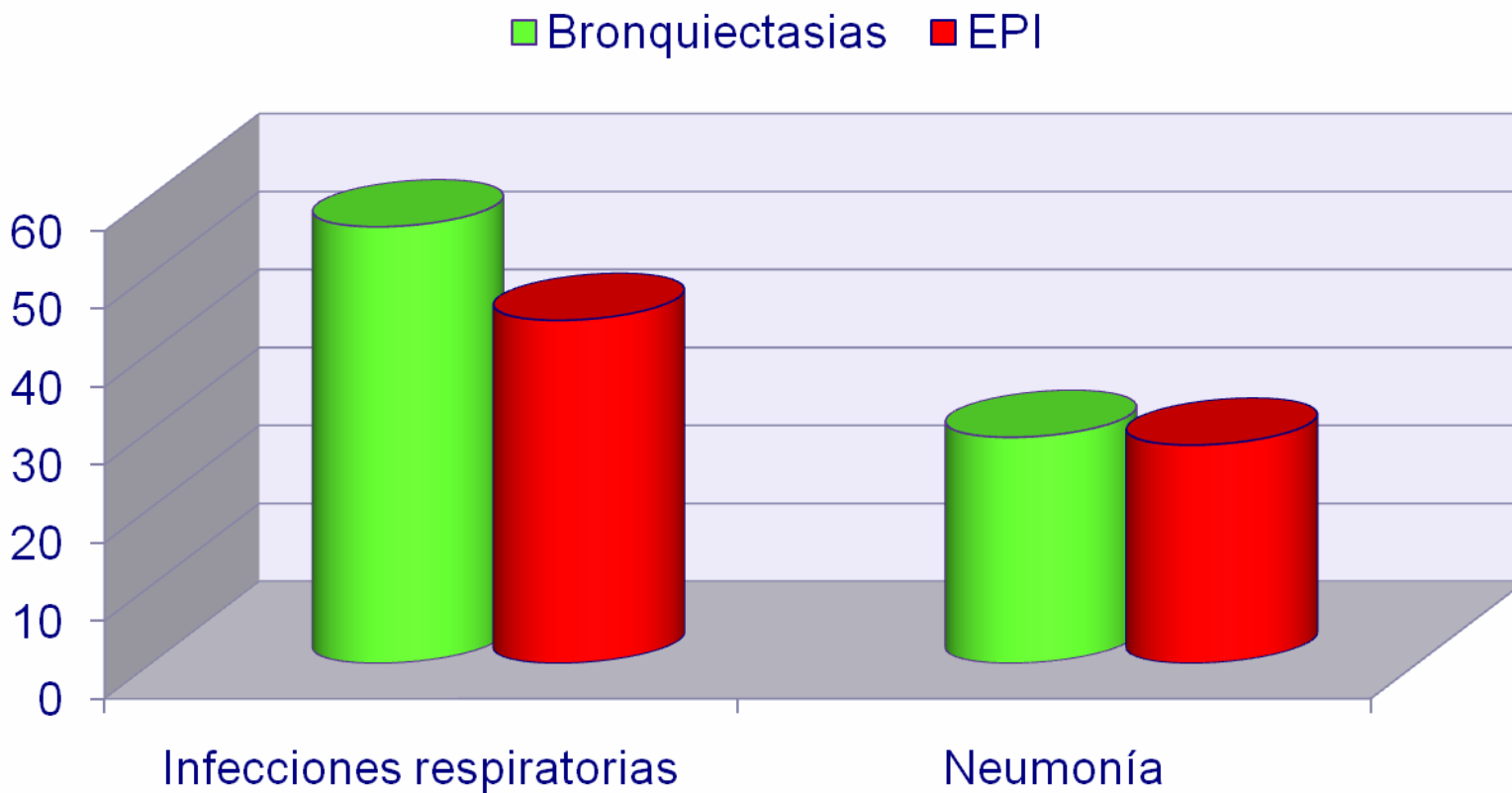
## Características inmunológicas





# Bronquiectasias vs Enfermedad Intersticial

## Características clínicas de la manifestación pulmonar





# Conclusiones

- La prevalencia de la afectación pulmonar es del 15%.
- La manifestación mas frecuente son las bronquiectasias.
- Las características clínicas del SS no son muy diferentes salvo por un menor numero de criterios de SS y mayor edad en el diagnostico de SS
- Bronquiectasias:
  - La asociación con una mayor prevalencia de hernia de hiato sugiere una predisposición para la aparición de BR. El estudio y tratamiento de RGE debe ser considerado en pacientes con SS
  - La presencia de anti m. liso podría tener una implicación en la etiopatogenia de las Br.

- La afectación intersticial presenta curso crónico e insidioso en la mayoría de los casos, permaneciendo estables durante el seguimiento.
- La manifestación pulmonar presenta una baja mortalidad pero elevada morbilidad representado por las infecciones. El tratamiento de las mismas debe iniciarse de forma precoz así como protocolizar en el seguimiento las vacunaciones recomendadas en enfermos con patología respiratoria crónica (antineumocócica y antigripal)
- El empleo tanto de esteroides como de inmunosupresores se debe valorar de forma individualizada (coste/beneficio).

## Participantes del Proyecto

Dr. M. Ramos-Casals

Dr. Albert Bové

Dra. Carmen Navarro

Dra. Pilar Brito

Dra. Marta Perez de Lis

Dr. A. Torres

Dr. E. Ballester