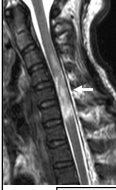


## AFECCIÓN DE MÉDULA Y MENINGES EN EL SÍNDROME DE SJÖGREN

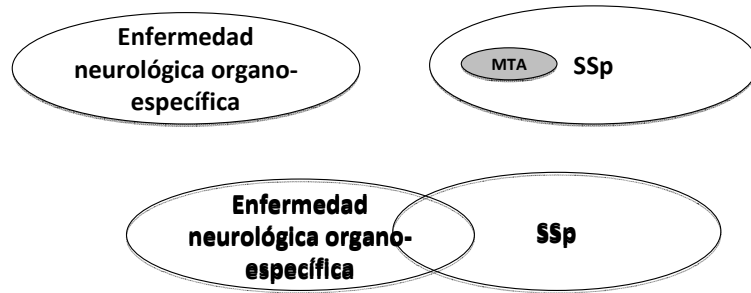
María José Soto Cárdenas  
S. Medicina Interna  
H.U. Puerta del Mar (Cádiz)



## CASO CLÍNICO

- Mujer / 45 años AP: Diagnosticada en 2011 de Sd Sjögren.
- Sd seco / Manifestaciones cutáneas / Parotidomegalia
- ANA + /AntiRO +
  
- Febrero/2013: Perdida de sensibilidad (nivel sensitivo D4) y ataxia de la marcha
- RMN: Mielitis inflamatoria D2-D4 y D6-D7

1. ¿ la mielitis transversa aguda es una manifestación extraglandular del SSp? ¿O bien es una enfermedad organo-específica asociada?



2. ¿Características clínicas? ¿ Tratamiento? ¿ Evolución?



## AFECTACIÓN DE MÉDULA Y MENINGES EN EL SÍNDROME DE SJÖGREN PRIMARIO

- 1. Miелitis transversa y meningitis en el SS primario: revisión sistemática**
2. Caracterización de la miелitis transversa en el SS primario
3. Caracterización de la meningitis en el SS primario
4. Take-home messages

# REVISIÓN SISTEMÁTICA

PUBMED / Fecha de búsqueda: 14 mayo 2013/ Sjogren's Syndrome"[Mesh]:  
+ Myelitis/Neuromyelitis/ Meningitis/ Meningoencephalitis

172 ARTICULOS

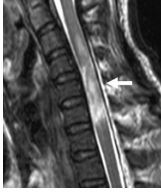
EXCLUIDOS : REVISIONES /NO TEMAS RELACIONADOS /  
IDIOMA / INCOMPLETO

37 ARTICULOS  
2 SERIES < n: 10 / Cases report

58 casos  
3 casos GEAS

**Mielitis Transversa Aguda**  
61 casos

**Meningitis**  
21 casos



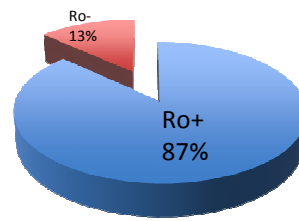
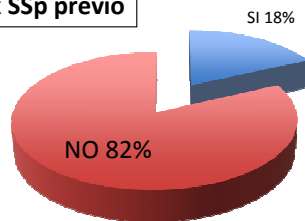
## AFECTACIÓN DE MÉDULA Y MENINGES EN EL SÍNDROME DE SJÖGREN PRIMARIO

1. Mielitis transversa y meningitis en el SS primario: revisión sistemática
2. **Caracterización de la mielitis transversa en el SS primario**
3. Caracterización de la meningitis en el SS primario
4. Take-home messages

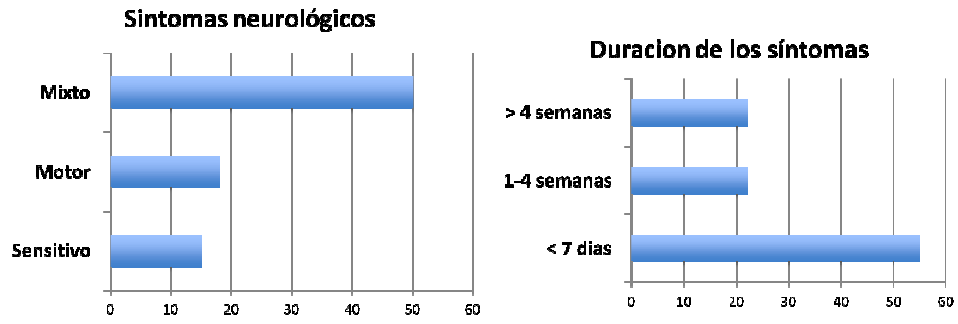
## MIELITIS TRANSVERSA - SSp

Características generales	N (%)
Sexo	98%
Edad	49 (23-75)
Diagnóstico previo SSp	11 (18%)
Ro+	48/55 (87%)

Dx SSp previo



## MIELITIS TRANSVERSA – SSp: Clínica neurológica

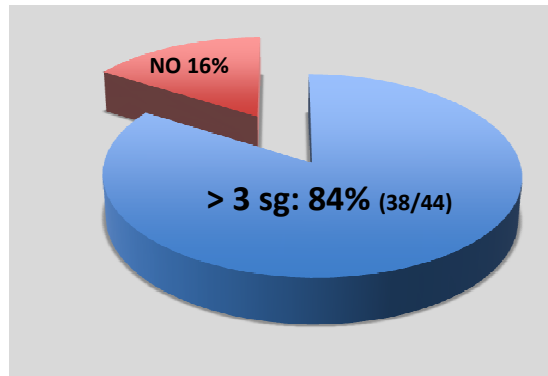




## MIELITIS TRANSVERSA – SSp: RMN

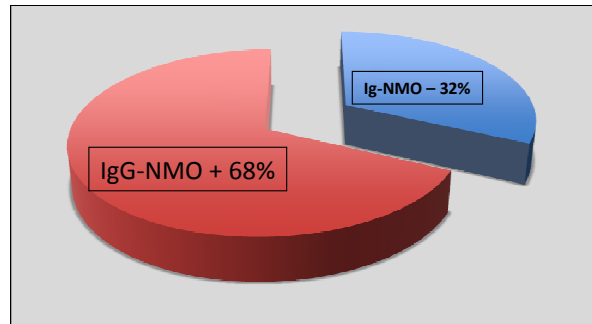
RMN	
Localización	
Cervical	10 (16%)
Dorsal	14 (30%)
Cervico-dorsal	23 (48%)
Nº segmentos	5,1 ( $\pm$ 2,9)

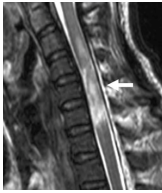
### LETM (> 3 segmentos)



## MIELITIS TRANSVERSA – SSp: Ig-NMO

Determinación IgG-NMO (21/61)





## ¿Existen distintos subtipos de mielitis transversa en el síndrome de Sjögren?

¿Es la mielitis transversa aguda es una manifestación extraglandular del SSp? ¿O bien es una enfermedad órgano-específica asociada?

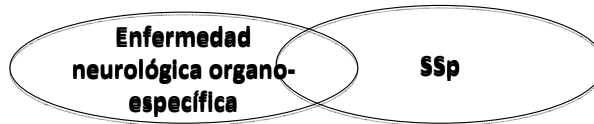
**A**

Enfermedad  
neurológica organo-  
específica



**B**

Enfermedad  
neurológica organo-  
específica



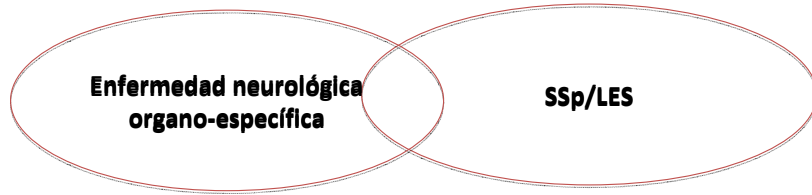
## Mielitis Transversa Diagnóstico Diferencial

- INFECCIONES
- NEOPLASIAS (HEMATOLÓGICAS)
- VASCULAR
- RADIACION
- TRAUMÁTICA
- NUTRICIONAL
- INFLAMATORIAS

ESCLEROSIS MÚLTIPLE  
ADEM  
NMO  
NMO-Spectrum disorder (NMO-SD)  
EAS (SS/LES)

MTA Inflam	Criterios clinicos	Edad/Sexo	Nº seg	RMN Cerebr.	Ig-NMO	B. Oligo
EM (Esclerosis múltiple)	Les. Desmielin.	M/H: 2/1 20-40 a.	< 3	Lesion sugest.	-	+
ADEM (Encefalomiелitis aguda Diseminada)	Ant. vacunación o proceso infeccioso	Niños Joven	±	Les. Desm. Multifoco	-	-
NMO	N. Óptica + MT 2 de: - LETM (RMN) -No EM (RMN) -Ig-NMO	Mujer 45-50 a.	> 3	60%	+	-
NMO- sd (spectrum Disorders)	No criterios Clínicos + enf. base	Mujer 45-50 a.	> 3	50%	+	-

¿Es la mielitis transversa aguda es una manifestación extraglandular del SSP? ¿O bien es una enfermedad órgano-específica asociada?



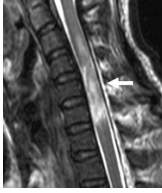
**MIELITIS TRANSVERSA + SSP**

<b>NMO</b> n: 21	<b>LETM IgNMO+</b> n: 7	<b>LETM IgNMO-</b> n: 14	<b>No datos NMO-SD</b> n.19
---------------------	--------------------------------	---------------------------------	------------------------------------

**NMO-SD: 42 (68%)**

Public. <2006:17  
casos

Casos > 2006 (n: 40): 32 NMO-sd (80%) 5:ND , No: 3

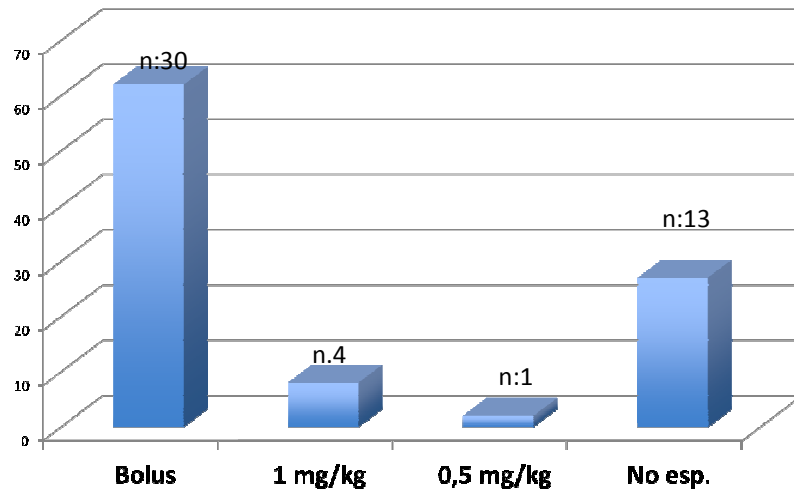


## MIELITIS TRANSVERSA-SSp

¿ Tratamiento? ¿ Evolución?

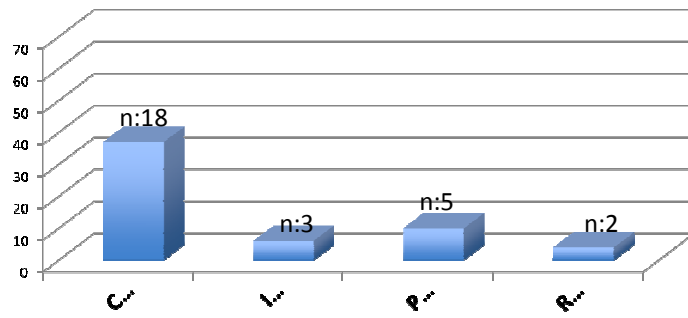
## MIELITIS TRANSVERSA - SSp

Tratamiento (n:48) : Corticoides (100%)

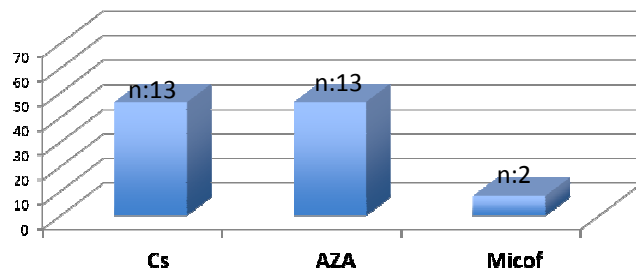




## MIELITIS TRANSVERSA - SSp



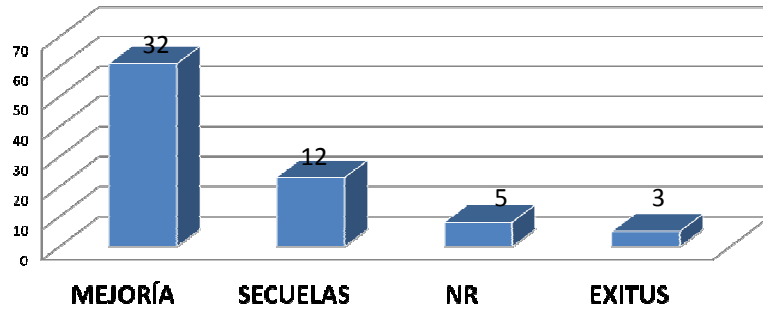
### MANTENIMIENTO



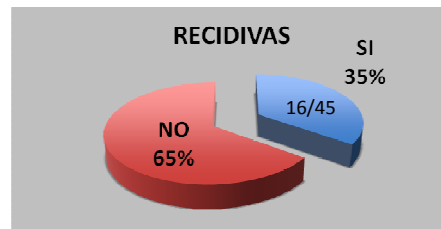
## MIELITIS TRANSVERSA - SSp

EVOLUCIÓN

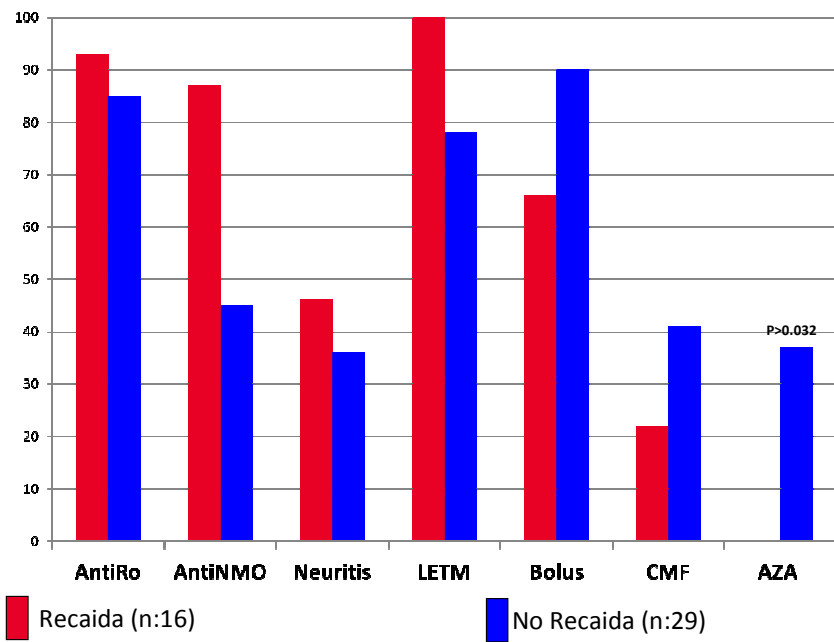
n: 52



T. de seguimiento (n:34)	33 m (+ 18)
> 6 meses	30 casos

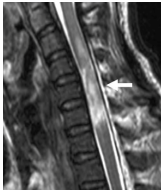


## MIELITIS TRANSVERSA - SSp



## ¿Diferencias entre NMO-DS vs MT-SS?

	<b>NMO disorders (previos estudios)</b>	<b>Mielitis-SS</b>
Edad media	45 (presentacion LETM)	49 años
Sexo	Mujer	Mujer
IgG- NMO	70%	68%
<b>ANA</b>	<b>40%</b>	<b>90%</b>
<b>AntiRO</b>	<b>12%</b>	<b>87%</b>
Tratamiento	Bolus esteroides Plasmaféresis CFM RTX AZA	Bolus esteroides Plasmaféresis CFM RTX AZA
<b>Recidiva</b>	<b>80%</b>	<b>35%</b>



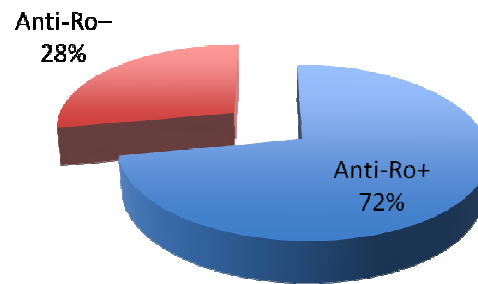
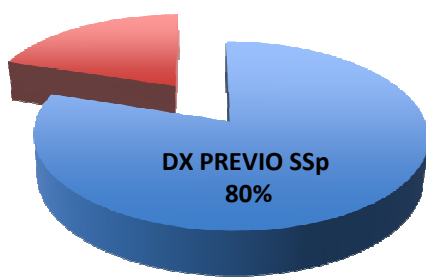
## AFECTACIÓN DE MÉDULA Y MENINGES EN EL SÍNDROME DE SJÖGREN PRIMARIO

1. Mielitis transversa y meningitis en el SS primario: revisión sistemática
2. Caracterización de la mielitis transversa en el SS primario
- 3. Caracterización de la meningitis en el SS primario**
4. Take-home messages

## Meningitis-SSp

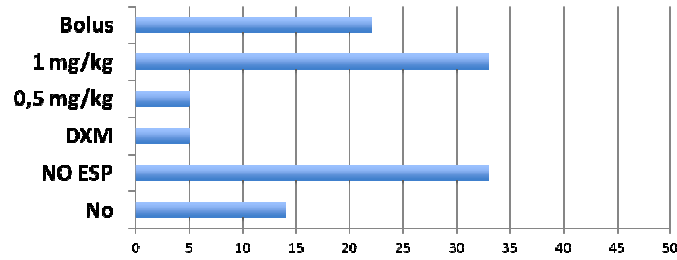
<b>N:21</b>	<b>N(%)</b>
Edad	46
Mujer	21 (100%)

<b>Variables neurológicas</b>	<b>N (%)</b>
Meningitis previa	4 (19%)
Duración síntomas	10/14 (7-10 días)



## Meningitis-SSp

### Corticoides



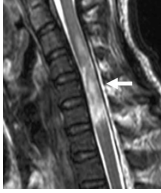
TRATAMIENTO	N (%)
RESPUESTA FAVORABLE	20 (95%)
SECUELAS	1 (4%)
RECIDIVAS	6 (28%)
MANTENIMIENTO ESTEROIDES	12 (57%)
EST + AZA	1 (4%)



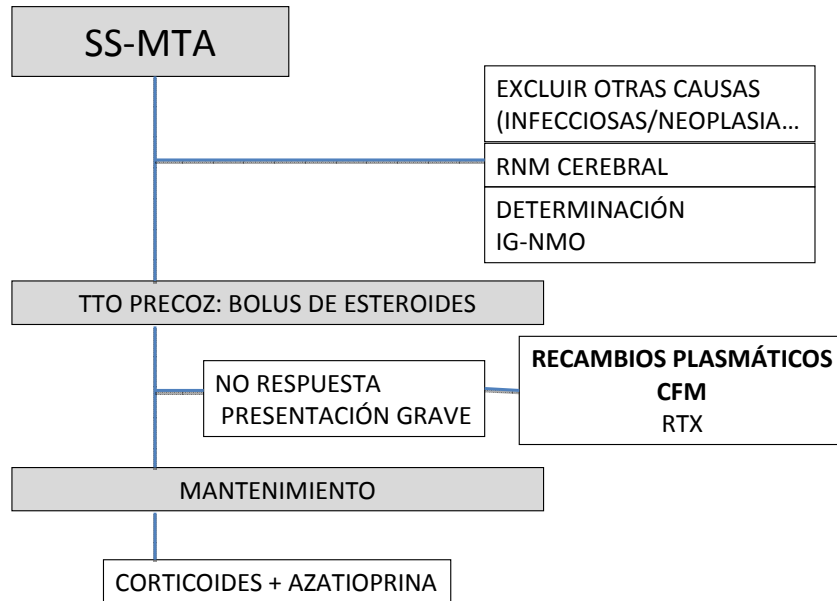
## AFECTACIÓN DE MÉDULA Y MENINGES EN EL SÍNDROME DE SJÖGREN PRIMARIO

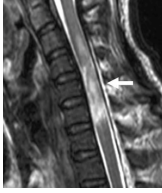
1. Miелitis transversa y meningitis en el SS primario: revisión sistemática
2. Caracterización de la miелitis transversa en el SS primario
3. Caracterización de la meningitis en el SS primario
4. **Take-home messages**





## Manejo diagnóstico y terapéutico de la MT y la meningitis en el SS





## Manejo diagnóstico y terapéutico de la MT y la meningitis en el SS

Meningitis - SSp

Descartar procesos Infecciosos  
RMN cerebral

Tratamiento inicial: Corticoesteroides

Recidivas: Valorar mantenimiento Azatioprina

## Caso clínico

- Mujer / 45 años AP: Diagnosticada en 2011 de Sd Sjögren.
- Sd seco / Manifestaciones cutáneas / Parotidomegalia
- ANA + /AntiRO +
  
- Febrero/2013: Pérdida de sensibilidad hasta mitad del tórax (Nivel sensitivo D4) y ataxia de la marcha (2 semanas)
- RMN: Mielitis inflamatoria D2-D4 y D6-D7
- **RMN cerebral: N/A**
- **TTO: Bolus esteroides**
- **Respuesta en 24 horas**
- **Inicio tratamiento con azatioprina y esteroides**
- **Mayo: Similares hallazgos en RMN**
- **Septiembre/2013: RMN no datos de mielitis**
- **Tra 9 meses- en remisión con Aza + 5 mg de prednisona**