

VIII REUNIÓN NACIONAL DE ACTUALIZACIÓN EN ENFERMEDADES AUTOINMUNES SISTÉMICAS PARA RESIDENTES

Sjögren sistémico: presentaciones clínicas sorprendentes

Dra. Miriam Akasbi Montalvo
Unidad de Enfermedades Autoinmunes Sistémicas
Servicio de Medicina Interna
Hospital Universitario Infanta Leonor. Madrid

CASO 1

NeuroSjögren

Mujer de 38 años desde Atención Primaria por:

- *Astenia
- *Poliartralgias
- *Pérdida de peso
- *ANAs positivos

ANTECEDENTES:

- Fumadora
- Dx posible Esclerosis Múltiple hace 10 años: 1 episodio de acorchamiento y hormigueo en mmii. RNM cerebral: lesiones junto a pared ventricular sugestivas de lesiones desmielinizantes. RNM medular: posible lesión desmielinizante D11.

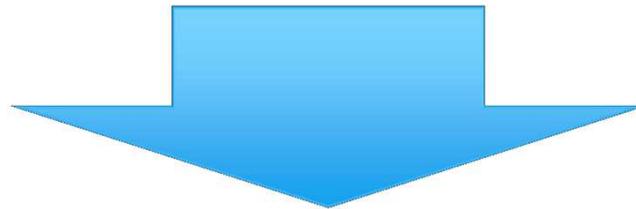
CASO 1

ESTUDIO ENF. AUTOIMUNE:

Síntomas: xerostomía, xeroftalmía

Exploraciones: test de Schirmer +

Inmunología: ANAs + 1/160, Acs anti Ro +



SÍNDROME DE SJÖGREN PRIMARIO

CASO 1

EVOLUCIÓN:

A los 3 meses del diagnóstico:

entumecimiento, tensión y disconfort al tacto en extremidades y hemicuerpo izquierdo, con hipopalestesia de extremidades izquierdas y afectación de la sensibilidad posicional de mano izquierda.

NEUROSJÖGREN?

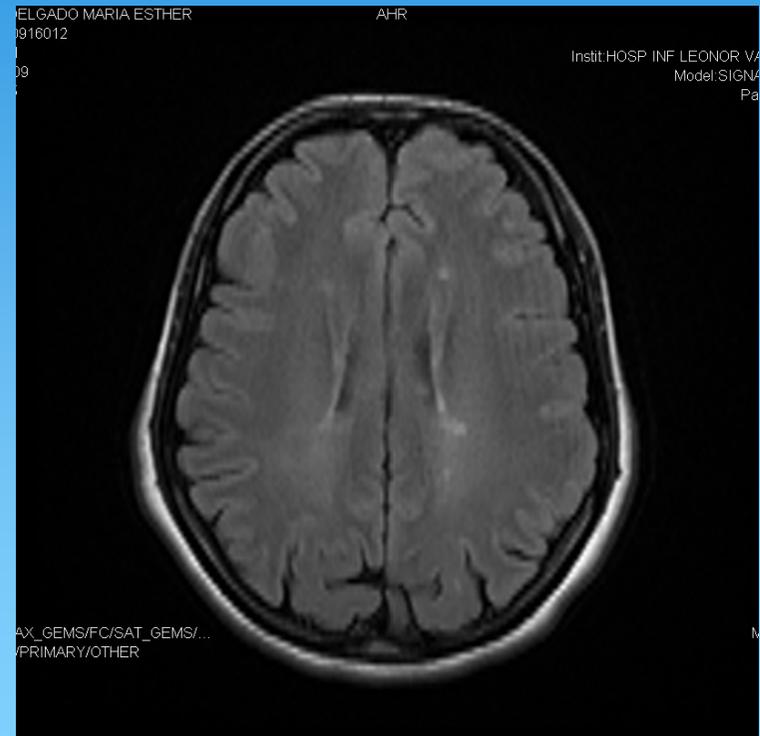
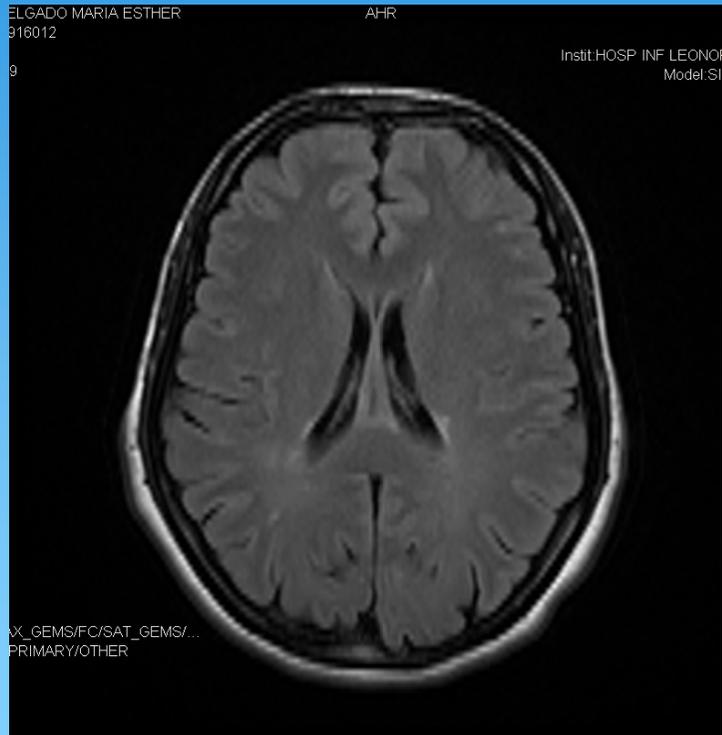


ESCLEROSIS
MULTIPLE

CASO 1

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- EMG miembros superiores e inferiores: NORMAL
- RNM cerebro: lesiones desmielinizantes en ventrículos laterales, cuerpo calloso y hemisferio cerebeloso, sin captación de contraste en la actualidad
- RNM medula: lesiones desmielinizantes a nivel cervical y dorsal
- Potenciales Evocados sensitivos patológicos en lado derecho y en limite alto N en lado izquierdo



CASO 1

NEUROSJÖGREN?



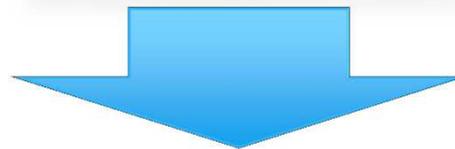
ESCLEROSIS
MULTIPLE

CASO 1

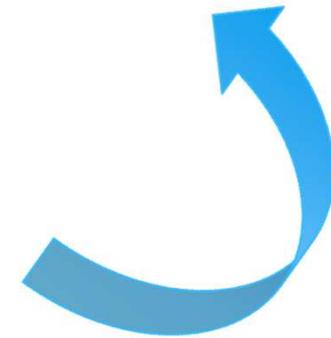
NEUROSJÖGREN?



ESCLEROSIS
MULTIPLE



Cumplimiento criterios McDonald 2010



MENSAJE CASO 1

No todos los síntomas del paciente tienen que ser atribuibles al Sjögren, puede existir asociación con otras enfermedades autoinmunes

CASO 2

Mujer de 65 años remitida desde Traumatología por debilidad y lesiones cutáneas en miembros inferiores.

ANTECEDENTES PERSONALES

- HTA
- Fumadora

ANAMNESIS

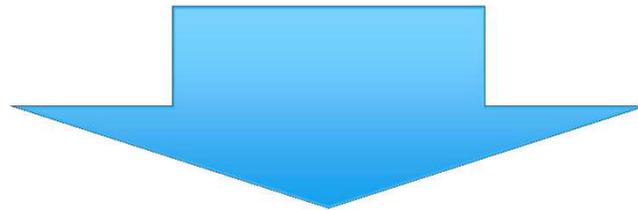
Debilidad al subir y bajar escaleras de 8 meses de evolución, atrofia cuadriceps bilateral. Desde hace 1 año lesiones purpúricas en miembros inferiores, pruriginosas, episódicas de 1 semana de duración.

Xerostomia y xeroftalmía de 1 año de evolución.

CASO 2

ESTUDIO:

- gammagrafía parotidea +
- ANAs + (1/640), Acs anti- Ro/SSA+, Acs anti La/SSB+
- Vasculitis leucocitoclástica en mmii.

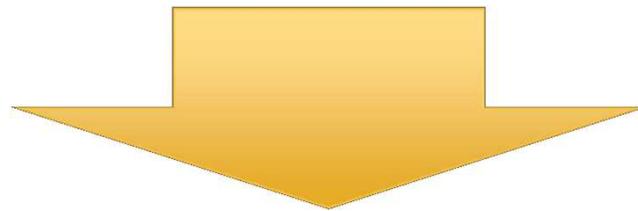


SÍNDROME DE SJÖGREN PRIMARIO

CASO 2

EXPLORACIONES:

- CPK 650 U/L, LDH 561 U/L
- Hernias discales lumbares con datos de reinervación crónica en EMG, aunque sin datos de miopatía
- RNM partes blandas: atrofia cuádriceps



MIOPATÍA INFLAMATORIA

CASO 2

POLIMIOSITIS
asociada a
SJÖGREN?



POLIMIOSITIS a los
65 años



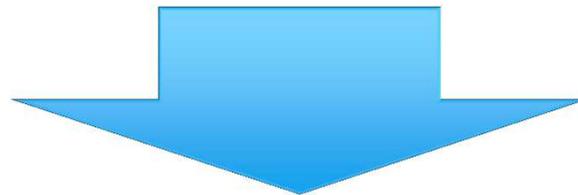
Algo más??

CASO 2

EVOLUCIÓN

Empeoramiento clínico progresivo, con dificultad intensa al levantarse de la silla y subir escaleras y dificultad leve al caminar.

-Biopsia muscular cuádriceps: miopatía inflamatoria compatible con polimiositis



TAC TORACOABDOMINAL



CASO 2

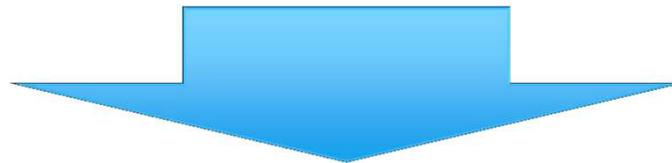
EVOLUCIÓN

- Imagen en TAC abdominal sugestiva de tumor ovárico de 5X6 cm
- Anexectomia y quistectomia izquierda: AP compatible con teratoma ovárico

CASO 2

EVOLUCIÓN

- Imagen en TAC abdominal sugestiva de tumor ovárico de 5X6 cm
- Anexectomia y quistectomia izquierda: AP compatible con teratoma ovárico



DIAGNOSTICO FINAL:

Miopatía paraneoplásica secundaria a lesión ovárica

MENSAJE CASO 2

Perseguir el diagnóstico (aunque parezca que lo tengamos) si algo no cuadra o la evolución no es la que debería ser

CASO 3

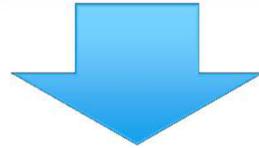
Mujer de 64 años remitida a consultas desde Urología por adenopatias (sospecha de linfoma)

ANTECEDENTES PERSONALES

- Probable alergia a Penicilinas, quinolonas, tramadol, diclofenaco
- HTA
- Obesidad mórbida
- Hipotiroidismo autoinmune de 15 años de evolución
- Síndrome de Sjögren: xerostomía, xeroftalmía, Schirmer +, Gammagrafía parotidea +, ANAs + (1/5210), Acs anti Ro/ SSA+ y anti La/SSB+
- Uropatía obstructiva bilateral de 6 meses de evolución secundaria a estenosis uretral. TAC abdominal: Hidronefrosis bilateral , sin litiasis distal.

CASO 3

¿QUÉ HACEMOS?



Protocolo estudio linfoma en Sjögren

CASO 3

Protocolo estudio linfoma en Sjögren

Anamnesis y exploración física

- Síntomas B
- Parotidomegalia
- Esplenomegalia
- Adenopatías

Perfil inmunológico

- Hipocomplementemia
- Crioglobulinemia
- Banda monoclonal

Pruebas de imagen

- Adenopatías
- Tumor

CASO 3

Protocolo estudio linfoma en Sjögren

Anamnesis y
exploración
física

- Síntomas B
- Parotidomegalia
- Esplenomegalia
- **Adenopatías**

Perfil
inmunológico

- **Hipocomplementemia**
- Crioglobulinemia
- Banda monoclonal

Pruebas de
imagen

- Adenopatías (***locales***)
- Tumor

CASO 3

- Síntomas B
- Parotidomegalia
- Esplenomegalia
- **Adenopatías**

- **Hipocomplementemia**
- Crioglobulinemia
- Banda monoclonal

- Adenopatías (***locales***)
- Tumor

Descartado LINFOMA, pero se recomienda seguimiento



-TAC de control: no adenopatías patológicas

MENSAJE CASO 3

Importante en la evaluación de riesgo síndrome linfoproliferativo: clínica, inmunología, pruebas de imagen

CASO 4

Mujer de 29 años remitida desde atención primaria por HTA y obesidad

ANTECEDENTES PERSONALES

- HTA de 2 años de evolución en tratamiento con Enalapril. Obesidad
- Parotiditis aguda hace 2 años
- Litiasis renal

ENFERMEDAD ACTUAL: Astenia y poliartralgias de 1 año de evolución, artritis. Xerostomía y xeroftalmía

CASO 4

DIAGNÓSTICO

- Sd Sjögren: Xerostomía, xeroftalmía, ANAS + (1/2560), AntiRo/SSA, antiLa/SSB, gammagrafía parotídea +. Hipocomplementemia, hipergammaglobulinemia policlonal
- Posible LES: ANAS+, anti DNA +, anti Ro+, artritis en mmss
- HTA primaria
- Obesidad grado III (IMC 40,6 Kg/m²)

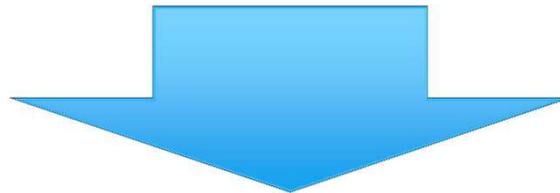
TRATAMIENTO: Medidas higienicodietéticas. Enalapril 20 mg, Atenolol 25 mg, Dolquine

CASO 4

EVOLUCION

Mejoría de astenia y poliartralgias, buen control tensional: se suspende atenolol, no pérdida de peso

Refiere intención de gestación



CONSEJO PRE-NATAL A MADRE PORTADORA ANTI-RO

CASO 4

CONSEJO PRE-NATAL A MADRE PORTADORA ANTI-RO

Los médicos que atienden a mujeres en edad fértil, portadoras de anticuerpos anti-Ro / La, deben ofrecer información sólida actualizada cuando pregunten sobre el riesgo de tener un bebé con bloqueo cardiaco congénito (BCC), que es actualmente del 1,7%.

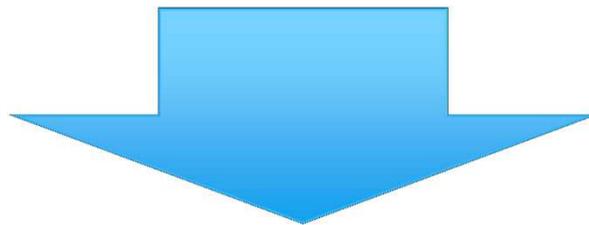
La historia obstétrica de la madre es el principal factor que aumenta este riesgo: madres con una historia previa de BCC tienen 9 veces mayor riesgo (16%) en un embarazo posterior.

CASO 4

EVOLUCION

Adelanta la revisión, gestación de 8 semanas:

- Suspensión de Enalapril y sustitución por hidralacina
- Derivada a gestación de riesgo (HTA, obesidad, antiRo+)
- Insistimos en importancia de dieta
- MAPA
- MANTENEMOS DOLQUINE**



SEGUIMIENTO ESPECIAL MADRE PORTADORA ANTI-RO

CASO 4

SEGUIMIENTO ESPECIAL MADRE PORTADORA ANTI-RO

Las madres portadoras de anticuerpos anti Ro / La + deben ser consideradas como embarazo de alto riesgo, y por lo tanto deben ser seguidas por una unidad obstétrica especializada. La ecocardiografía fetal es un método seguro, no invasivo para la detección de BCC que ofrece una evaluación precisa de la frecuencia cardíaca fetal, el ritmo y la función ventricular. Está indicado realizar ecocardiogramas seriados y ecografías obstétricas semanalmente desde las 16 semanas de gestación en adelante.

La frecuencia se puede reducir en ausencia de BCC después de la semana 26 (menos del 20% de los casos se diagnostican después de la semana 30 de gestación).

Se recomienda seguimiento de los recién nacidos durante el primer mes de vida (Desarrollo de lupus neonatal, incluyendo Lesiones CUTANEAS y Alteraciones hematológicas y hepatológicas)

RESULTADO FINAL



MENSAJE CASO 4

Realizar consejo prenatal en mujeres en edad fértil Ro+.

Seguimiento obstétrico especial en el embarazo de mujer portadora de anticuerpo anti-Ro