



# Reumatología Clínica

<https://www.reumatologiaclinica.org>



## P260 - Estudio observacional de la neuropatía sensitiva en una cohorte de pacientes con Síndrome de Sjögren primario

N. Franco Domingo<sup>1</sup>, A.J. García González<sup>1</sup>, J.F. Gonzalo Martínez<sup>2</sup>, S. Melchor Díaz<sup>1</sup> y J.L. Pablos Álvarez<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Reumatología; <sup>2</sup>Servicio de Neuromuscular. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid.

### Resumen

**Introducción:** El síndrome de Sjögren primario (SSp) es una enfermedad autoinmune sistémica que afecta principalmente a glándulas exocrinas y con frecuencia variable a otros órganos produciendo manifestaciones extraglandulares que empeoran el pronóstico de la enfermedad. La prevalencia del SSp en la población adulta española es del 0,25%. Entre las manifestaciones sistémicas, la afectación neurológica en el SSp tiene una prevalencia estimada en torno al 20%, siendo la afectación del sistema nervioso periférico (SNP) la más frecuente. Las formas sensitivas se clasifican como: neuropatía sensitiva dolorosa, ganglionopatía de raíces posteriores y polineuropatía sensitivomotora. Su curso y respuesta a las diferentes terapias no es bien conocido, y se basa en estudios descriptivos de casos o pequeñas series.

**Objetivos:** Describir la presentación clínica y respuesta al tratamiento de una serie de casos con neuropatía sensitiva (NS) asociada al SSp.

**Métodos:** Se trata de un estudio descriptivo retrospectivo basado en una búsqueda activa, en el Servicio de Reumatología del Hospital 12 de Octubre de todos los casos con SSp que habían presentado NS en el periodo entre 2005 y 2019.

**Resultados:** Se identificaron 10 pacientes (7 mujeres y 3 hombres con una mediana de edad de 50 años al diagnóstico de la NS. La manifestación glandular más frecuente fue la xeroftalmia (70%) seguida de la xerostomía (60%). La NS precedió al diagnóstico de SSp en 8 casos y coincidió con el mismo en un caso. Solo en otro paciente la NS debutó 6 años después del diagnóstico de SSp. Las características clínicas y los patrones electromiográficos se presentan en la tabla 1. Serológicamente, el 50% tenían ANA-IFI+, 50% anti-Ro+, un 40% anti-La+ y otro 40% tenían FR+. A todos los pacientes se les realizó biopsia de glándula salival menor, 6 de las cuales resultaron con un grado  $\geq 1$  de la clasificación de Chisholm. Un 30% de los casos presentaron además clínica extraglandular no neurológica, articular (1), respiratoria tipo afectación intersticial pulmonar (2), fenómeno de Raynaud (1) y leucopenia (2). El 80% de los pacientes recibieron inmunoglobulina intravenosa (IgIV) como tratamiento inicial. De dichos pacientes, 1 recibió terapia combinada con azatioprina (AZA) y otro con corticoides (CS) manteniéndose estables en ambos casos. El resto de pacientes recibió IgIV en monoterapia de forma que 1 de ellos alcanzó mejoría clínica y los 3 restantes se mantuvieron estables, aunque uno de ellos sufrió empeoramiento posterior que requirió asociar CS y AZA. Solo en un caso por ineficacia del tratamiento con IgIV se requirió iniciar rituximab (RTX) con estabilización, y un paciente a pesar de alcanzar la estabilización clínica se

decidió asociar CS y RTX por la gravedad del cuadro. El 20% de pacientes restante que no recibió IgIV fueron tratados con CS y AZA mejorando 1 de ellos, mientras que el otro requirió asociar RTX para obtener mejoría. La evolución detallada de los tratamientos y el tiempo de seguimiento se describen en la tabla 2.

Tabla 1. Hallazgos neurológicos y electromiográficos

Edad de inicio de clínica neurológica (mediana)	50 (25-81)
Manifestaciones neurológicas	
Miembros superiores	
Parestesias	8 (80%)
Disestesia y alodinia	3 (30%)
Ataxia	2 (20%)
Déficit motor	1 (10%)
Arreflexia	1 (10%)
Miembros inferiores	
Parestesias	8 (80%)
Disestesia y alodinia	4 (40%)
Ataxia	3 (30%)
Déficit motor	2 (20%)
Arreflexia	1 (10%)
Signos simétricos	7 (70%)
Disfunción autonómica	2 (20%)
Afectación de pares craneales	0
EMG	
PNP axonal sensitiva	1 (10%)
PNP axonal sensitivo-motora	3 (30%)
Ganglionopatía sensitiva	6 (60%)

PNP: polineuropatía.

Tabla 2. Tratamiento y evolución de la NS

Paciente	Sexo	Edad de Inicio clínica neurológica	Tratamiento (separarlos si procede)	Seguimiento	Evolución
1	M	32	IgIV (1 ciclo)	1 año	Estable
2	M	40	AZA + IgIV (1 año)	2 año	Estable
3	H	56	IgIV (1 ciclo)	13 años	Mejoría
4	M	66	AZA + CS → + RTX (1 año)	1 año	Mejoría
5	M	58	IgIV	18 años	Estable
					Estable
6	H	52	IgIV (1 ciclo) → CS + AZA	2,5 años	Empeoramiento posterior
					Estable
7	M	45	CS + AZA	6 años	Mejoría
8	M	45	IgIV (5 ciclos) → RTX (1,5 años)	2 años	Empeoramiento
					Estable
9	M	25	CS + IgIV (1 ciclo)	6 meses	Estable

**Conclusiones:** La NS es una manifestación rara en el SSp. Es con frecuencia la manifestación de debut. En la serie descrita la evolución con los tratamientos fue favorable con estabilización o mejoría de la NS en la mayoría de los casos. El fármaco más utilizado fue la IgIV, usándose RTX como segunda línea en caso de fracaso de la IgIV o en combinación con ésta en los cuadros más graves.