



52^o CONGRESO ARGENTINO DE REUMATOLOGIA



MANIFESTACIONES EXTRAGLANDULARES COMO PRESENTACIÓN INICIAL DEL SÍNDROME DE SJÖGREN PRIMARIO

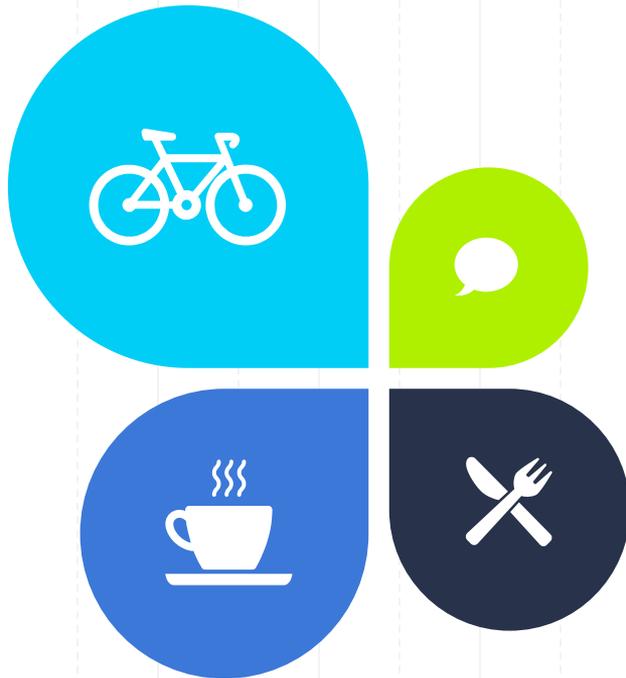
Dra. Lucía Alascio

Hospital Gral. de Agudos Dr. Enrique Tornú. CABA

Sección de Reumatología

2019

CONFLICTOS DE INTERESES



MANIFESTACIONES EXTRAGLANDULARES COMO PRESENTACIÓN INICIAL DEL SÍNDROME DE SJÖGREN PRIMARIO

ORIGINAL ARTICLE

Interstitial lung disease in non-sicca onset primary Sjögren's syndrome: a large-scale case-control study

Hui GAO,^{1,2,*} Ya-dan ZOU,^{1,2,*} Xue-wu ZHANG,^{1,2} Jing HE,¹ Jing ZHANG,² Ye SUN⁴ and Zhan-guo LI^{1,3}

Int J Rheum Dis. 2018 Jul; 21(7): 1423- 1429.

“De un total de 102 pacientes con SSjP y enfermedad pulmonar intersticial, el 49% mostraron síntomas no SICCA como primera manifestación de la enfermedad.”

MANIFESTACIONES EXTRAGLANDULARES COMO PRESENTACIÓN INICIAL DEL SÍNDROME DE SJÖGREN PRIMARIO

Immunological profile in primary Sjögren syndrome

Clinical significance, prognosis and long-term evolution to other auto-immune disease

A.L. Fauchais ^{a,b,*}, C. Martel ^{a,b}, G. Gondran ^a, M. Lambert ^c, D. Launay ^c, M.O. Jauberteau ^b,
E. Hachulla ^c, E. Vidal ^a, P.Y. Hatron ^c

Autoimmun Rev. 2010 Jul;9(9):595-9.

“Un total de 396 pacientes (89%) presentaron complicaciones sistémicas, que estuvieron presentes en el momento del diagnóstico en 330 casos (74%).”

MANIFESTACIONES EXTRAGLANDULARES COMO PRESENTACIÓN INICIAL DEL SÍNDROME DE SJÖGREN PRIMARIO

Early and late extraglandular manifestations in primary Sjögren's syndrome

Hernández-Molina G, Michel- Peregrina M, Bermúdez-Bermejo P, Sánchez-Guerrero J. Clin Exp Rheumatol 2012; 30(3): 455.

“El 93% de 108 pacientes presentaron al menos una manifestación extraglandular, siendo la linfadenopatía (43%) la más frecuente, seguida por artritis no erosiva (40%) y afectación neurológica (33%). Cuarenta y cinco pacientes (48%) tenían características tempranas y 48 (51%) tardías”.

MANIFESTACIONES EXTRAGLANDULARES COMO PRESENTACIÓN INICIAL DEL SÍNDROME DE SJÖGREN PRIMARIO

OBJETIVOS



PRIMARIO

- ❖ Determinar la frecuencia de manifestaciones extraglandulares como presentación inicial de la enfermedad en pacientes con SSjP.

SECUNDARIOS

- ❖ Determinar la manifestación extraglandular más frecuente como síntoma inicial de la enfermedad.
- ❖ Evaluar la demora en el diagnóstico entre pacientes que iniciaron con MEG vs SICCA.
- ❖ Correlacionar la forma de comienzo de la enfermedad con: sexo, edad al diagnóstico, actividad, daño acumulado y transformación maligna.



Material y Métodos

Manifestaciones extraglandulares como
presentación inicial del Síndrome de Sjögren
Primario

1

MANIFESTACIONES EXTRAGLANDULARES COMO PRESENTACIÓN INICIAL DEL SÍNDROME DE SJÖGREN PRIMARIO

MATERIAL Y MÉTODOS

Estudio multicéntrico, observacional, analítico, de corte transversal.

Criterios de inclusión:

❖ *Pacientes consecutivos con edad ≥ 18 años con diagnóstico de SSjP, según criterios ACR/EULAR 2015, que aceptaron participar en el estudio mediante la firma del consentimiento informado.*

Criterio de exclusión:

❖ *Otras enfermedades del tejido conectivo concomitantes.*

MANIFESTACIONES EXTRAGLANDULARES COMO PRESENTACIÓN INICIAL DEL SÍNDROME DE SJÖGREN PRIMARIO

MATERIAL Y MÉTODOS: DATOS CONSIGNADOS

- Demográficos.
- Presencia de manifestaciones extraglandulares según dominios del ESSDAI.
- Presencia de síntomas SICCA (fecha de inicio).
- Tiempo transcurrido desde el comienzo de los síntomas hasta el diagnóstico del SSjP.
- Tratamiento recibido para cada manifestación clínica.

MANIFESTACIONES EXTRAGLANDULARES COMO PRESENTACIÓN INICIAL DEL SÍNDROME DE SJÖGREN PRIMARIO

MATERIAL Y MÉTODOS: DATOS CONSIGNADOS

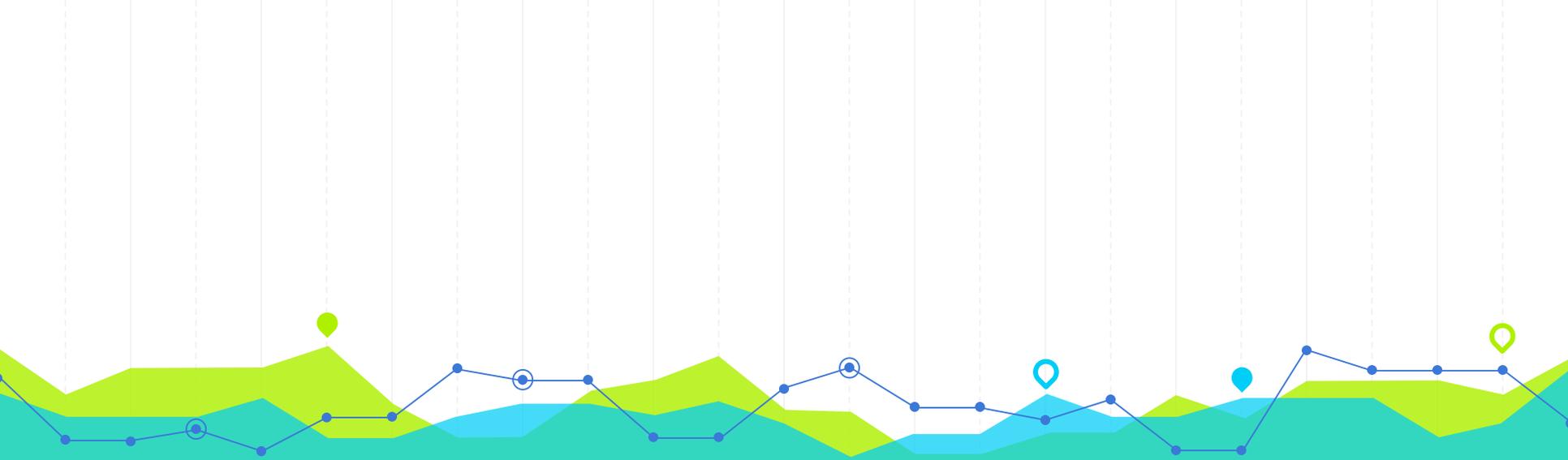
Características de la enfermedad:

- ⦿ Tiempo de evolución en meses.
- ⦿ Actividad: ESSDAI Y ESSPRI.
- ⦿ Daño acumulado: SSDDI.
- ⦿ Características serológicas: ANA, FR, Ac Anti Ro/SSA, Ac Anti La/SSB.
- ⦿ Graduación histológica de la biopsia de glándula salival menor: escala de Chisholm y Mason.

MANIFESTACIONES EXTRAGLANDULARES COMO PRESENTACIÓN INICIAL DEL SÍNDROME DE SJÖGREN PRIMARIO

MATERIAL Y MÉTODOS: ANÁLISIS ESTADÍSTICO

- Estadística descriptiva.
- Se estimó prevalencia de síntomas SICCA y de MEG en general y como presentación inicial.
- Se compararon las características sociodemográficas y de la enfermedad entre los grupos con prueba T de Student, Chi^2 o test exacto de Fisher.



Resultados

Manifestaciones extraglandulares como presentación inicial del Síndrome de Sjögren Primario

2

MANIFESTACIONES EXTRAGLANDULARES COMO PRESENTACIÓN INICIAL DEL SÍNDROME DE SJÖGREN PRIMARIO

RESULTADOS



6 centros participantes

111 pacientes incluidos

Mujeres
n= 104 (93,7%)

MANIFESTACIONES EXTRAGLANDULARES COMO PRESENTACIÓN INICIAL DEL SÍNDROME DE SJÖGREN PRIMARIO

RESULTADOS: CARACTERÍSTICAS DE LA ENFERMEDAD (N= 111)

CARACTERÍSTICAS	RESULTADOS
Edad al diagnóstico en años, media (DE)	48,7 (13,2)
Tiempo de evolución en meses, mediana (RIC)	24 (9,5- 55)
Histología BGSM, n (%) (n= 56)	
Grado II	5 (8,9)
Grado III	19 (37,1)
Grado IV	32 (57,1)
ANA, n (%)	97 (87,4)
Ac anti Ro/SSA, n (%)	87 (78,4)
Ac anti La/SSB, n (%)	56 (50,4)

DE: Desvío estándar. RIC: Rango intercuartílico. BGSM: Biopsia de glándula salival menor. ANA: Anticuerpo anti nuclear

MANIFESTACIONES EXTRAGLANDULARES COMO PRESENTACIÓN INICIAL DEL SÍNDROME DE SJÖGREN PRIMARIO

RESULTADOS: ÍNDICES CLINIMÉTRICOS (N= 111)

ÍNDICE	MEDIANA (RIC)
ESSDAI	1 (1- 1)
ESSPRI	1,7 (0,6- 3,3)
SSDDI	1 (0- 2)

ESSDAI: EULAR Sjögren's Syndrome Disease Activity Index. ESSPRI: EULAR Sjogren's Syndrome Patient Reported Index. SSDDI: Sjögren's Syndrome Disease Damage Index. RIC: Rango intercuartílico.

MANIFESTACIONES EXTRAGLANDULARES COMO PRESENTACIÓN INICIAL DEL SÍNDROME DE SJÖGREN PRIMARIO

RESULTADOS

Frecuencia de síntomas SICCA (N= 111)

Presencia de síntomas SICCA, n (%):

- Ojo seco 104 (97,3)
- Boca seca 98 (90,9)

108 (97,3)

Presentación inicial, n (%)

52 (46,8)

Frecuencia de MEG (N= 111)

Presencia de MEG, n (%)

101 (91)

Presentación inicial, n (%)

59 (53,2)

MEG: Manifestaciones extraglandulares

MANIFESTACIONES EXTRAGLANDULARES COMO PRESENTACIÓN INICIAL DEL SÍNDROME DE SJÖGREN PRIMARIO

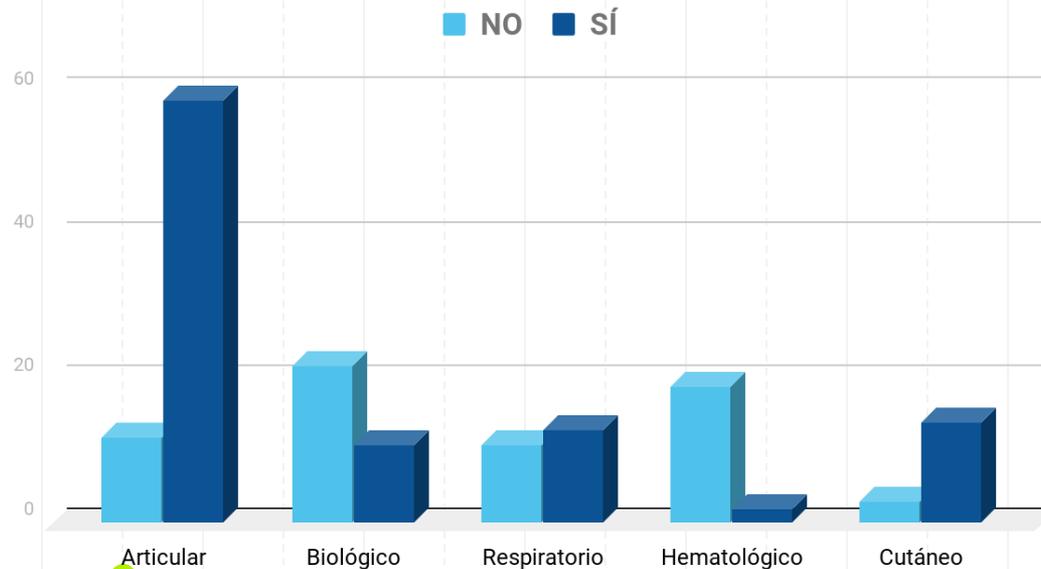
RESULTADOS: FRECUENCIA DE MEG (n= 101)

MANIFESTACIÓN EXTRAGLANDULAR	FRECUENCIA, n(%)
Articular	71 (70,3)
Biológico	33 (32,7)
Respiratorio	24 (23,7)
Hematológico	21 (20,8)
Cutáneo	17 (16,8)
Muscular	1 (0,9)

MANIFESTACIONES EXTRAGLANDULARES COMO PRESENTACIÓN INICIAL DEL SÍNDROME DE SJÖGREN PRIMARIO

RESULTADOS

Tratamiento recibido



Hidroxicloroquina en 33% de los pacientes con compromiso articular y biológico.

MANIFESTACIONES EXTRAGLANDULARES COMO PRESENTACIÓN INICIAL DEL SÍNDROME DE SJÖGREN PRIMARIO

RESULTADOS

	Inicio SICCA (n= 52)	Inicio MEG (n= 59)	p- valor
Edad al diagnóstico, media (DE)	51,4 (11,9)	46,3 (13,9)	0,042
Tiempo hasta el diagnóstico en meses (IC 95)	92 (39,3-134,9)	44,2 (29,2-59,2)	0,063

DE: Desvío estándar. MEG: Manifestación extraglandular. IC: Intervalo de confianza del 95%

MANIFESTACIONES EXTRAGLANDULARES COMO PRESENTACIÓN INICIAL DEL SÍNDROME DE SJÖGREN PRIMARIO

RESULTADOS

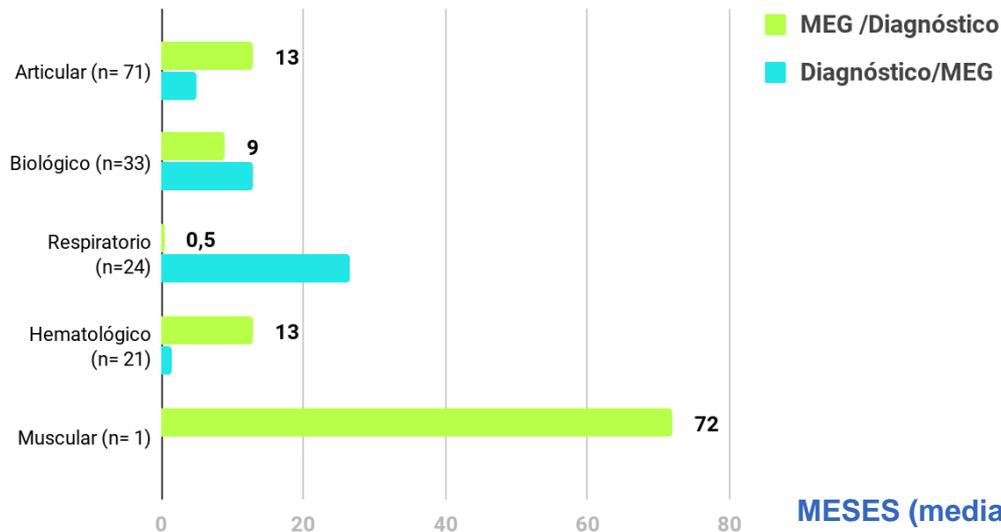
	Inicio SICCA (n= 52)	Inicio MEG (n= 59)	p- valor
Edad al diagnóstico, media (DE)	51,4 (11,9)	46,3 (13,9)	0,042
Tiempo hasta el diagnóstico en meses (IC 95)	92 (39,3-134,9)	44,2 (29,2-59,2)	0,063

DE: Desvío estándar. MEG: Manifestación extraglandular. IC: Intervalo de confianza del 95%

MANIFESTACIONES EXTRAGLANDULARES COMO PRESENTACIÓN INICIAL DEL SÍNDROME DE SJÖGREN PRIMARIO

RESULTADOS

Demora al diagnóstico desde el inicio de las MEG



MANIFESTACIONES EXTRAGLANDULARES COMO PRESENTACIÓN INICIAL DEL SÍNDROME DE SJÖGREN PRIMARIO

RESULTADOS

No se observaron diferencias en la distribución de los distintos compromisos de MEG entre los grupos con presentación SICCA o MEG.

MANIFESTACIONES EXTRAGLANDULARES COMO PRESENTACIÓN INICIAL DEL SÍNDROME DE SJÖGREN PRIMARIO

RESULTADOS

Índice (media)	Presentación con SICCA (n= 52)	Presentación con MEG (n= 59)	p- valor
ESSDAI	0,9	1,2	0,002
ESSPRI	2,7	2,2	0,249
SSDDI	1,3	0,9	0,023

ESSDAI: EULAR Sjögren's Syndrome Disease Activity Index. ESSPRI: EULAR Sjogren's Syndrome Patient Reported Index. SSDDI: Sjögren's Syndrome Disease Damage Index. MEG: Manifestaciones extraglandulares.

MANIFESTACIONES EXTRAGLANDULARES COMO PRESENTACIÓN INICIAL DEL SÍNDROME DE SJÖGREN PRIMARIO

RESULTADOS

Índice (media)	Presentación con SICCA (n= 52)	Presentación con MEG (n= 59)	p- valor
ESSDAI	0,9	1,2	0,002
ESSPRI	2,7	2,2	0,249
SSDDI	1,3	0,9	0,023

ESSDAI: EULAR Sjögren's Syndrome Disease Activity Index. ESSPRI: EULAR Sjogren's Syndrome Patient Reported Index. SSDDI: Sjögren's Syndrome Disease Damage Index. MEG: Manifestaciones extraglandulares.

MANIFESTACIONES EXTRAGLANDULARES COMO PRESENTACIÓN INICIAL DEL SÍNDROME DE SJÖGREN PRIMARIO

RESULTADOS

Índice (media)	Presentación con SICCA (n= 52)	Presentación con MEG (n= 59)	p- valor
ESSDAI	0,9	1,2	0,002
ESSPRI	2,7	2,2	0,249
SSDDI	1,3	0,9	0,023

ESSDAI: EULAR Sjögren's Syndrome Disease Activity Index. ESSPRI: EULAR Sjogren's Syndrome Patient Reported Index. SSDDI: Sjögren's Syndrome Disease Damage Index. MEG: Manifestaciones extraglandulares.

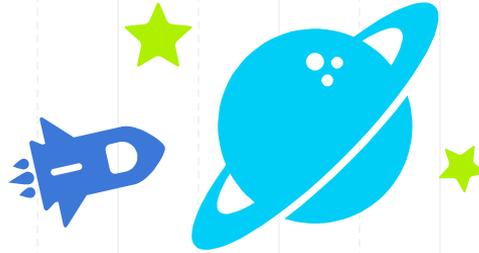
MANIFESTACIONES EXTRAGLANDULARES COMO PRESENTACIÓN INICIAL DEL SÍNDROME DE SJÖGREN PRIMARIO

RESULTADOS

Índice (media)	Presentación con SICCA (n= 52)	Presentación con MEG (n= 59)	p- valor
ESSDAI	0,9	1,2	0,002
ESSPRI	2,7	2,2	0,249
SSDDI	1,3	0,9	0,023

ESSDAI: EULAR Sjögren's Syndrome Disease Activity Index. ESSPRI: EULAR Sjogren's Syndrome Patient Reported Index. SSDDI: Sjögren's Syndrome Disease Damage Index. MEG: Manifestaciones extraglandulares.

No hubo correlación con las otras características de la enfermedad.



Conclusiones

Manifestaciones extraglandulares como
presentación inicial del Síndrome de Sjögren
Primario

3

MANIFESTACIONES EXTRAGLANDULARES COMO PRESENTACIÓN INICIAL DEL SÍNDROME DE SJÖGREN PRIMARIO

CONCLUSIONES

- *El 53% de los pacientes con Síndrome de Sjögren Primario presentaron de inicio un compromiso extraglandular, siendo más frecuente la afección articular, seguida de los compromisos biológico y pulmonar.*
- *La edad al diagnóstico fue menor en el grupo que inició con alguna MEG.*
- *La actividad de la enfermedad fue más alta en el grupo que inició con MEG, mientras que el daño acumulado fue mayor en el grupo con inicio SICCA. No hubo correlación con las otras características de la enfermedad.*
- *No se observó diferencia en el tiempo entre la primera manifestación y el diagnóstico entre los grupos.*

MANIFESTACIONES EXTRAGLANDULARES COMO PRESENTACIÓN INICIAL DEL SÍNDROME DE SJÖGREN PRIMARIO



AGRADECIMIENTOS

- Hospital Rivadavia
- Hospital Británico
- Fundación respirar
- Clínica Bessone
- Consultorio privado Dr. Vélez



MUCHAS GRACIAS

