

NEFROLOGÍA Básica 2

Capítulo

15

SÍNDROME DE SJOGREN

SÍNDROME DE SJOGREN

Dr Gilberto Manjarres Iglesias,

Especialista en Medicina Interna Universidad de Antioquia, Profesor Asistente Universidad de Caldas

Dra Monica Sierra Lebrun,

Especialista en Medicina Interna Universidad de Antioquia

Dr Cesar A Restrepo Valencia,

Internista Nefrólogo, Profesor Asociado Universidad de Caldas

Desorden autoinmune bajo el grupo de las enfermedades del tejido conectivo, teniendo como principales órganos blancos a las glándulas exocrinas especialmente las glándulas lagrimales y salivales, resultando en síntomas que incluyen ojos y boca seca, generando el denominado complejo SICA. Varios órganos no endocrinos pueden verse comprometidos incluyéndose la piel, pulmones, tracto gastrointestinal, sistema nervioso central y periférico, aparato musculo-esquelético y riñones. En los órganos afectados el hallazgo histológico clásico es una infiltración linfoide focal o difusa predominantemente representada por linfocitos T CD 4. El síndrome de Sjogren puede presentarse solo (síndrome de Sjogren primario) o en asociación con una variedad de enfermedades del tejido conectivo u otros desordenes autoinmunes (síndrome de Sjogren secundario). Tiene una prevalencia mayor en mujeres con una relación de mujer a hombre de 9:1, y su edad de aparición es entre los 45 a 50 años.

La prevalencia del compromiso renal en el síndrome de Sjogren no es muy clara a la fecha y en algunas series se describe que puede ser del 16 al 67%; existe gran discrepancia al respecto probablemente porque solo

grupos pequeños de pacientes con síndrome de Sjogren han sido estudiados para determinar el compromiso renal, y en ocasiones algunos de ellos presentan síndrome de Sjogren secundario, de tal manera que en esos casos el compromiso detectado puede corresponder no al Sjogren como tal si no al desorden asociado.

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

La mayoría de estas son secundarias al compromiso tubulointersticial que genera la enfermedad, e incluyen cuadros de acidosis metabólica (acidosis tubular renal tipo 1), hipopotasemia, diabetes insípida nefrogénica, Síndrome de Fanconi, litiasis renal y nefrocalcinosis. Más raramente se pueden detectar manifestaciones clínicas asociadas a compromiso glomerular como síndrome nefrótico. En casos severos de hipopotasemia se puede presentar debilidad muscular e inclusive parálisis periódica y paro respiratorio.

DIAGNÓSTICO:

DIAGNÓSTICO POR LABORATORIO: Lo característico de esta enfermedad es la presencia de autoanticuerpos Ro/SSA y La/SSB. Es importante evaluar estos pacientes con el fin de determinar si presentan trastornos tubulares, de ahí que sea necesario solicitarles gases arteriales, densidad urinaria, Na y K séricos. El examen de orina puede mostrar hematuria y proteinuria leves, solo en un porcentaje muy bajo de pacientes se ha descrito proteinuria mayor a 3.5 gr.

DIAGNÓSTICO HISTOLÓGICO: La biopsia renal en estos pacientes generalmente muestra nefritis tubulointersticial leve a moderada de tipo focal o difusa con infiltrados linfoplasmocelulares, y grado variable de atrofia tubular compatible con nefritis intersticial crónica. Ocasionalmente se detectan granulomas. En la inmunofluorescencia puede observarse depósitos granulares de IgG y C3 a lo largo de la membrana basal tubular. Glomerulonefritis se ha descrito en el 5% de los pacientes, y en diversas formas que incluyen glomerulonefritis membranoproliferativa, nefropatía membranosa y glomerulonefritis mesangioproliferativa focal. La ocurrencia de enfermedad glomerular en pacientes con síndrome de Sjogren debe sugerir siempre la posibilidad de un desorden asociado del tejido conectivo como Lupus Eritematoso Sistémico. En algunos pacientes se ha detectado que las manifestaciones renales pueden preceder al DIAGNÓSTICO del síndrome por varios años.

PATOGENESIS DE LA ENFERMEDAD GLOMERULAR:

Las manifestaciones tubulointersticiales son producto del infiltrado linfocítico que presentan estos pacientes a nivel tubulointersticial alterando la función de estas

estructuras; es raro detectar presencia de depósitos inmunes a este nivel. En relación al compromiso glomerular se ha sugerido que la patogénesis de la glomerulonefritis puede ser atribuible a depósitos de complejos inmunes formados por crioprecipitados de inmunoglobulina M monoclonal junto con inmunoglobulina G policlonal e inmunoglobulina A. La naturaleza del antígeno involucrado y los factores responsables para la respuesta inmune nefritogénica permanecen desconocidos a la fecha.

TRATAMIENTO:

La recomendación actual es que los pacientes reciban tratamiento con Prednisona a una dosis de 0.5 mg/kg/día, asociada a un citostático. De estos últimos el más recomendado es la Ciclofosfamida bien sea intravenosa u oral, encontrándose que el pronóstico a 10 años mejora significativamente con la administración del tratamiento y solo del 5 al 10% de los pacientes tratados progresan a enfermedad renal en estadio avanzado. Al igual que otros pacientes en los cuales es necesario inmunosupresión crónica la ciclofosfamida debe idealmente después de 6 meses sustituirse por azatioprina.

BIBLIOGRAFÍA

- 1- PERTOVAARA M, KORPELA M, PASTERNAK A.;** Factors predictive of renal involvement in patients with primary Sjogren's syndrome. *Clin Nephrol* 2001; 56: 10-18.
- 2- BOSSINI N, SAVOLDI S, FRANCESCHINI F ET AL.;** Clinical and morphological features of kidney involvement in primary Sjogren's syndrome. *Nephrol Dial Transplant* 2001; 16: 2328-2336.
- 3- REN H, WANG WM, CHEN XN.;** Renal involvement and followup of 130 patients with primary Sjogren's syndrome. *J Rheumatol* 2008; 35: 278-284.