

Afectació pulmonar en la síndrome de Sjögren primari.

Dra Delia Reina

Hospital Sant Joan Despí. Consorci Sanitari Integral.

Índex

- Introducció
- Repàs de les manifestacions respiratòries associades a la SS
- Malaltia pulmonar intersticial (MPI) en la SS
- Diagnòstic i avaluació de la patologia pulmonar en la SS
- Tractaments de la patologia pulmonar en la SS
- Casos pràctics
- Última hora
- Conclusions

Introducció

- Al pulmó hi ha glàndules exocrines que poden afectar-se per la infiltració limfocitària característica de la SS.
- Una de les manifestacions extraglandulars de la SS és l'afectació pulmonar.
- L'afectació pulmonar ha de ser valorada segons: **clínica, TACAR, PFRs, RBA** i ocasionalment biòpsia pulmonar.

Manifestacions respiratòries associades a la SS

Regió afectada	Patologia
Tràquea i via respiratòria	Xerotràquea, hiperreactivitat bronquial, obstrucció bronquial
Parènquima pulmonar	Interstici: -NINE -NIU -NIL
Pleura (rara en SSp)	Vessament, engruiximent
Arbre vascular	Vasculitis, HTP (rara en SSp)
Altres	Sd limfoproliferatiu, Amiloidosi, pulmó petit

Xerotràquea

- Descrita per Henrik Sjogren i després per Alarcón Segovia.
- Es produeix per disminució de la secreció de les glàndules mucoses en la tràquea i bronquis secundària a la infiltració limfocitària.
- Prevalença: 17-25%.
- Clínica: tos seca, NO dísypnea.
- Diagnòstic: clínic. EF, RX tòrax i PFRs normals.
- Més freqüent en pacients amb afectació purament glandular.

Hiperreactivitat bronquial

- Ohmoto A i col. Rymachi 1994
 - Es va estudiar la resposta bronquial a la metacolina en 25 pacients amb SS: es va observar hiperreactivitat en el 60%. Possiblement deguda a la infiltració limfocitària de l'epiteli bronquial i a la lesió glandular.
- Le Corte R i col. Ann Rheum Dis 1995
 - Van comparar la freqüència d'hiperreactivitat bronquial en:
 - ES amb SS associat (50%)
 - ES sense SS associat (25%)
 - SSp (42,2%)
 - Controls sans (6,5%)

Infeccions respiratòries recurrents

- Principal causa de mort: atròfia glandular bronquial, disminució del moc i de la mobilitat de les secrecions.
 - CONTRADICTORI
 - NO DEMOSTRAT
- [Strimlan i col. Chest 1976](#). 343 pacients amb SS seguits durant 7 anys, van veure que les manifestacions respiratòries més freqüents: tos, dísipnea, pneumonia de repetició.
- [Papathanasiou i col. Chest 1986](#). 40 pacients amb SSp i 26 amb SS associat i en cap pneumonies.

Afectació pleural

- [Ellman i col. Q J Med 1951](#). No ha sigut considerada una manifestació associada al SSp. Si en el context d'un SS associat o en determinades complicacions com pneumònies recorrents.
- [Ogihara T i col. Intern Med 1999](#). Hi ha publicats casos aïllats d'afectació pleural com a primera manifestació de la SSp.

Sd limfoproliferatiu pulmonar

- Pseudolinfoma:
 - És un limfoma no Hodgkin (LNH) de baix grau, de cèl. B, tipus mucosa-associated lymphoid tissue (MALT).
 - A nivell pulmonar és el tumor més freqüent (65%).
 - Poca simptomatologia i sol ser troballa radiològica. En la TACAR: nòduls, consolidació uni/bilateral.
 - Pot revertir o evolucionar a un limfoma.
 - El diagnòstic es fa amb biòpsia.

- Limfoma:
 - La prevalença de limfomes en la SS és més elevada que la de la població general.
 - Gran variabilitat clínica i radiogràfica: des de masses parahiliars discretes fins a afectació intersticial difusa.
 - Les troballes suggestives de limfoma són: condensació de l'espai aeri, nòduls grans, ADENOPATIES.
 - Considerar la biòpsia.

Altres manifestacions

- Quismoro FP. Curr Opin Pulm Med 1996.
HTP sense malaltia broncopulmonar de base: molt poc freqüent en SSp.
- Colby. Lung pathology. Cannon GW editors. The lung in rheumatic disease. Vol 45. 19990. p.145-78.
Bronquiolitis +/- pneumonia organitzativa: poc freqüent (si en AR/Polimiositis).
 - Pensar-hi si hi ha vasculitis associada, PNP o afectació cutània.
Bona resposta a GC.
- Ito i col. Am J Respir Crit care Med 2005.
Amiloidosi pulmonar: 5/33 casos descrits

MPI

- Les MPIs són un grup heterogeni de 150 entitats.
- Davant una MPI el pneumòleg es pregunta:
 - Hi ha una causa de la malaltia?
 - Si no hi ha causa, pot ser una fibrosi pulmonar idiopàtica (FPI)?
 - Si no hi ha causa ni és una FPI, cal fer biòpsia?
- Davant una MPI:
 - Causa coneguda: **connectivopaties**, fàrmacs.
 - Malaltia granulomatosa: sarcoidosi, pneumonitis per hipersensibilitat, etc.
 - Causa desconeguda: FPI (NIU), NINE idiopàtica, NO(C), NIL, etc.
 - Miscelània: proteinosi alveolar, etc.

Terminologia

Terme en castellà	Terme en anglès	Significat	Troballes Rx
NIU	UIP	Pneumonia intersticial usual	Opacitats reticulars Panal
NINE	NSIP	Pneumonia intersticial no específica	Opacitats reticulars Vidre desllustrat No panal
NIL	LIP	Pneumonitis intersticial limfocítica	Vidre desllustrat Quists
NOC (NO)	COP (OP)	Pneumonia organitzativa (criptogènica)	Vidre desllustrat Condensacions, infiltrats perifèrics

MPI en la SS

- Tzelepis GE i col. *Eur Respir J* 2008. La MPI pot ser la manifestació pulmonar de diferents connectivopaties.
- Es presenta sobre tot en pacients amb afectació extraglandular (hepàtica/renal).
- La malaltia pulmonar pot ser la presentació inicial de la connectivopatia.
- Davidson i col. *Ann Rheum Dis* 2000. (estudi de seguiment a 10 anys):
 - Pacients amb Anti-Ro tenen més probabilitat de desenvolupar patologia pulmonar.
 - La patologia pulmonar és una manifestació precoç de la SS (primers 4 anys).
- Strange C i col. *Clin Chest Med* 2004. Fins un 15-20% de pacients amb MPI poden presentar una connectivopatia oculta.
- La prevalença de les complicacions pulmonars varia segons les sèries depenent de la metodologia seguida:
 - Davidson i col. *Ann Rheum Dis* 2000. 9-60%.
 - Ramos-Casals i col. *Medicine* 2008. 11% .
 - Palm i col. *Rheumatology* 2013. 22%

MPI en la SS

- La afectació pulmonar pot donar tos i dísypnea d'esforç.
- Es troben infiltrats bilaterals en Rx de tòrax i alteracions inespecífiques diverses en la TACAR.
 - [Franquet i col. AJR 1997](#). En més d'un terç de pacients amb SS es van trobar alteracions radiològiques per TACAR.
- Les PFRs poden ser normals, però si es troben afectades solen donar un patró restrictiu i una DLCO baixa.
- [Ito i col. Am J Respir Crit care Med 2005](#). Van estudiar 33 pacients amb SSp amb biòpsia pulmonar i van trobar:
 - 20(61%) NINE
 - 4 bronquiolitis difusa
 - 4 limfomes
 - 5 amiloidosi
 - Cap amb NIL (fins aquesta publicació es pensava que era la forma més freqüent del SS.)

MPI en la SS

- Majoritàriament les troballes en la TACAR i en el BAL solen correspondre a una NINE.
- Els estudis de fa uns anys parlaven de la NIL com la afectació més freqüent.
- Molts dels pacients tenen afectació lleu i es troben asimptomàtics. La progressió sol ser lenta. PERÒ:
 - [Palm i col. Rheumatology. 2013.](#) Sèrie de 216 casos.
 - Pacients amb SSp i afectació pulmonar van presentar major mortalitat i major discapacitat.

Neumopatía intersticial en el Síndrome de Sjogren primario: una manifestación extraglandular potencialmente grave. Serie de casos multicéntrica

Delia Reina, Daniel Roig, Vicenç Torrente, Rosana Blavia[^], Ivan Castellví*, Cesar Díaz*, Mireia Moreno**, Javier Narvaez***, Vera Ortiz****, Dacia Cerdà, Ramon Figuls, Paula Estrada, Silvia García, Hèctor Corominas

Introducción:

La neumopatía intersticial es una complicación extraglandular en el Síndrome de Sjogren primario (SS) (9-75%). Se debe perseguir su detección precozmente mediante TACAR. La mayoría de las alteraciones se conocen como enfermedad pulmonar intersticial difusa (EPID) y los patrones histopatológicos más frecuentes son: Neumonía intersticial usual (NIU) y no específica (NINE). A estos pacientes se les debe realizar además PFR con DLCO.

Objetivo:

Evaluar y describir una serie multicéntrica de pacientes con SS y neumopatía intersticial.

Material y métodos:

Estudio descriptivo multicéntrico. Recoge **25 pacientes** afectos de SS (según criterios americano-europeos 2002) con neumopatía intersticial. Se registraron: edad y sexo, fecha de diagnóstico del SS, criterios de SS, inmunología (Ro, La, Ro52, FR, ANA), marcadores pronóstico de la enfermedad: hipergammaglobulinemia o b2microglobulina y reactantes de fase aguda (RFA). Se recogió acerca de la neumopatía: fecha de diagnóstico, resultados de BAL, TACAR, biopsia pulmonar, PFR con DLCO y pruebas complementarias que pronostican la evolución de la enfermedad: Ecocardiografía para determinar HTP, walking test y datos clínicos: artritis, raynaud, polineuropatía, patología parotídea, enfermedad periodontal, púrpura o crioglobulinemia. Se recogieron datos acerca del tratamiento recibido y las complicaciones o procesos asociados.

Resultados:

Se registraron 25 pacientes, edad media 70 años (+/- 8). La mayoría mujeres. **En 15/25 casos el diagnóstico de EPID precedió al de SS.** Los diagnósticos histológicos: **12 NINE, 5 NIU, 4 NOC, 2 NIL**, uno con bronquiolitis y otro con fibrosis pulmonar. La mayoría (20/25) presentaron queratoconjuntivitis seca, 20/25 xerosis bucal, el Schirmer fue patológico en 20 pacientes. Se realizaron 15 gammagrafías de glándulas salivares, 11 patológicas y 15 biopsias de labio, 10 diagnósticas de SSP (infiltrado con sialoadenitis focal linfocítica con score =1 focos/4mm² según criterios de Chisholm-Mason). El Ro fue positivo en 16/25 pacientes, el Ro52 específico se solicitó en 9 pacientes y fue positivo en 4. El autoanticuerpo La fue positivo en 10/25 pacientes, el FR en 17/25, los ANA en 22/25 (mayoritariamente con patrón moteado y título >320). Diez pacientes presentaron hipergammaglobulinemia y la b2microglobulina resultó compatible con la normalidad en la mayoría de ellos. La VSG media en el momento de recogida de datos fue de 35 y la PCR (mg/dL) de 2,3. Solo 5 pacientes presentaban hipocomplementemia. El BAL se realizó en 11 pacientes (predominio de macrófagos) y se precisó de 2 biopsias pulmonares para confirmar diagnóstico. Las PFR se recogen en la Tabla. Mayoritariamente responden a un patrón restrictivo. Cuatro pacientes presentaban HTP y el walking test fue realizado en 20 pacientes, patológico en la mitad. Se recogen 6 pacientes con artritis, 5 con raynaud, 3 con polineuropatía, 6 con patología parotídea, 1 con enfermedad periodontal, 4 con púrpura cutánea o crioglobulinemia. Se recogen como otros procesos asociados: 4 osteoporosis, 2 sobreinfecciones respiratorias, 1 plaquetopenia, 1 anemia perniciosa, 1 paciente con úlcera corneal y otro con CBP. La mayoría recibieron GC (12 a dosis bajas y 16 a dosis altas), solo 7 antimaláricos y 10 inmunosupresores. Una paciente precisó de trasplante pulmonar.

Conclusiones:

La EPID en el SS es una manifestación extraglandular potencialmente grave y su prevalencia es baja, pero no depreciable, en su mayoría asociado a Ro y Ro52 (+). **En pacientes con clínica extraglandular activa e inmunológicamente activos, es obligado descartar su existencia de manera precoz mediante TACAR y PFR. El diagnóstico de EPID puede preceder al diagnóstico de SS.** La B2 microglobulina no se asocia a la EPID y la afectación pulmonar es de carácter restrictivo. Una DLCO baja se asocia a una mayor morbimortalidad.

Qui desenvolupa MPI?

- La presència de determinats factors han demostrat una alta especificitat pel desenvolupament de MPI, el perfil de pacient amb risc és:
 - hipergammaglobulinèmia (94%),
 - limfopènia (93%),
 - anti-Ro (86%), anti-La (93%), factor reumatoide (80%),
 - descens de la capacitat vital forçada (87%) o del volum espiratori en el primer segon (92%),
 - fenòmen de Raynaud (75%).
- Per una altra part, s'ha demostrat que la edat, els homes i el tabaquisme, són factors de risc per desenvolupar MPI en pacients amb SSp.

Freqüència d'aparició de la afectació parenquimatosa en les diferents connectivopaties

	AR	LES	ES	DM/PM	SS	MMTC
NIU	++	+	+	++	+	+
NINE	+	+	+++	+++	++	+++
NOC		+	+	++	+	
NIL					++	+
DAD*	+	++	+	++		
Bronquiolitis	+++				++	

*DAD: dany alveolar difús.

MPI en la SS: **NIL**

- És una proliferació bronquial limfoide benigne.
- Prevalença: 1%.
- En la SS associada s'ha descrit major evolució cap a la fibrosi.
- Clínica variada: des de pacients assimptomàtics a d'ispnea.
- EF: des d'auscultació normal a crepitants.

MPI en la SS: **NIL**

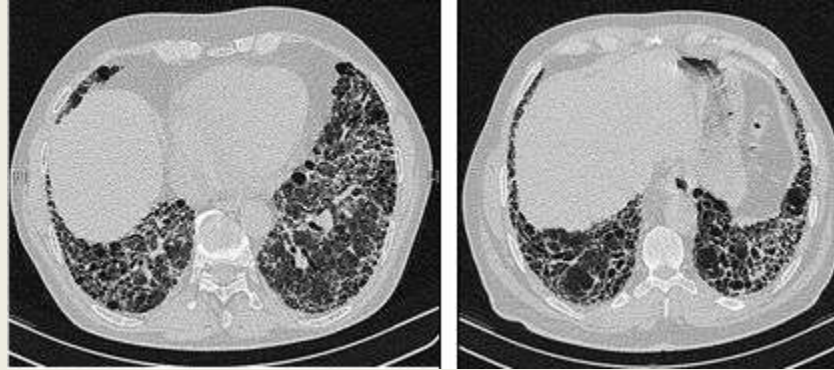
- RX tòrax: des de normal a imatge reticular.
- TACAR: Imatge típica en vidre desllustrat. Característica la presència de quists aeris.
- Diagnòstic: Clínica/EF/RX/**TACAR**/BAL i de forma definitiva amb la BIÒPSIA PULMONAR (sobre tot quan cal fer DD amb limfoma).
- Tractament: Respon a GC.
- Parke i col. Rheum Dis Clin North Am 2008. S' estima que el 5% evoluciona a limfoma.



TACAR. Quist aeri

MPI en la SS: NIU

- La NIU és més freqüent en la FPI que, en general, en les connectivopaties (excepte en la AR).
- La prevalença: 6%
- Clínica: cursa de forma insidiosa amb tos i dísipnea progressiva.
- Normalment té mal pronòstic perquè d'entrada hi ha fibrosi.
- TACAR: patró reticular i panal. No vidre desllustrat.
- BAL: normal o predomini de neutròfils.
- Tractament: immunosupresors. Trasplantament.



TACAR d'un pacient amb FPI. Reticulació i panalització, patró perifèric i predominantment basal.

En la NIU, en la TACAR predomina la fibrosi amb àrees en panal, amb especificitat del 80–90%.

Lynch DA i col. Idiopathic interstitial pneumonias: CT features. Radiology 2005

MPI en la SS: NINE

- Patró més freqüent en les connectivopaties (SS, PM/DM, MMTC).
- Prevalença: 60%
- Bona correlació entre el resultat de la TACAR i el resultat histològic, evitant la biòpsia pulmonar.
 - Parambil JG i col. Chest 2006.
 - Ito I i col. Am J Respir Crit Care Med 2005.
- TACAR:
 - Vidre desllustrat bilateral i bronquiectàsies. No panal.
 - Distribució majoritàriament perifèrica subpleural i camps inferiors.
 - És molt específic, tot i que poc preqüent, el “subpleural sparing”.
- NINE presenta millor pronòstic que NIU.
- Tractament: GC, immunosupresors.



Patró de NINE: patró reticular fi i vidre desllustrat. Bronquiectàsies per tracció i preservació del parènquima subpleural.

Última hora

Prognostic factors in interstitial lung disease associated with primary Sjögren's syndrome: a retrospective analysis of 33 pathologically-proven cases.

CONCLUSIONS:

- Es van seguir pacients amb SSp i MPI (22 NINE i 11 NIU) durant 110 mesos.
- Supervivència als 5 anys de 87,3%.
- Els pacients amb SSp i NIU no van presentar pitjor pronòstic que els que presentaven NINE.

Diagnòstic i avaluació de la patologia pulmonar en la SS

- **Clínica:** tos i dísypnea.
- **EF:** Auscultació respiratòria: crepitants bibasals.
- **RX tòrax**
 - Vitali i col. *Ther Adv Musculoskelet Dis* 2010. Van trobar RX patològiques en molts pacients asimptomàtics.
 - Normal a l'inici de la malaltia.
- **TACAR**
 - És la prova d'imatge d'elecció pel diagnòstic.
 - Uffman i col. *J Thorac Imaging* 2001. Van trobar en 65% dels pacients asimptomàtics alteracions en la TACAR.
 - Sol.licitar-la pel seguiment quan hi ha empitjorament clínic i de les PFRs.
 - Ens mostra els diferents patrons comptibles amb NIU, NINE, NIL, NOC.

Diagnòstic i avaluació de la patologia pulmonar en la SS

- **PFRs**
 - Vitali i col. *Ther Adv Musculoskelet Dis* 2010
 - pacients amb SSs presentaven pitjors resultats en les PFRs.
 - Sol.licitar-les pel seguiment cada 6-12 mesos.
 - Si hi ha afectació del parènquima es sol trobar un patró restrictiu i una DLCO baixa.
 - Uffmann i col. *J Thorac Imaging* 2001.
 - En el 20% dels pacients asimptomàtics amb PFRs normals es detecten alteracions de MPI en el TACAR pulmonar.
- **Walking test** per descartar desaturació a l'esforç.
- **Ecoardo** per descartar HTP.

Diagnòstic i avaluació de la patologia pulmonar en la SS

- **Rentat broncoalveolar (BAL):**
 - Permet avaluar el grau d'inflamació/fibrosi mitjançant l'estudi de les subpoblacions cel·lulars.
 - Permet fer DD amb pneumonies i neoplasies.
 - La existència d'inflamació alveolar subclínica podria existir en el 44-100% dels pacients amb SS.
 - S'han descrit dos patrons de cel·lularitat:
 - Un de predomini limfocític i l'altre amb neutròfils i limfòcits.
 - Predomina la presència de CD4.
 - [Dalavanga i col. Rheumatol Int 2006](#). La presència de limfocits > 15% (alveolitis d'alt grau) es relaciona amb la presència de simptomatologia (tos, dispnea), alteració de la DLCO i pitjor pronòstic a llarg plaç.
- **Biòpsia pulmonar** transbronquial/criobiòpsia/biòpsia per toracoscòpia:
 - sempre valorar risc/benefici.
 - reservat sobre tot per:
 - quan no hi ha diagnòstic i estem segurs de que no és una FPI.
 - quan volem descartar un limfoma.

Tractaments

- Es desconeix quin és el tractament òptim. Individualitzar.
- Es basa en la experiència de cada metge i extrapolant el tractament d'altres connectivopaties com l'AR o el LES.
- En casos lleus pot ser la observació.

Tractaments

- A l'inici el tractament sol ser **PREDNISONA**: a dosis de 1–2mg/kg/d, entre 1 - 2 mesos.
- Reavaluar amb TACAR/PFRs (DLCO).
 - Si millora: pauta descendent amb control clínic.
 - Si progressió en la TACAR o disminució > del 10% de la DLCO, introduir immunosupresor:
 - **CICLOFOSFAMIDA** en bolus, pauta mensual, després continuar amb **AZATIOPRINA** de manteniment.

Deheinzeln D i col. Am J Respir Crit Care Med 1996.

Shi JH i col. Respiration 2009.

Tractaments

- Altres immunosupresors a tenir en compte quan la malaltia avança cap a fibrosi, considerar el risc/benefici:
 - **MICOFENOLATO**
 - **TACROLIMUS**
- **Anti-TNFs:** no han demostrat eficàcia
- **ABATACEPT:** millora la clínica glandular
 - Tsuboi i col. *Mod Rheumatol* 2014. Eficaç per la clínica glandular en SS associat a AR.
 - Meiners i ocl. *Ann Rheum Dis* 2014. Redueix l'activitat de la SSp (15 pacients).
- **RITUXIMAB:** pot ser un bon tractament per la MPI en la SS
 - Deheinzelin D i col. *Am J Respir Crit Care Med* 1996
 - Isaken i col. *Scand J Immunol* 2008
 - Shiju Chen i col. *Curr Pharm Biotechnol* 2014.
 - *Editorial: biologics in autoimmune diseases:* Es va revisar la teràpia biològica en la SSp, i en concret Rituximab en SSp resulta ser eficaç per la xerostomia, xeroftalmia, manifestacions sistèmiques i alteracions analítiques.

Tractaments

- **BELIMUMAB:** va demostrar bons resultats en afectació sistèmica
 - Mariette X i col. *Ann Rheum Dis* 2013. *Efficacy and safety of belimumab in primary Sjogren's syndrome: results of the BELISS open-label phase II study.*
 - Brito-Zeron P, Ramos-Casals M. *Curr Opin Rheumatol* 2014. *Advances in the understanding and treatment of systemic complications in Sjögren's syndrome.*
 - El bloqueig directe i indirecte de les cèl. B sembla ser la via més prometedora en el SSp , especialment quan hi ha afectació sistèmica.
- **BELIMUMAB seguit de RITUXIMAB**
 - De Vita i col. *Clin Exp Rheumatol* 2014. *Sequential therapy with belimumab followed by rituximab in Sjögren's syndrome associated with B-cell lymphoproliferation and overexpression of BAFF: evidence for long-term efficacy.*
 - Es va tractar un pacient amb SS refractari, Limfoma MALT i vasculiti amb bon resultat.
- **PIRFERIDONA:** no hi ha estudis.
- **TRASPLANTAMENT PULMONAR**

Tractaments

Primary Sjögren syndrome: an update on current pharmacotherapy options and future directions.

EXPERT OPINION:

- Els estudis realitzats sobre teràpia en SSp fins a dia d'avui suggereixen que són necessaris assajos més llargs.
- Els tractaments dirigits contra molècules o receptors involucrats en la etiopatogènia del SSp obrirà una nova era en el tractament del SS.
- S'hauran de valorar els riscos/beneficis d'aquests tractaments .

Brito-Zeron P i col. Expert Opin Pharmacother 2013

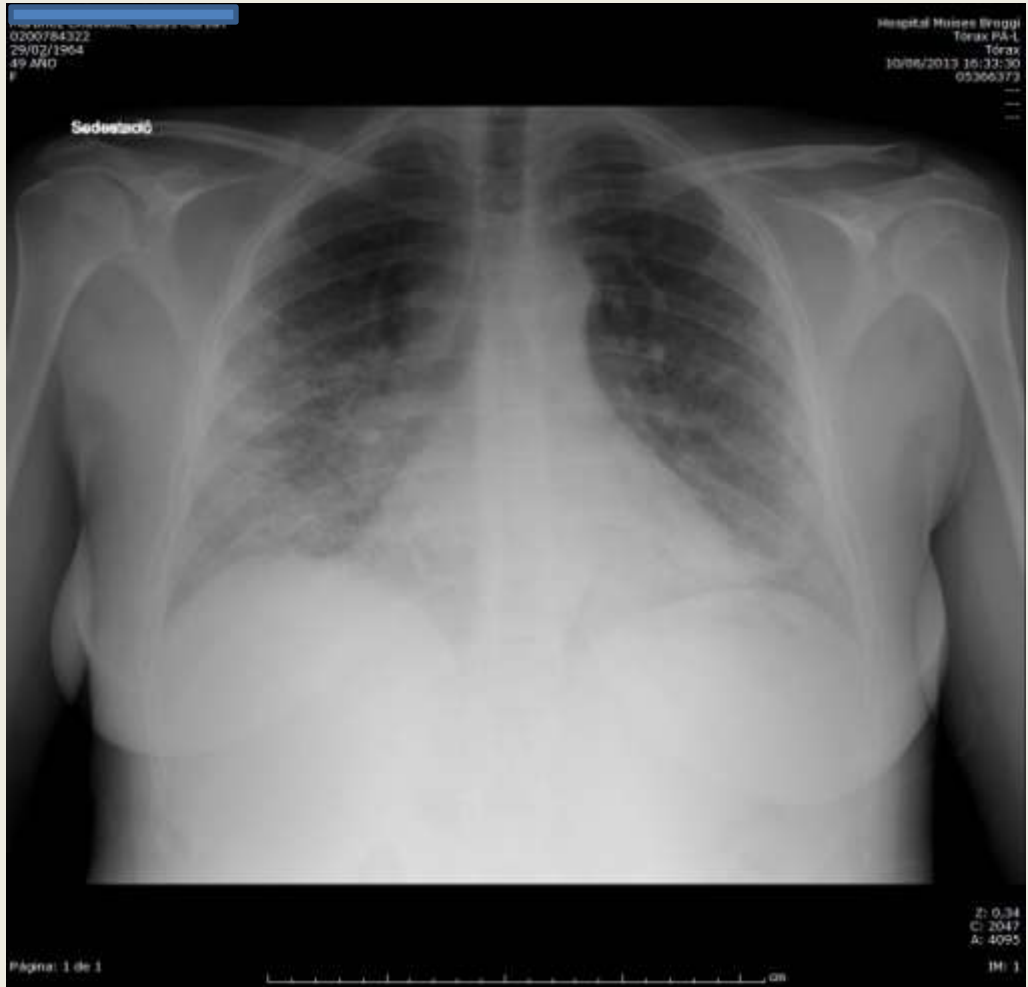
Cas clínic 1

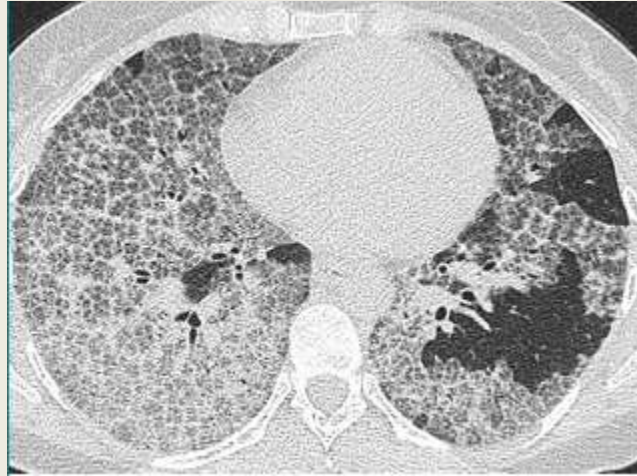
- 2012
 - Dona de 49 anys en estudi per dísypnea progressiva.
 - Clínica compatible amb SS: xeroftalmia, xerostomia, artràlgies. Anti-Ro +.
 - TACAR: NINE.
 - PFR: FVC: 52%, DLCO: 15%.
 - Tractaments: GC, AZA, Ciclofosfamida.
 - Evolució: empitjorament clínic, TACAR i funcional.
 - Biòpsia pulmonar: descartant limfoma.
- 2014
 - Trasplantament.

0200784322
29/07/1964
49 AÑO
F

Hospital Múrcia Braggi
Torax PA-L
Torax
10/06/2013 16:33:30
03366373

Sedestació





Patró en “pavimento-loco”: engruiximent de septes interlobulillars, les línies intralobulillars es sobreposen a un fons en vidre desllustrat, semblen adoquins. El patró de “pavimento-loco” sol veure’s en pacients amb proteinosi alveolar, però també en altres malalties pulmonars difuses.

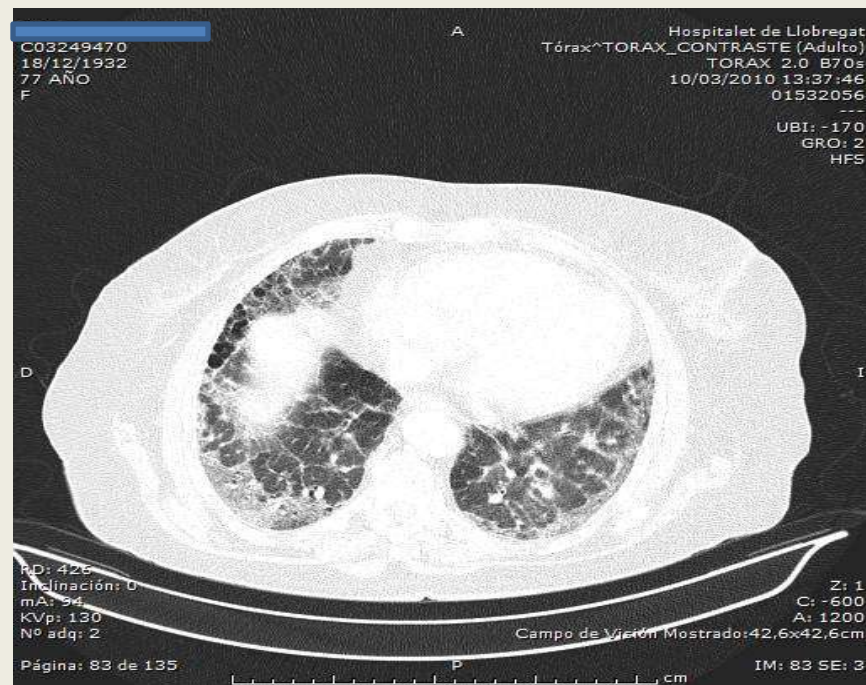
Rossi SE “Crazy-paving” pattern at thin-section CT of the lungs
RadioGraphics 2003

Cas clínic 2

- 2009.
 - Dona de 76 anys en estudi per dísypnea de 3 anys d'evolució.
 - Xeroftalmia, xerostomia, artràlgies.
 - EF: crepitants secs bibasals.
 - En A destaca: ANA +, Anti-Ro i Anti-La +.
 - Gammagrafia de glàndules salivars i Schirmer patològics.
- 2011.
 - HTP i comença tractament amb Bosentan.
 - PFRs: FVC 64%
 - TACAR: compatible amb NIU
 - Tractament: GC a dosis mitges.
 - Evolució: estable amb GC a dosis baixes.
- 2014
 - dísypnea a mitjans esforços. Estable. Plantejar Rituximab segons evolució.

TACAR: Afectació intersticial del parènquima pulmonar, de predomini subpleural amb presència d' engruiximents septals, àrees de panalització, bronquiectàsies de tracció i alguna opacitat en vidre desllustrat.

Troballes compatibles amb pneumopatia intersticial amb patró de NIU.



Última hora

Increased levels of serum galectin-3 in patients with primary Sjögren's syndrome: Associated with interstitial lung disease.

CONCLUSIONS:

- Les troballes suggereixen que xifres elevades de Galectin-3 en sèrum estan associades al desenvolupament de SSp, especialment de MPI.

Zhang R i col. Cytokine 2014.

Última hora

Primary Sjogren's syndrome 1976-2005 and associated interstitial lung disease: a population-based study of incidence and mortality.

- La incidència de SSp no ha variat amb els anys.
- No es van trobar diferències entre la supervivència dels pacients amb SSp i la de la població general.
- En canvi, pacients amb SSp amb MPI van presentar una mortalitat prematura.

Nannini C i col. *BMJ Open* 2013

Conclusions

- La afectació pulmonar definida com a símptomes i alteracions de les PFRs o alteracions radiològiques és del 10-20%.
- La malaltia subclínica és molt freqüent.
- Les manifestacions intersticials inclouen els patrons NINE (més prevalent), NIU, NIL.

Kreider M. Pulmonary involvement in Sjögren syndrome Semin Respir Crit Care Med 2014

- Quan hi ha afectació pulmonar cal fer seguiment clínic i amb PFRs cada 6-12 mesos i amb TACAR si hi ha progressió.
- La MPI associada a connectivopatia sol tenir millor pronòstic que la MPI idiopàtica (excepte en AR).
- El tractament s'ha d'individualitzar.
- El maneig diagnòstic i el seguiment hauria de ser idealment multidisciplinar: radiòleg-patòleg-pneumòleg i reumatòleg.