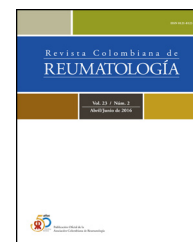




Revista Colombiana de
REUMATOLOGÍA

www.elsevier.es/rcreuma



Informe de caso

Alteraciones hematológicas como manifestación inicial del síndrome de Sjögren primario

Víctor A. Martínez*, Cindy A. Leal y Diana C. Moreno

Servicio de Medicina Interna, Hospital Universitario Mayor Mederi, Bogotá, Colombia

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido el 25 de noviembre de 2016

Aceptado el 20 de abril de 2017

On-line el xxx

Palabras clave:

Síndrome de Sjögren

Anemia

Trombocitopenia

Keywords:

Sjögren syndrome

Anaemia

Thrombocytopenia

R E S U M E N

Se presenta el caso de una mujer de 50 años de edad con cuadro de hemorragia uterina anormal persistente, síndrome anémico secundario, astenia y adinamia, en quien se documenta bicitopenia con anemia normocítica normocrómica y trombocitopenia. Después de realizar un minucioso estudio de las causas de la bicitopenia, se diagnostica síndrome de Sjögren primario, en ausencia de síntomas secos.

© 2017 Asociación Colombiana de Reumatología. Publicado por Elsevier España, S.L.U.

Todos los derechos reservados.

Haematological changes as the initial manifestation of primary Sjogren's syndrome

A B S T R A C T

The case is presented of a woman 50 years old with persistent box abnormal uterine bleeding. She has secondary anaemia, adynamia, and asthenia, which is documented as microcytic normochromic anaemia and bicytopenia with thrombocytopenia. After conducting a thorough study of the causes of bicytopenia, the diagnosis of Sjogren's syndrome was made, in the absence of dry symptoms.

© 2017 Asociación Colombiana de Reumatología. Published by Elsevier España, S.L.U. All rights reserved.

Introducción

El síndrome de Sjögren es una enfermedad autoinmune crónica, caracterizada por la presencia de manifestaciones clí-

nicas dadas por la afectación de las glándulas exocrinas y, en ocasiones, por el compromiso extraglandular, condicionando su pronóstico. Usualmente, las primeras manifestaciones clínicas de los pacientes son xerostomía (sequedad de mucosas) y xeroftalmía (sequedad ocular). Para realizar un diagnóstico acertado se deben descartar otras etiologías asociadas con síndrome seco, como uso de medicamentos anticolinérgicos, hipotiroidismo, infección por hepatitis B y C, menopausia, entre otros.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: martinezvito25@gmail.com (V.A. Martínez).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.rcreu.2017.04.004>

0121-8123/© 2017 Asociación Colombiana de Reumatología. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Además de los síntomas secos podemos encontrar compromiso extraglandular como poliartritis, fenómeno de Raynaud o anemia. El diagnóstico se basa en la demostración del compromiso glandular exocrino y en la presencia de anticuerpos positivos como anti-Ro, anti-La y factor reumatoide¹.

El síndrome de Sjögren ocurre en pacientes de todas las edades, predominando en mujeres de entre 40 y 50 años de edad¹. Se clasifica en primario cuando no está asociado a ninguna enfermedad y en secundario cuando está asociado con otras enfermedades autoinmunes. Su etiopatogenia es multifactorial, y el inicio del proceso autoinmune se debe a una combinación de factores intrínsecos y extrínsecos. Los pacientes con síndrome de Sjögren primario pueden desarrollar alteraciones hematológicas como manifestación inicial en el 5-10% de los casos².

Caso clínico

Paciente femenina de 50 años de edad con antecedente de miomatosis uterina; ingresó por cuadro clínico de 2 meses de evolución consistente en palidez mucocutánea, astenia, adinamia, disminución de la clase funcional II/IV en la escala (NYHA) y sangrado vaginal persistente. No refirió pérdida de peso, negó diaforesis nocturna y no presentaba síntomas secos.

Al ingreso la paciente estaba taquicárdica, con palidez mucocutánea y sangrado vaginal. Los paraclínicos de ingreso evidenciaron anemia normocítica, normocrómica y trombocitopenia. Se iniciaron estudios de bicitopenia con miras a descartar etiologías carencial, infecciosa, autoinmune y neoplásica (tabla 1).

En los estudios complementarios se evidenció en el perfil inmunológico presencia de anticuerpos antinucleares (ANA), anticuerpos extraíbles del núcleo (ENAS) y factor reumatoide positivos, por lo que se consideró como posibilidad diagnóstica cuadro compatible con síndrome de Sjögren de presentación atípica; se realizó biopsia de glándula salival reportando sialoadenitis crónica grado III/IV en la clasificación de Chisholm Mason. De esta manera se confirmó el diagnóstico de síndrome de Sjögren primario con inicio de manifestaciones hematológicas; se instauró el manejo con metilprednisolona y azatioprina con mejoría progresiva de la bicitopenia, evidenciando un ascenso gradual de la hemoglobina, con control al egreso de 9,3 g, y un aumento de plaquetas en 53.000/mm³.

Discusión

El síndrome de Sjögren es una enfermedad inflamatoria autoinmune crónica, que afecta principalmente a las glándulas exocrinas. Se puede presentar solo (primario), o asociado con otra enfermedad del tejido conectivo (secundario); su diagnóstico se basa en los criterios de clasificación propuestos por el Grupo de consenso americano y europeo publicado en el 2012³ (tabla 2).

Es la segunda enfermedad reumática sistémica más común, con una prevalencia estimada del 0,1 al 4,8%. Afecta principalmente a mujeres de mediana edad, con una proporción mujeres y hombres de 9:1⁴.

Tabla 1 – Paraclínicos de la paciente

Hemograma	Leucocitos 6.350 (mil/mm ³), hemoglobina 4,4 (g/dl), hematocrito (12,5%), volumen corpuscular medio (88 fl), hemoglobina corpuscular media 32,6 (g/dl), plaquetas 14.000 (/mm ³), ancho de distribución eritrocitaria (16,8%)
Azoados	Creatinina 0,56 (mg/dl), BUN 14,1 (mg/dl)
Tiempos de coagulación	INR1,1, PT 22 (s), PTT 40 (s)
Electrolitos	Potasio: 4,2 (mEq/l). Calcio: 8,6 (mEq/l). Magnesio: 2,0 (mEq/l). Sodio: 142 (mEq/l)
Ecografía transvaginal	Miomatosis uterina
Índice de reticulocitos	0,48%
Perfil de hemólisis	Negativo, excepto lactato deshidrogenasa 1.845 (UI/l)
Perfil infeccioso (VDRL, VIH, hepatitis B y C)	Negativo
Vitamina B ₁₂	335 (pg/ml)
Ácido fólico	13 (ng/ml)
TSH	3,24 (mIU/l)
Ecografía abdominal	No hepatomegalia ni esplenomegalia
Biopsia de médula ósea y citometría de flujo	Biopsia negativa, citometría de flujo 9,5%
Electroforesis de proteínas	Normal
TAC de tórax y abdomen	Sin hallazgos positivos
Perfil autoinmune	Anticuerpos antinucleares (ANA) 1/640 patrón de fluorescencia moteado, anticuerpos anti-ADN negativo, complemento C3 y C4 (normal), anticuerpos extraíbles del núcleo (ENAS) (positivos), anti-Ro y anti-La (positivos), factor reumatoide (positivo)

Se caracteriza por una alteración en la respuesta de linfocitos T y B, que generan daño glandular exocrino por medio de una cascada inflamatoria que perpetúa la lesión. La infiltración de células linfoplasmocitarias en las glándulas salivares y lacrimales, con posterior fibrosis de las mismas, es la responsable de la sintomatología cardinal⁵.

Existen diferentes manifestaciones extraglandulares, como las alteraciones hematológicas, entre las que se encuentran anemia, hemocitopenias, gammapatías monoclonales y trastorno linfoproliferativo, predominantemente linfoma no-Hodgkin de células B⁶. Las manifestaciones hematológicas se pueden presentar como primera manifestación de síndrome de Sjögren oculto, por lo tanto debe tenerse en cuenta esta enfermedad como diagnóstico diferencial ante cuadros de citopenias inexplicables⁷.

Las alteraciones hematológicas son un hallazgo frecuente en las diferentes enfermedades autoinmunes, encontrándose hasta en el 25-50% de los pacientes. Existen varios mecanismos fisiopatológicos involucrados en la aparición de anemia, entre los que se encuentran la destrucción periférica de glóbulos rojos maduros, alteración de la producción de glóbulos rojos y alteraciones hematopoyéticas secundarias a

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/8742728>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/8742728>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)