



Original

## Compromiso renal confirmado mediante biopsia y pronóstico en 13 pacientes hispanos con síndrome de Sjögren primario

Diego Luis Carrillo-Pérez<sup>a</sup>, Javier Tejeda-Maldonado<sup>a</sup>, Carlos Garza-García<sup>b</sup>, Virgilia Soto-Abraham<sup>c</sup>, Gabriela Hernández-Molina<sup>d</sup>, Giovanni Arnoldo Molina-Paredes<sup>e</sup>, Norma O. Uribe-Uribe<sup>e</sup> y Luis E. Morales-Buenrostro<sup>a,\*</sup>

<sup>a</sup> Departamento de Nefrología y Metabolismo Mineral, Instituto Nacional de Ciencias Médicas y Nutrición Salvador Zubirán, Ciudad de México, México

<sup>b</sup> Departamento de Nefrología, Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez, Ciudad de México, México

<sup>c</sup> Departamento de Patología, Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez, Ciudad de México, México

<sup>d</sup> Departamento de Inmunología y Reumatología, Instituto Nacional de Ciencias Médicas y Nutrición Salvador Zubirán, Ciudad de México, México

<sup>e</sup> Departamento de Patología, Instituto Nacional de Ciencias Médicas y Nutrición Salvador Zubirán, Ciudad de México, México

### INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

#### Historia del artículo:

Recibido el 4 de marzo de 2017

Aceptado el 1 de junio de 2017

On-line el xxx

#### Palabras clave:

Síndrome de Sjögren  
Glomerulonefritis  
Nefritis intersticial  
Biopsia  
Hispano

### R E S U M E N

**Antecedentes:** El objetivo de este estudio fue describir una serie de casos de 13 pacientes hispanos con síndrome de Sjögren primario (SSp) y compromiso renal confirmado mediante biopsia.

**Métodos:** Describimos las características clínicas, séricas e histológicas, y el pronóstico de un grupo de pacientes con SSp y compromiso renal confirmado mediante biopsia, tratados en 2 unidades nefrológicas de referencia de la Ciudad de México.

**Resultados:** Se practicó biopsia renal (BR) a 13 pacientes con SSp, durante un período de 27 años. La mediana de duración entre el diagnóstico de SSp y la BR fue de 13,9 meses. Siete pacientes (54%) tenían glomerulonefritis y 6 (46%), nefritis tubulointersticial. Todos los pacientes fueron tratados con corticosteroides y/o inmunosupresores. Ocho pacientes (62%) permanecieron estables o con mejoría de su función renal en una mediana de seguimiento de 12 meses.

**Conclusiones:** Esta serie de casos refleja el amplio espectro del daño renal en el SSp. Observamos que en nuestra población hispana, el involucro glomerular fue la alteración más frecuente, y en particular la glomerulopatía membranosa, seguida de la enfermedad tubulointersticial. La atrofia tubular y la fibrosis intersticial fueron también hallazgos comunes en la biopsia. El tratamiento con corticosteroides u otros agentes inmunosupresores parece disminuir la progresión de la enfermedad renal.

© 2017 Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

## Biopsy-proven renal involvement and prognosis in 13 hispanic patients with primary Sjögren syndrome

### A B S T R A C T

**Background:** The aim of this study was to describe a case series of 13 Hispanic patients with primary Sjögren syndrome (pSS) and biopsy-proven renal involvement.

**Methods:** We describe the clinical, serological and histological characteristics as well as the prognosis in a group of patients with pSS and biopsy-proven renal involvement, treated in 2 referral nephrology units in Mexico City.

**Results:** Thirteen patients with pSS underwent kidney biopsy (KB) over a period of 27 years. The median duration from pSS diagnosis to KB was 13.9 months. Seven patients (54%) had glomerulonephritis and 6 patients (46%) had tubulointerstitial nephritis. All patients were treated with corticosteroids and/or immunosuppressants. Eight patients (62%) remained stable or their renal function improved after a median follow-up of 12 months.

#### Keywords:

Sjögren syndrome  
Glomerulonephritis  
Interstitial nephritis  
Biopsy  
Hispanic

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [luis.buenrostro@yahoo.com](mailto:luis.buenrostro@yahoo.com) (L.E. Morales-Buenrostro).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.medcli.2017.06.050>

0025-7753/© 2017 Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

**Conclusions:** This case series reflects the broad spectrum of renal involvement in pSS. We observed that in our Hispanic population, glomerular involvement was the most frequent abnormality, mainly membranous glomerulopathy, followed by tubulointerstitial disease. Tubular atrophy and interstitial fibrosis were also common biopsy findings. Treatment with corticosteroids or other immunosuppressive agents appear to slow renal disease progression.

© 2017 Elsevier España, S.L.U. All rights reserved.

## Introducción

El síndrome de Sjögren primario (SSp) es una enfermedad autoinmunitaria compleja caracterizada principalmente por la inflamación crónica focal de las glándulas salivales y lagrimales<sup>1</sup>. Sus principales manifestaciones clínicas incluyen xerostomía y xeroftalmia (síndrome seco), y cerca del 15% de los pacientes desarrollan también enfermedad extraglandular grave que incluye leucopenia intensa, sinovitis, vasculitis cutánea, neuropatía axonal sensitivomotora, linfoma no Hodgkin e insuficiencia renal<sup>2</sup>.

Las alteraciones renales incluyen tanto lesiones tubulares como glomerulares, presentándose en el 0,3 al 33,5% de los casos, dependiendo de los criterios diagnósticos aplicados<sup>3</sup>. Alrededor del 5% de los pacientes tiene evidencia de, al menos, una de las siguientes manifestaciones renales: proteinuria > 0,5 g/día, sedimento urinario activo, acidosis tubular renal distal, nefritis tubulointersticial (NTI) y/o glomerulonefritis (GMN)<sup>4</sup>.

Como la etnicidad puede influir en las características clínicas y los resultados de la enfermedad autoinmunitaria, el objetivo de este estudio fue describir las características clínicas, séricas e histológicas, al igual que el pronóstico del SSp con compromiso renal confirmado mediante biopsia, en pacientes hispanos.

## Pacientes y métodos

### Pacientes

Estudio retrospectivo de una serie de casos de pacientes regularmente tratados en uno de los 2 centros de referencia de atención terciaria de la Ciudad de México: el Instituto Nacional de Ciencias Médicas y Nutrición Salvador Zubirán y el Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez. Se buscaron los términos «síndrome de Sjögren» en las bases de datos de enfermedad renal, englobando el período comprendido entre 1989 y 2015. Todos los pacientes cumplieron los criterios diagnósticos de SSp de acuerdo con la clasificación del Consenso Americano-Europeo de 2002, y fueron valorados por un nefrólogo y un reumatólogo.

Se revisaron detenidamente las historias clínicas de los pacientes, conforme a un protocolo preestablecido. Registramos la edad del paciente al inicio del SSp, los resultados de las pruebas oculares (prueba de Schirmer y/o tinción de rosa de Bengala), los hallazgos de la biopsia de las glándulas salivales menores, las comorbilidades (diabetes mellitus e hipertensión arterial sistémica), así como las características inmunológicas al inicio y/o durante el curso de la enfermedad, incluyendo IgG, factor reumatoide (FR), anticuerpos antinucleares (ANA), anti-Ro/SSA, anti-La/SSB, crioglobulinas y niveles de complemento.

También registramos las características clínicas tales como el síndrome seco y los signos o síntomas de afectación extraglandular: artritis no erosiva, vasculitis cutánea (púrpura palpable o confirmada mediante biopsia), linfadenopatía, enfermedad pulmonar intersticial (confirmada mediante rayos X o tomografía de alta resolución y/o histología, pruebas sobre alteración de la función pulmonar), hepatitis autoinmune, citopenias autoinmunes (neutropenia < 1.500/mm<sup>3</sup> y/o anemia < 12 g/dl y/o trombocitopenia < 150.000/mm<sup>3</sup> y/o linfopenia < 1.000/mm<sup>3</sup>) y daño neurológico

(polineuropatía, mononeuropatía, afectación de pares craneales, desmielinización, disautonomía), confirmados mediante imagen, electrofisiología o biopsia.

### Afectación renal

A los nefropatólogos se les ocultaron los datos clínicos y séricos. Se procesaron convencionalmente todas las biopsias, revalorándose mediante microscopía óptica (tinción de hematoxilina y eosina, tinción de ácido periódico de Schiff, tinción tricrómica de Masson y tinción de metenamina de plata) e inmunofluorescencia (IgG, IgM, IgA, C1q, C3c, albúmina, fibrinógeno, kappa y lambda), analizándose subjetivamente en cada muestra la fibrosis intersticial y la atrofia tubular (FIAT).

Además, registramos la presencia de acidosis tubular renal, hipotasemia, hematuria, proteinuria, edema, oliguria o anuria, e insuficiencia renal al inicio del compromiso renal.

La hematuria microscópica se definió como la presencia de  $\geq 2+$  de sangre oculta en el análisis de orina y/o más de 5 glóbulos rojos por campo de gran aumento. La proteinuria patológica se definió como  $\geq 2+$  para proteínas en el análisis de orina y/o excreción de proteína total superior a 300 mg/24 h. La insuficiencia renal se definió como la tasa de filtración glomerular estimada (TFGe) < 60 ml/min/1,73 m<sup>2</sup> utilizando la ecuación CKD-EPI<sup>5</sup>. La insuficiencia renal crónica (IRC) se definió como la presencia de insuficiencia renal durante al menos 3 meses, y la insuficiencia renal aguda (IRA) como el descenso de TFGe > 25%, conocido o supuestamente desarrollado durante el período de los 3 meses previos. Los desenlaces clínicos renales incluyeron el desarrollo de IRC, la necesidad de terapia de reemplazo renal (TRR) y la muerte registrada en el momento de la última cita médica. También registramos las modalidades de tratamiento utilizadas para las manifestaciones renales y extraglandulares (prednisona, inmunosupresores, rituximab, bloqueo del sistema renina-angiotensina-aldosterona e intercambio plasmático terapéutico).

### Análisis estadístico

Utilizamos estadística descriptiva de acuerdo con la distribución de variables. Se utilizaron frecuencias y proporciones para las variables categóricas, y reportamos las variables numéricas continuas como medias y desviaciones estándar, o medianas y rango intercuartil.

## Resultados

### Datos clínicos y séricos

Durante el período de estudio identificamos 23 pacientes. Excluimos a 10 pacientes con síndrome de Sjögren secundario (7 con lupus eritematoso sistémico, 2 con artritis reumatoide y uno con rhupe).

Por ello, incluimos un total de 13 pacientes con SSp y afectación renal confirmada mediante biopsia. La mediana de edad de los pacientes en el momento de la biopsia renal (BR) fue de 46 años (rango 27-65 años). Doce pacientes eran mujeres (92%), con una

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/8762557>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/8762557>

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