

Congreso Anual de la SARE
Gijón 8 de junio del 2019

CASO CLÍNICO

Lilyan Charca Benavente

MIR 3 de Reumatología

Hospital Universitario Central de Asturias

Hemorragia pulmonar recidivante en paciente con Síndrome de Sjögren primario

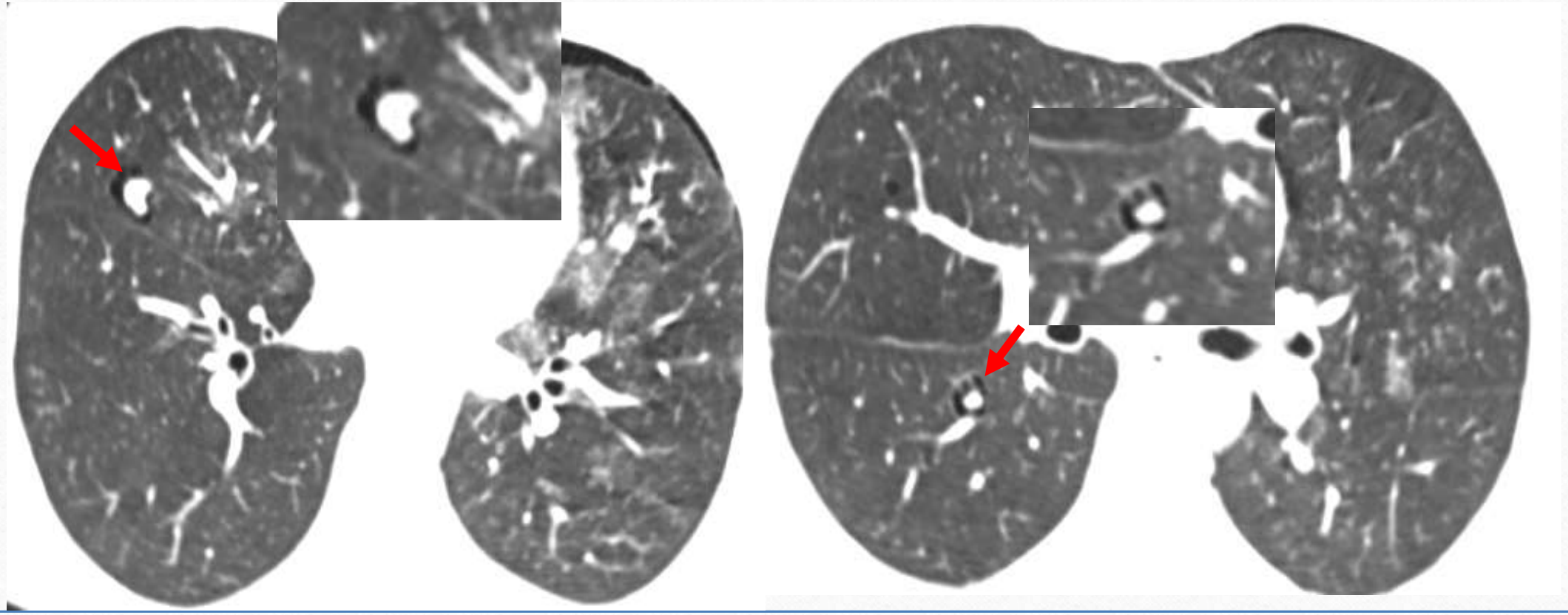
Historia clínica

- Mujer de 45 años diagnosticada de Síndrome de Sjögren en el año 2000.

  - Leucopenia, ANA 1/1280 patrón moteado, anti-Ro/SSA y anti-La/SSB positivos, FR 441 UI/L.
  - Gammagrafía de glándulas salivales: captación del radiotrazador ausente, excreción salival espontanea y estimulada ausente.
  - Biopsia de glándula salivar menor: sialodenitis linfoplasmocitaria focal.
  - Test de Schirmer: < 5 mm/5 min.

En 2012 hemoptisis que precisó embolización del tronco común de la arteria bronquial.

Angio-TC



Estudios complementarios

- Anticuerpos anticardiolipina, anticoagulante lúpico, ANCA, anti MB: negativos
- Anti DNA nativo negativo
- Crioglobulinas negativas
- HLA B5 negativo
- Complemento normal, Ig normales

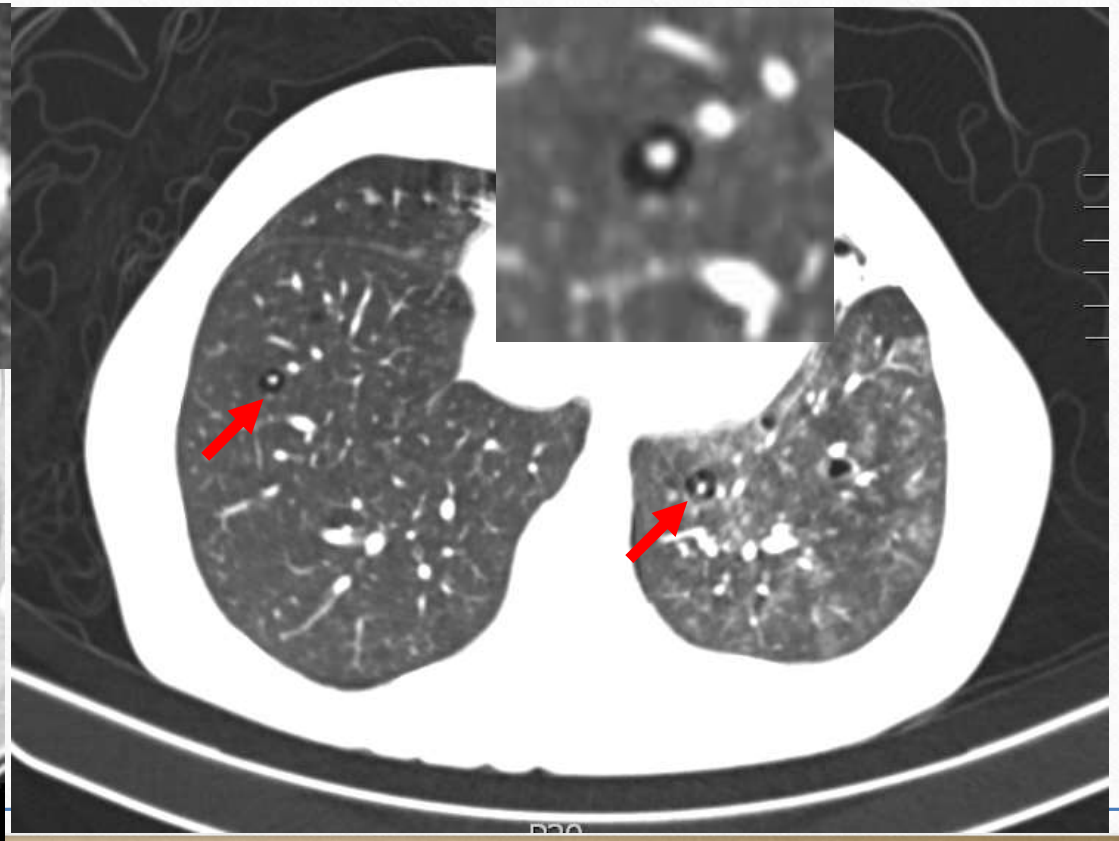
- Serología VHB, VHC, VIH, sífilis: negativos
- Quantiferon-TB negativo

Biopsia pulmonar abierta: AP inespecífica.

En 2017 hemoptisis con anemización.

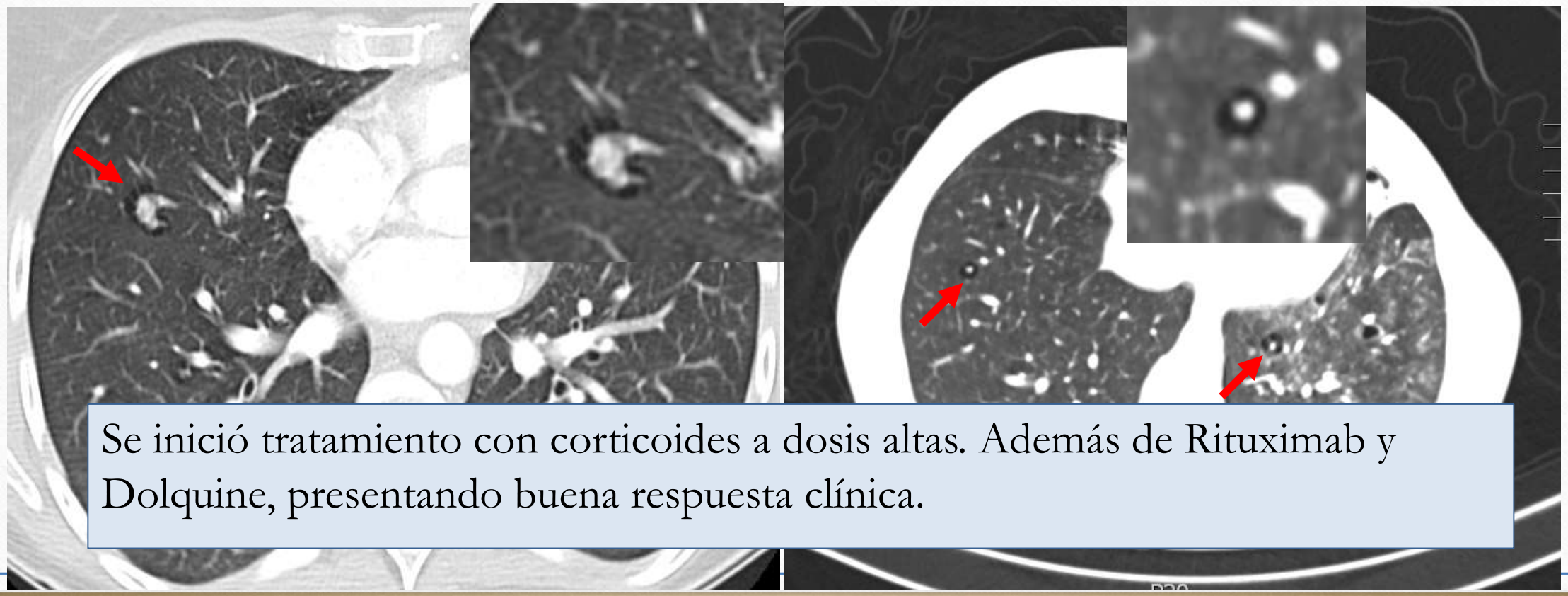
Angio-TC





En 2017 hemoptisis con anemización.

Angio-TC



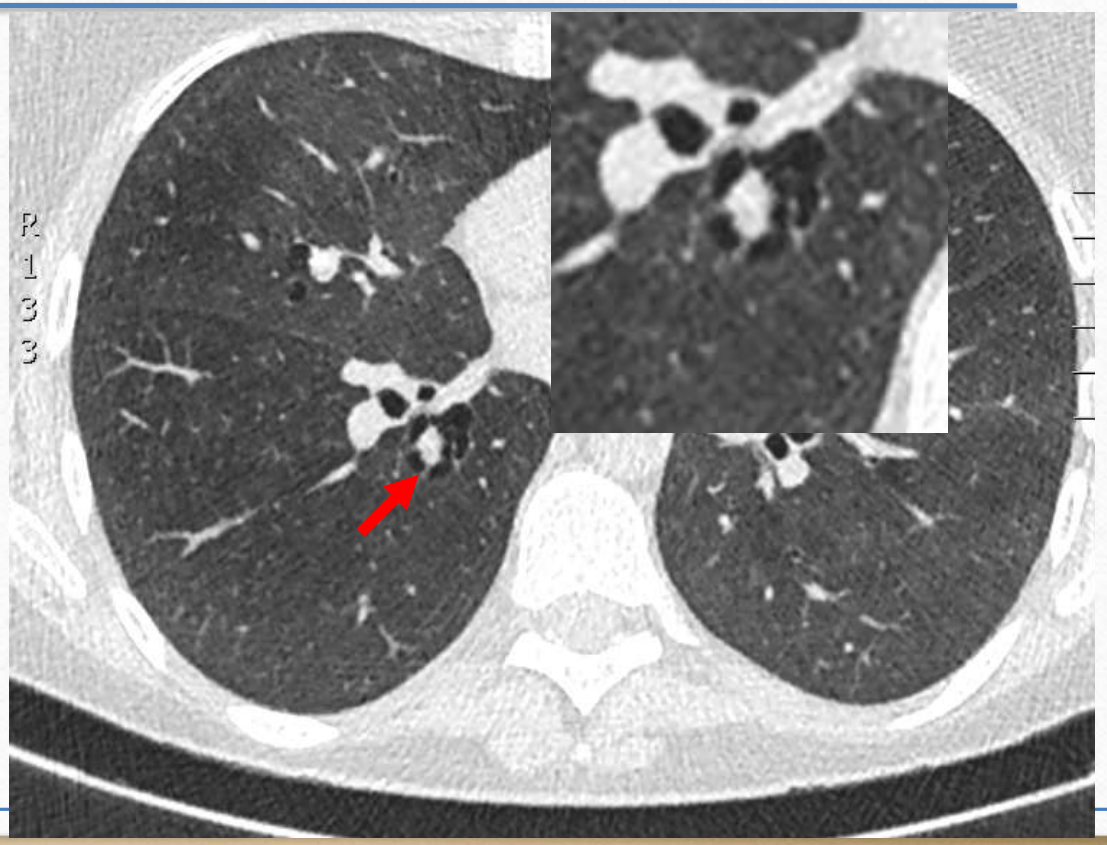
Se inició tratamiento con corticoides a dosis altas. Además de Rituximab y Dolquine, presentando buena respuesta clínica.

Diagnóstico final

- Aneurismas pulmonares múltiples en paciente con Síndrome de Sjögren primario

TC tórax de control 2018





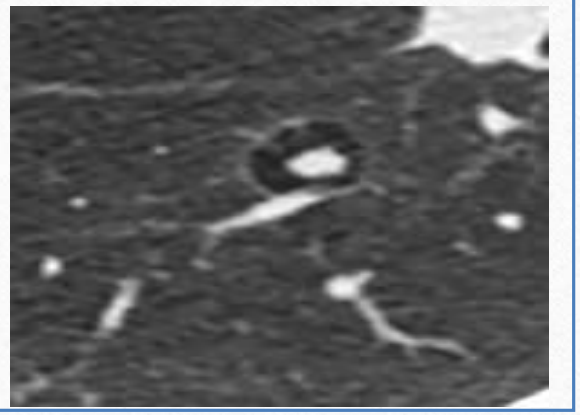
El aparato respiratorio y el SS: amistades peligrosas

- La prevalencia estimada de manifestaciones pulmonares en pacientes con SS oscila entre el 9 y el 24 %.
- En el 75% de pacientes se pueden encontrar anomalías subclínicas de la función pulmonar, lavado broncoalveolar y pruebas de imagen.
- Las manifestaciones más comunes son la enfermedad traqueobronquial y la neumopatía intersticial.
- Otros menos frecuentes: lesiones quísticas pulmonares, amiloidosis, linfoma pulmonar.

Stojan G, Baer AN, Danoff SK. Pulmonary manifestations of Sjogren's syndrome. Curr Allergy Asthma Rep 2013;13(4): 354e60.

Aneurismas pulmonares

1. Principal causa no oncológica de hemoptisis masiva.
2. Suelen verse en la Rx de tórax, pero se confunden con otros procesos.
3. El "gold standard" en el diagnóstico es la angiografía pulmonar. No obstante, en el control evolutivo es más práctico y seguro el TCAR.
4. Cuando afectan a ramas de mediano calibre, dan lugar a una imagen característica.



Causas de aneurismas de la arteria pulmonar

- Infección (aneurisma micótico), TBC (Rasmussen), sífilis, otros
- Cardiopatías estructurales (congénitas, adquiridas)
- Vasculopatías estructurales (Marfan, vasculitis: Behçet, otros)
- Hipertensión pulmonar

- Traumatismos vasculares
- Comunicación arterio venosa congénita (aisladas o asociadas con Telangiectasia hemorrágica hereditaria de Osler-Weber-Rendu)
- Idiopático

Bartter T, Irwin RS, Nash G. Aneurysms of thepulmonary arteries. Chest 1988;94:1065–1075.

Se han publicado casos aislados de aneurismas en localizaciones extrapulmonares en pacientes con SS. Sin embargo, la presencia de aneurismas pulmonares en pacientes con SS aislado no ha sido descrita hasta el momento.

BMJ Open. 2018 Sep 21;8(9):e022326. doi: 10.1136/bmjopen-2018-022326.

Increased risk of aortic aneurysm and dissection in patients with Sjögren's syndrome: a nationwide population-based cohort study in Taiwan.

Tsai YD[1], Chien WC[2,3], Tsai SH[1], Chung CH[2,3,4], Chu SJ[5], Chen SJ[1,6], Liao WI[1], Yang CJ[1], Liao MT[7], Wang JC[1,8].

J Neurol Sci. 2016 Jun 15;365:124-5. doi: 10.1016/j.jns.2016.04.035. Epub 2016 Apr 19.

Primary Sjögren's syndrome presenting with multiple aneurysmal dilatation of cerebral arteries and causing repetitive intracranial hemorrhage.

Komatsu T[1], Mitsumura H[2], Yuki I[3], Iguchi Y[2].

Neurol Med Chir (Tokyo). 2010;50(8):658-61.

Recurrence of subarachnoid hemorrhage due to the rupture of cerebral aneurysms in a patient with Sjögren's syndrome. Case report.

Hayashi K[1], Morofuji Y, Suyama K, Nagata I.

Neurosurgery. 2009 May;64(5):E1010-1; discussion E1011. doi: 10.1227/01.NEU.0000344002.21699.A3.

Rupture of a spinal artery aneurysm attributable to exacerbated Sjögren syndrome: case report.

Klingler JH[1], Gläsker S, Shah MJ, Van Velthoven V.

Conclusiones

- Se presenta el primer caso de aneurismas de la arteria pulmonar en una paciente con Sindrome de Sjögren primario.
- En pacientes con síndrome de Sjögren y hemorragia pulmonar debe descartarse la presencia de aneurismas pulmonares.
- La imagen característica es una lesión quística con un nódulo en su interior.
- Consideramos indicado el tratamiento inmunosupresor (Rituximab, Ciclofosfamida, …) por el riesgo de hemoptisis masiva.