

Insuficiencia renal severa en el síndrome de Sjögren primario

A. E. Sirvent, R. Enríquez, J. B. Cabezuelo y A. Reyes

Sección de Nefrología. Hospital General de Elche. Alicante. España.

Sr. Director:

La nefropatía en el síndrome de Sjögren (SS) primario suele ser subclínica y se manifiesta como tubulopatías¹. La insuficiencia renal, especialmente de grado severo, se ha descrito de forma ocasional²⁻⁵.

Describimos, una paciente con insuficiencia renal avanzada cuyo estudio condujo al diagnóstico de un SS primario.

Mujer de 69 años que ingresa por insuficiencia renal. Dos años antes, presentó una lesión de la carina y bronquio principal derecho con histología de infiltrado linfoplasmocitario benigno. La enferma relataba sequedad oral y bucal desde hacía varios años sin relación con fármacos. Desde el punto de vista nefrourológico sobresalía un episodio de cólico nefrítico expulsivo 30 años antes, así como nicturia de 2-3 veces. Exploración física sin datos de interés.

Dentro de las exploraciones complementarias destacaba: Hb 9,3 g/dl, Hto 26,7, Leuc 6700/microl con un 76% de neutrófilos y un 15% de linfocitos, plaquetas 253.000/microl, VSG 137, urea 155 mg/dl, creatinina 4,27 mg/dl (seis meses antes era de 1,1 mg/dl, con un aclaramiento calculado de creatinina de 55 ml/min), ácido úrico 9 mg/dl, K 5,4 mEq/l; el resto de los iones y la bioquímica eran normales. Las siguientes determinaciones fueron normales o negativas: Coombs directo, C3-C4, PCR, FR, ASLO, inmunoglobulinas, inmunofijación en suero, crioglobulinas, anti-DNA, SSA, SSB, ENA, Sm, p-ANCA, anticuerpos antitiroglobulina, antimicrosomales, HBsAg, HbcAc, HBsAc, Ac VHC, VIH, marcadores tumorales, hormonas tiroideas. ANA positivos a 1/640 de patrón homogéneo. c-ANCA positivos a 1/160 (IFI) correspondientes a PR-3 (ELISA). Orina:

proteinuria 1,5 g/día, inmunofijación: proteinuria no selectiva sin bandas monoclonales, pH 6, glucosuria negativa, sedimento: microhematuria, cultivo de orina negativo, aclaramiento de creatinina 14 ml/min. La ecografía renal mostró unos riñones de tamaño en el límite bajo de la normalidad, hiperecogénicos, sin ectasia. TC toracoabdominal sin hallazgos. El test de Schirmer y el rosa Bengala resultaron positivos. La biopsia de labio reveló una sialoadenitis linfocitaria.

La biopsia renal incluía unos 20 glomérulos; un 75% de los mismos mostraban una esclerosis global, el resto aparecían colapsados o con esclerosis segmentaria; en el intersticio se observaba un ligero infiltrado linfocitario con áreas focales de atrofia tubular; los vasos no mostraban lesiones significativas; la inmunofluorescencia reveló depósitos mesangiales de IgM y C3. Se realizó, ante los datos predominantes de cronicidad, tratamiento conservador de la nefropatía.

Esta paciente presentaba un síndrome de Sjögren primario, ya que cumple los criterios del estudio multicéntrico europeo⁶ y, por otra parte, no había evidencia definitiva de LES ni de otro proceso subyacente.

La insuficiencia renal en el SS primario no es frecuente y puede estar en relación con una forma grave de nefropatía intersticial^{2,3} o más infrecuentemente con una glomerulonefritis^{1,4}. La lesión renal más común es un infiltrado intersticial mononuclear, de intensidad variable, con atrofia tubular y fibrosis; dependiente de esta nefropatía intersticial y guardando correlación con ella, puede observarse esclerosis glomerular⁷. Por otra parte, se han comunicado casos de glomerulopatía membranosa o membranoproliferativa, a veces con proliferación extracapilar^{1,4}. En nuestro caso, la lesión glomerular era muy llamativa y desproporcionada con respecto a la afectación intersticial por lo que el cuadro se consideró como una glomerulopatía con patrón de esclerosis global.

Muy rara vez se ha descrito, en el SS primario, glomerulonefritis extracapilar con ANCA positivos⁸.

Correspondencia: Dra. A. E. Sirvent.
Servicio de Nefrología.
Hospital General
Ptda. Huertos y Molinos, s/n
03203 Elche (Alicante).

En esta enferma, es incierto el papel que desempeñaron los ANCA en el desarrollo de la nefropatía. No se observó ningún vestigio de semilunas o necrosis glomerular, pero formalmente no se puede descartar una proliferación extracapilar evolucionada hasta la fase de esclerosis.

Este caso ilustra una manifestación infrecuente del SS primario, la insuficiencia renal avanzada, que sirvió como nexo conductor para su diagnóstico.

BIBLIOGRAFIA

1. Siamopoulos KC, Mavridis AK, Elisaf M, Drosos AA, Moutsopoulos HM: Kidney involvement in primary Sjögren's syndrome. *Scand J Rheumatol* (suppl. 61): 156-160, 1986.
2. Gentric A, Herve JP, Clodes J, Pennec Y, Leroy JP, Guiserix J, Simon P: Syndrome sec avec insuffisance rénale sévère. *Rev Méd Interne* 7: 486-489, 1986.
3. Rayadurg J, Koch AE: Renal insufficiency from interstitial nephritis in primary Sjögren's syndrome. *J Rheumatol* 17: 1714-1718, 1990.
4. Dabadhao S, Aggarwal A, Arora P, Pandey R, Misra R: Glomerulonephritis leading to end stage renal disease in a patient with primary Sjögren syndrome. *Clin Exp Rheumatol* 13: 509-511, 1995.
5. Bacon NCM, Winearls CG: The patient with chronic renal failure of unknown origin-don't forget Sjögren's syndrome. *Nephrol Dial Transplant* 11: 1645-1648, 1996.
6. Vitali C, Bombardieri S, Moutsopoulos HM y cols.: Preliminary criteria for the classification of Sjögren's syndrome. Results of an EEC prospective concerted action. *Arthritis Rheum* 36: 340-347, 1993.
7. Eneström S, Denneberg T, Eriksson P: Histopathology of renal biopsies with correlation to clinical findings in primary Sjögren's syndrome. *Clin Exp Rheumatol* 13: 697-703, 1995.
8. Hernández JL, Rodrigo E, De Francisco ALM, Val F, González-Macías J, Riancho J: ANCA-associated pauci-immune crescentic glomerulonephritis complicating Sjögren's syndrome. *Nephrol Dial Transplant* 11: 2313-2315, 1996.