

“Paciente con síndrome de Sjögren primario, diarrea crónica y síndrome nefrótico”

Mujer de 62 años, sin alergias medicamentosas conocidas, y sin antecedentes médico-quirúrgicos de interés excepto síndrome de Sjögren primario diagnosticado 3 años antes por presentar sequedad ocular y bucal de años de evolución, prueba de Schirmer positiva (0 mm bilateral), gammagrafía salival sugestiva (síndrome seco grado 3), y biopsia de glándula salival menor positiva (estadio 3 según clasificación de Chisholm-Mason). Factor reumatoide positivo, con anticuerpos antipeptido cíclico citrulinado negativos. ANA positivos 1/160 con patrón nucleolar y moteado. Anticuerpos anti-Ro/SS-A y anti-La/SS-B negativos. Serología VHC negativa. La paciente presentaba artralgias y, en alguna ocasión, cuadros de poliartritis. Había recibido tratamiento con AINEs a demanda e hidroxiclороquina 200 mg/día, además de saliva y lágrimas artificiales.

Fue derivada a nuestro hospital desde otro centro tras haber sido ingresada para estudiar un síndrome diarreico crónico. La enferma explicaba clínica de 6 meses de evolución de diarreas sin productos patológicos, pérdida de peso y deterioro progresivo del estado general; en las últimas semanas presentaba de 8 a 10 deposiciones al día. Las diarreas no guardaban relación aparente con alimentos y se presentaban tanto por el día como por la noche, en ocasiones acompañándose de dolor abdominal periumbilical. Fiebre termometrada de hasta 38° en alguna ocasión y aparición progresiva de edemas bimaolares en los 15 días previos al ingreso.

Aportaba las siguientes exploraciones complementarias:

- *Analítica*: VSG 57 mm/h, proteína C reactiva 178 mg/L, anemia normocítica (Hb 9.9, Hto 32.7, VCM 79) con cifra de leucocitos y plaquetas normales, colestasis disociada (GGT 43, FFAA 123), hipoproteinemia (40 g/L) e hipoalbuminemia (13.2 g/L)
- *Hemocultivos* negativos. *Coprocultivo* negativo. *Búsqueda de parásitos en heces* negativa.
- *Colonoscopia*: hemorroides internas y 2 pólipos colónicos que se resecan. No otros hallazgos. Biopsia: adenoma tubular con displasia epitelial leve.
- *Fibroscopía*: antritis crónica sin otros hallazgos. Biopsia: gastritis crónica leve.
- *Ecografía y TAC abdominal*: sin alteraciones valorables según informes (no se aportaban las imágenes).
- *Anticuerpos antiendomiso y antitransglutaminasa y estudio genético de enfermedad celíaca* negativos.
- *Proteinuria en orina de 24 horas*: 6.6 gramos.

Exploración física a su llegada a nuestro hospital: TA: 85/55 mmHg. FC: 110 lpm. Eupneica en reposo. T°:37,6°C. Palidez cutáneo-mucosa. Pequeñas adenopatías laterocervicales izquierdas de consistencia blanda, no adheridas a planos profundos e indoloras. No se palpaban adenopatías en otros territorios. No bocio ni nódulos tiroideos. AC: tonos cardíacos rítmicos, sin auscultarse soplos ni extratonos. Ingurgitación yugular negativa. AR: MVC. Abdomen blando, sin palpase visceromegalias, masas ni puntos dolorosos. PPLB negativa. Edemas con fóvea en ambas piernas. Pulsos periféricos presentes y simétricos. Exploración del aparato locomotor normal. No meningismo, ni localidades neurológicas.

Analítica: VSG 27, PCR 105 mg/L, Hb 92 g/L, Hto 28.5, VCM 77, leucocitos 7500 (3700 neutrófilos, 3000 linfocitos), plaquetas 381000. Pruebas de coagulación normales.

Bioquímica: albúmina 11 g/L (V. Ref: 35-52), prealbúmina 43.5 mg/L (V. Ref: 210-402), Na 133 mmol/L (V. Ref: 135-147), GGT 3.31 μ kat/L (V. Ref: 0-0.50), FFAA 5.36 μ kat/L (V. Ref: 0-1.74), calcio 1.87 mmol/L (V. Ref: 2.15-2.51), triglicéridos 2.60 mmol/L (V. Ref: \leq 1.70), LDH 3.8 ukat/L (V. Ref: < 3); creatinina, filtrado glomerular, glucosa, potasio, AST, ALT, bilirrubina total, fosfatos, uratos, alfa-amilasa, colesterol total y hormonas tiroideas (TSH y T4 libre) normales.

Proteinograma: albúmina 18.7% (V. Ref: 55.8-66.1), alfa-1 globulina 7.8% (V. Ref: 2.9-4.9), alfa-2 globulina 41.5% (V. Ref:7.1-11.8), beta-2 globulina 14.5% (V. Ref: 7.9-13.7), gammaglobulina 17.5% (V. Ref: 11.1-18.8). No banda monoclonal.

Dosificación de inmunoglobulinas: IgG 2850 mg/L (V. Ref: 6900-14000), IgA 2130 mg/L (V. Ref: 740 – 3700), IgM 4450 mg/L (V. Ref: 400 - 2400)

Sedimento de orina: 89 hematíes por campo (V. Ref <22) y presencia de cilindros granulosos. No leucocituria. *Cociente proteína/creatinina:* 1419 g/mol (V. Ref 0-13).

Inmunología: Factor reumatoide 25.1 ku.i./L [0 - 16], ANA 1/40 con patrón moteado grueso. Anticuerpos anti-PCC, anti-DNA, anti-Sm, antinucleosomas, Ro, La, anticardiolipina, anti-beta2-glicoproteína-1, antimitocondriales, antimicrosomales y anti-músculo liso negativos. Complemento (C3, C4 y factor B) normal.

Marcadores tumorales: antígeno CA-19-9: 19 kint.u./L (V. Ref < 37), antígeno CA-15-3: 24 kint.u./L (V. Ref < 35), antígeno CA-125: 658 kint.u./L (V. Ref <35), CEA: 8.4 µg/L (V. Ref < 5,0), alfa-Fetoproteína: 2.9 µg/L (V. Ref <10), y beta 2-Microglobulina: 2.8 mg/L (V. Ref: 0 - 2.2).

Biopsia de grasa subcutánea: muestra insuficiente.

Biopsia renal: depósitos de amiloide AA en los capilares glomerulares, mesangio y en las arteriolas yuxtaglomerulares.

Entero-TAC: Pequeñas bullas aisladas bibasales. Bases pulmonares sin otras alteraciones valorables. Hígado de tamaño y morfología normal. No se identifican lesiones sólidas hepáticas. Imágenes hipodensas infracentimétricas en segmentos II, IVa, IVb y VIII, que dado su pequeño tamaño no se pueden valorar, pero que probablemente corresponden a quistes simples. No se observa dilatación de la vía biliar. Bazo de tamaño normal. Área pancreática y suprarrenal sin alteraciones significativas. Riñones de tamaño normal y morfología algo nodular, con correcta eliminación bilateral del contraste. No se observan adenopatías retroperitoneales o pélvicas de tamaño significativo. Estructuras de la pelvis sin otras alteraciones valorables. Engrosamiento mural con edema y cambios inflamatorios en colon derecho hasta nivel del colon de transversal, colon izquierdo y recto. Mínima cantidad de líquido libre en pelvis. No se identifican alteraciones a nivel de las asas de intestino delgado.

PET-TC corporal total con 18F-FDG: adenopatías hipermetabólicas laterocervicales izdas y mediastínicas destacando conglomerado en mediastino superior izdo que engloba troncos supraaórticos. Discreto derrame pleural bilateral y discreto derrame pericárdico normometabólico. No alteraciones morfometabólicas en el parénquima pulmonar. Granulomas calcificados a nivel hepático y esplénico. No evidencia de adenopatías hipermetabólicas abdomino-pélvicas. Presencia de líquido ascítico en pelvis menor en espacio rectouterino. Hígado y bazo sin alteraciones morfometabólicas significativas.

Biopsia de adenopatía látero-cervical: amiloidosis sin evidencia de infiltración por linfoma.

Se realizó una prueba diagnóstica.