



Cartas al Editor

Hipertensión pulmonar primaria en síndrome de Sjögren: una asociación poco frecuente

Primary pulmonary hypertension in Sjögren's syndrome: a rare association

Sr. Editor:

El síndrome de Sjögren primario (SS) raramente se asocia a hipertensión pulmonar (HTP). En enfermedades del tejido conectivo la aparición de HTP suele ser debida a afectación pulmonar intersticial¹.

Presentamos el caso de una mujer de 40 años conocida en Reumatología en 2002, con xeroftalmia de 5 años de evolución a la que se habían añadido en los últimos 6 meses xerostomía y artralgias, sin otras manifestaciones extraglandulares. Las pruebas complementarias nos permitieron hacer el diagnóstico de SS: ANA positivo, anti-SSa positivo, anti-SSb positivo, test de Shirmer anormal, datos de inflamación crónica en biopsia de glándula salival menor y gammagrafía de glándulas salivales compatible. En septiembre de 2002 se realizó ecocardiograma de rutina donde apareció por primera vez datos de HTP ligera (32 mm Hg) que se confirmó con cateterismo derecho realizado en diciembre de 2002. En noviembre de 2003 la paciente presentó disnea de esfuerzo. En ecocardiografía se estimó una HTP de 46 mm Hg. Mediante TC torácica se descartó la existencia de fibrosis pulmonar y eventos tromboembólicos. Actualmente persisten artralgias que ceden con analgésicos habituales y su disnea está estable.

El SS es una enfermedad autoinmune frecuente, con afectación glandular y extraglandular. La afectación pulmonar se debe generalmente a patología pulmonar intersticial y afectación de la vía aérea baja.

La HTP en asociación con enfermedades del tejido conectivo ocurre más frecuentemente en esclerosis sistémica (particularmente en síndrome CREST), en lupus eritematoso sistémico y enfermedad mixta del tejido conectivo¹. La asociación con SS es rara. Según los datos publicados, solamente se han reportado 41 casos de SS con HTP², 3 de ellos en España³⁻⁵, y sólo un caso en SS pediátrico⁶. En un estudio publicado en 2009 se analizaron 79 casos de HTP arterial diagnosticados en 1.892 pacientes con enfermedades del tejido conectivo; se estimó una prevalencia de HTP del 4,2% en estos pacientes, y solamente el 3,8% de éstos presentaba SS⁷. Los mecanismos específicos causantes de HTP son desconocidos, pero se han descrito algunas anomalías que podrían participar en el remodelado de las arterias pulmonares y de las arteriolas precapilares de pequeño calibre y en la vasoconstricción de las arteriolas pulmonares. Las similitudes histopatológicas de la HTP idiopática y de la asociada a conectivopatías sugieren mecanismos fisiopatológicos comunes. Las anomalías (descritas principalmente en la HTP idiopática) conllevan una disminución de los factores

vasodilatadores de origen endotelial (óxido nítrico, prostaciclina), una excesiva producción de factores de crecimiento (endotelina-1, factor de crecimiento endotelial vascular, factor de crecimiento derivado de plaquetas, angiopoyetina-1), modificaciones en canales de potasio y un aumento de la expresión del transportador de serotonina. Más raramente la HTP asociada a conectivopatías puede deberse a un mecanismo tromboembólico o a una enfermedad venooclusiva, o a la hipoxia producida por fibrosis pulmonar⁸. Algunas de estas anomalías han dado lugar a nuevas dianas terapéuticas.

Presentamos un nuevo caso de esta rara asociación entre SS y HTP en ausencia de enfermedad pulmonar intersticial y sin datos radiológicos de eventos tromboticos/tromboembólicos. La presencia de disnea debe alertar al clínico de la posible existencia de HTP. Además, la disponibilidad de tratamientos eficaces en HTP justifica el *screening* y el diagnóstico precoz de HTP en conectivopatías.

Bibliografía

1. Asherson RA, Hughes G. Pulmonary hypertension in Sjögren's Syndrome. *Ann Rheum Dis.* 1998;47:703–4.
2. Launay D, Hachulla E, Hatron PY, Jais X, Simonneau G, Humbert M, et al. Pulmonary arterial hypertension: a rare complication of primary Sjögren syndrome: report of 9 new cases and review of the literature. *Medicine (Baltimore).* 2007;86:299–315.
3. Anonymous. Pulmonary hypertension and Sjogren's syndrome. *Medicina (B Aires).* 1987;47:529–33.
4. Gimeno JV, Cebolla R, Palacios V, Bordes P, Tellos R, Bueno F, et al. Pulmonary hypertension in Sjogren's syndrome: an uncommon association. *Rev Esp Cardiol.* 1985;38:69–71.
5. Vallalta Morales M, Mico Giner L, Munoz Guillem ML, Calabuig Alborch JR. Pulmonary arterial hypertension and Sjogren's syndrome: and uncommon association. *Med Clin (Barc).* 2004;123:758–9.
6. Zhang X, Zeng X. Severe pulmonary hypertension in pediatric primary Sjögren syndrome: a case report. *J Clin Rheumatol.* 2007;13:276–7.
7. Lei YX, Zhang X, Cui Y, Dong GF, Luo RQ. Clinical analysis of 79 pulmonary arterial hypertension cases from 1892 connective tissue disease patients. *Zhonghua Yi Xue Za Zhi.* 2009;89:2934–7.
8. Cottin V. Pulmonary arterial hypertension in connective tissue disease. *Rev Mal Respir.* 2006; 23:13561–572.

Beatriz Arca Barca^{a,*}, Sonia Paredes Vila^b y Antonio Mazaira Riocabo^b

^a Reumatología, Hospital Da Costa, Burela, Lugo, España

^b Neumología, Hospital Da Costa, Burela, Lugo, España

* Autor para correspondencia.: Hospital San Agustín, C/Camino de Heros s/n, 33401, Avilés, Asturias, España.
Correo electrónico: beatrizarcabarca@yahoo.es
(B. Arca Barca).

doi:10.1016/j.reuma.2010.06.006