



## 19570 - Manifestaciones del sistema nervioso central en el síndrome de Sjögren primario. La necesidad de identificación de una entidad desconocida

Gutiérrez Albizuri, C.; Oyarzun Irazu, I.; Martínez Cóndor, D.; Quintana López, O.; Cadena Chuquimarca, K.; Castillo Calvo, B.; García-Moncó Carra, J.

Servicio de Neurología. Hospital de Basurto.

### Resumen

**Objetivos:** El síndrome de Sjögren es una enfermedad autoinmune crónica con infiltración linfocítica en glándulas exocrinas, pero también presenta manifestaciones extraglandulares, incluyendo neurológicas. La afectación del SNP es más frecuente y está ampliamente descrita. La del SNC está menos definida y es controversial, con prevalencia descrita en el Sjögren primario (SSp) muy diversa. Sugieren dos mecanismos etiopatogénicos, la hipótesis vasculítica y la inmunomediada humoral.

**Material y métodos:** Mujer de 52 años. SSp diagnosticado en 2010. Anticuerpos anti-Ro/SSA y anti-LA/SSB e hipocomplementemia C4. Inicialmente gammapatía monoclonal IgM, posteriormente vasculitis leucocitoclástica precisando rituximab y glomerulonefritis membranoproliferativa. Recientemente linfoma infolplasmocítico. Derivada a Neurología por migraña episódica de alta frecuencia, presentándose años antes del diagnóstico de SSp, precisando toxina botulínica. También presenta síntomas de neuropatía de fibra fina.

**Resultados:** Para el estudio neurológico se realizan EMNG y RM cerebral, normales. En RM control datos de infundibulitis en posible contexto de SSp.

**Conclusión:** La prevalencia de afectación del SNC en el SSp, de creciente interés, se desconoce. Está descrito un amplio espectro desde formas asintomáticas con lesiones de sustancia blanca hasta afectación cerebral difusa (principalmente deterioro cognitivo con fallos atencionales o de memoria), focal (síntomas sugestivos de ACV, EM...), medular, meníngea y otras (migraña, alteraciones psiquiátricas). Se sugieren factores de riesgo como afectación de otros órganos y SNP, anticuerpos anti-Ro/SSA, hipocomplementemia o FRCV. Es de especial importancia que las manifestaciones del SNC frecuentemente preceden a las glandulares, pudiendo ser la forma de presentación, y que la variedad de manifestaciones y el solapamiento clínico dificulta diferenciarlas de otras enfermedades neurológicas y autoinmunes.