

# ACIDOSIS TUBULAR RENAL TIPO 1 COMO CONSECUENCIA DE SÍNDROME DE SJÖGREN. REPORTE DE CASO CLÍNICO

## TYPE 1 RENAL TUBULAR ACIDOSIS AS A CONSEQUENCE OF SJOGREN'S SYNDROME. CLINICAL CASE REPORT

## ACIDOSE TUBULAR RENAL TIPO 1 COMO CONSEQUÊNCIA DA SÍNDROME DE SJÖGREN. RELATO DE CASO CLÍNICO

CARLOS ANDRÉS ORELLANA ORELLANA<sup>1</sup>, CHRISTIAN ADRIÁN MACÍAS ARGÜELLO<sup>2</sup>

<sup>1</sup> Hospital Teodoro Maldonado Carbo, Guayaquil, Ecuador

<sup>2</sup> Universidad Católica de Santiago de Guayaquil; Guayaquil, Ecuador

### RESUMEN

**Introducción:** el Síndrome de Sjögren (SS) es una alteración sistémica autoinmune inflamatoria crónica que compromete principalmente la función de las glándulas exócrinas; se caracteriza por la disminución de la función de las glándulas salivales y lagrimales. Puede haber afección renal y progresar a Acidosis Tubular Renal (ATR), pero pocos casos llegan a insuficiencia renal terminal. **Objetivo:** presentar el caso de una paciente con síntomas inespecíficos, en que la sospecha clínica de una ATR secundaria a un proceso sistémico hizo llegar al diagnóstico de SS. **Presentación de caso:** paciente femenina de 40 años que debuta con parestesias en todas las extremidades acompañadas de cefalea holocraneana, se le diagnostica desequilibrio hidroelectrolítico; es hospitalizada por disminución del nivel del sensorio, evoluciona favorablemente y es dada de alta. Un año después recae, con la misma sintomatología, más debilidad muscular en extremidades y poliartralgias. Posteriormente presenta cuadro de acidosis metabólica hiperclorémica. Se realiza interconsulta al servicio de nefrología donde se sospecha como diagnóstico presuntivo ATR tipo I. Estudios del perfil inmunológico más una prueba de Schirmer positiva llevan a la posible ATR tipo 1 secundaria al SS que fue confirmada posteriormente. **Discusión:** no es común poder estudiar esta evolución ya que la mayoría de pacientes evolucionan con otras complicaciones. En el caso de ATR secundaria, es importante determinar el diagnóstico de la enfermedad sistémica que la origina. **2** Es importante mencionar que las pérdidas intestinales mediante diarrea o fistulas, disminuyen los niveles sistémicos de bicarbonato, por lo tanto, para un correcto diagnóstico es preciso que no se encuentren dentro de los síntomas del paciente o descartarlos como causa del desequilibrio. **Conclusión:** en el SS existe un 30% de compromiso extraglandular lo que encasilla como frecuente este tipo de manifestaciones, aunque el compromiso renal que lleva a insuficiencia renal terminal no lo es. Es de desear que se sigan realizando controles de las funciones de órganos extraglandulares en todos los pacientes que padezcan del SS.

**PALABRAS CLAVE:** síndrome de Sjögren, Acidosis Tubular Renal (ATR), autoinmune, parestesias, hiperkalemia, hipercloremia, acidosis metabólica.

### ABSTRACT

**Introduction:** Sjogren's Syndrome (SS) is a chronic inflammatory autoimmune systemic disorder that mainly compromises the function of the exocrine glands; it is characterized by decreased function of the salivary and lacrimal glands. There may be kidney disease and progress to Renal Tubular Acidosis (RTA), but few cases reach end-stage renal failure. **Objective:** present the case of a patient with nonspecific symptoms, in which the clinical suspicion of an RTA secondary to a systemic process led to the diagnosis of SS. **Case presentation:** a 40-year-old female patient who presented paresthesia in all limbs accompanied by holocranial headache was diagnosed with fluid and electrolyte imbalance, was hospitalized due to decreased sensory levels, progressed favorably, and was discharged. A year later, she relapsed, with the same symptoms, more muscle weakness in the extremities, and polyarthralgia. Subsequently, she presented a picture of hyperchloremic metabolic acidosis, nephrology service was advised, were a type I RTA was suspected as a presumptive diagnosis. Immunological profile studies with a positive Schirmer test lead to possible type 1 RTA secondary to SS that was later confirmed. **Discussion:** it is not common to study this evolution since most patients evolve with other complications. In the case of secondary RTA, it is important to determine the diagnosis of the systemic disease that originates it. It is important to mention that intestinal losses through diarrhea or fistulas decrease systemic levels of bicarbonate, therefore for a correct diagnosis, they must be not within the patient's symptoms or discard them as the cause of the imbalance. **Conclusion:** in SS, there is 30% extra glandular involvement, which classifies this type of manifestation as frequent, although renal involvement leading to end-stage renal failure is not. Extra glandular organ function controls should continue to be carried out in all patients with SS. **KEYWORDS:** Sjogren's syndrome, acidosis renal tubular, autoimmune, paresthesia, hyperkalemia, hyperchloremia, metabolic acidosis.

### RESUMO

**Introdução:** a Síndrome de Sjögren (SS) é uma doença inflamatória crônica, autoimune sistêmica que compromete principalmente a função das glândulas exócrinas; é caracterizada pela diminuição da função das glândulas salivares e lacrimais. Pode haver doença renal e evolução para Acidose Tubular Renal (ATR), mas poucos casos atingem insuficiência renal em estágio terminal. **Objetivo:** apresentar o caso de um paciente com sintomas inespecíficos, em que a suspeita clínica de ATJ secundária a processo sistêmico levou ao diagnóstico de SS. **Apresentação do caso:** Paciente do sexo feminino, 40 anos, que apresentou parestesia em todos os membros acompanhada de cefaleia holocraneana, foi diagnosticada com desequilíbrio hídrico e eletrolítico, foi hospitalizada por diminuição do nível sensorial, evoluiu favoravelmente e recebeu alta hospitalar. Um ano depois teve recaída, com os mesmos sintomas, mais fraqueza muscular nas extremidades e poliartralgias. Posteriormente, apresentou quadro de acidose metabólica hiperclorêmica, foi consultado um serviço de nefrologia onde havia suspeita de ATR tipo I como diagnóstico presuntivo. Estudos de perfil imunológico mais teste de Schirmer positivo levaram a possível ATR tipo 1 secundária à SS, posteriormente confirmada. **Discussão:** não é comum podermos estudar essa evolução, pois a maioria dos pacientes evolui com outras complicações. No caso da ATJ secundária, é importante determinar o diagnóstico da doença sistêmica que a origina. **2** É importante mencionar que as perdas intestinais por diarréia ou fistulas diminuem os níveis sistêmicos de bicarbonato, portanto, para um diagnóstico correto é necessário que não estão dentro dos sintomas do paciente ou os descartam como a causa do desequilíbrio. **Conclusão:** na SS há 30% de envolvimento extraglandular, o que classifica esse tipo de manifestação como frequente, embora não seja o envolvimento renal que leva à insuficiência renal terminal. É desejável que os controles da função dos órgãos extraglandulares continuem a ser realizados em todos os pacientes com SS.

**PALAVRAS-CHAVE:** síndrome de Sjögren, acidosis tubular renal, auto-imune, parestesia, hipercalemia, hipercloremia, acidose metabólica.

## INTRODUCCIÓN

El síndrome de Sjögren es una alteración sistémica autoinmune inflamatoria crónica que compromete principalmente la función de las glándulas exocrinas. Las glándulas afectadas con mayor frecuencia son las lagrimales y salivales.<sup>3</sup> Sin embargo, también existe compromiso extraglandular en 30% de los casos, este es el que marca el pronóstico y curso de la enfermedad. Puede existir artritis erosiva, afectación visceral grave como compromiso pulmonar intersticial difuso, afección renal produciéndose nefritis intersticial, fenómeno de Reynaud por compromiso neurológico periférico.<sup>7</sup> En menor frecuencia pueden aparecer infecciones del árbol bronquial, atrofia de la mucosa esofágica, gastritis atrófica y pancreatitis o dispareunia. Estos pacientes se caracterizan por tener mayor incidencia de linfomas tipo no Hodgkin de células B y macroglobulinemia de Waldenström.<sup>8</sup>

Es indispensable mencionar que esta enfermedad esta mediada por la infiltración anormal de los CD4 en los tejidos de todos los órganos que se pueden comprometer. Los hallazgos de laboratorio para la afección renal no son específicos para determinar que el responsable sea el síndrome de Sjögren. Para lograr el diagnóstico correcto nos podemos ayudar de otros exámenes complementarios que son más específicos para este síndrome como un test de Schirmer positivo para ojo seco y una biopsia que evidencie la presencia de infiltrado linfocitario en las glándulas salivales. Además, la presencia de auto anticuerpos anti-Ro y anti-La son altamente específicos para síndrome de Sjögren pero una sensibilidad de apenas 60%.<sup>6</sup>

El daño renal puede aparecer en forma de glomerulonefritis membrano proliferativa, membranosa o túbulo intersticial, lo cual puede llegar a acidosis tubular renal y diabetes insípida nefrogénica. Puede acompañarse de nefrocalcinosis y pocos casos llegar a insuficiencia renal terminal.<sup>11</sup>

## OBJETIVO

Presentar el caso de una paciente con síntomas inespecíficos, en que la sospecha clínica de una acidosis tubular renal secundaria a un proceso sistémico hizo llegar al diagnóstico de Síndrome de Sjögren.

## CASO CLÍNICO

Paciente de sexo femenino de 40 años de edad, con antecedentes de litiasis renal derecha atendida en España (2013), litotricia (2013), osteopenia en pie izquierdo e infecciones de vías urinarias (IVU) a

repetición de larga data. Niega tabaquismo, alcoholismo, drogas y uso de medicación habitual. El 02/04/2015 acude a consulta por un cuadro clínico (cc) de un mes de evolución caracterizado por presentar parestesias de miembros inferiores que 5 horas atrás de acudir a la consulta se acompañó de parestesias en manos y cefalea holocraneana de moderada intensidad. Niega diarreas y vómitos.

Al examen físico y exploración, mucosas deshidratadas, signos vitales: presión arterial (Pa) 133/90 mmHg, frecuencia cardiaca (Fc) de 60 latidos por minuto (Lpm), frecuencia respiratoria (Fr) de 18 respiraciones por minuto (Rpm) y saturación de O<sub>2</sub> (SatO<sub>2</sub>): 95%, Glasgow de 8/15.

En los exámenes de laboratorio reporta niveles de cloro 117 mEq/L y de potasio 2.4 mEq/L. A pesar de administrar 20 mEq/L de soletrol K diluida en 1000 cc, la paciente persiste con molestias y posteriormente evoluciona con problemas para la bipedestación por lo que se decide su ingreso con diagnóstico de desequilibrio hidroelectrolítico.

Una vez ingresada, paciente entra en reanimación por disminución del nivel del sensorio con tendencia a somnolencia, hiporéxia; hiporefléxica, fascie pálida diaforética, afebril, piel y mucosas secas. En condiciones clínicas inestables, requirió intubación orotraqueal con AVMI y colocación de vía venosa central (Figura 1). En los exámenes de laboratorio evoluciona con leucocitos: 14.09, cloro: 134 mEq/L, potasio: 6.3 mEq/L, sodio: 152 mEq/L, urea: 18 mg/dL, creatinina: 0.8 mg/dL y BE: -19.9, HCO<sub>3</sub>: 8.4 mEq/L, PCO<sub>2</sub>: 28.1 mmHg, PH: 7.09.



Figura 1. Radiografía portátil de tórax. Control de vía venosa central colocada sin novedad.

Se agrega meropenem 1g IV cada 12 horas. Paciente evoluciona favorablemente respondiendo a la medicación, pasa a modo CIPAP al cual también

responde favorablemente por lo que se decide extubación orotraqueal y mantenimiento con mascarilla con O<sub>2</sub> a 6 litros (lts). Pasa al área de hospitalización de emergencia donde se retira mascarilla con saturación de 98 a 99% al ambiente. Orientada en tiempo espacio y persona, afebril.

En el reporte del sistema se registra una consideración de valores de electrolitos dentro de rangos normales con los siguientes valores: cloro: 134

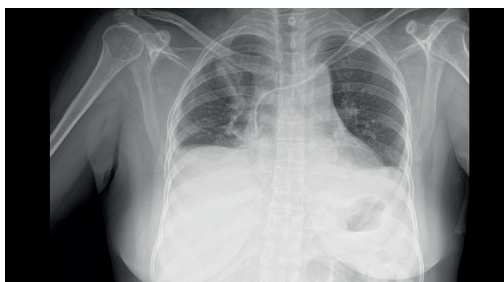
mEq/L, potasio: 6.3 mEq/L, sodio: 152 mEq/L. Se da el alta a la paciente con control por consulta externa con urología. Se envía la siguiente medicación: ciprofloxacina 500mg VO cada 12 horas por 7 días y clindamicina 300mg cada 8 horas por 7 días.

En el siguiente cuadro (Cuadro 1) se observan las consultas posteriores a la alta médica junto con resultados de laboratorio de dichos controles obtenidos por consulta externa y emergencia.

**TABLA 1. CUADRO COMPARATIVO DE CUATRO CONSULTAS MÉDICAS. CUADROS CLÍNICOS SINTOMÁTICOS Y RESULTADOS DE LABORATORIO OBTENIDOS EN CONSULTAS MÉDICAS POR CONSULTA EXTERNA Y FINALMENTE POR EMERGENCIA**

FECHA	25/06/2015	17/02/2016	09/04/2016	01/08/2016		
SERVICIO O ESPECIALIDAD MEDICA	UROLOGÍA	MEDICINA INTERNA	EMERGENCIA			
Síntomas	Paciente refirió cc de dolor en región lumbar derecha que se acompaña de fiebre, escalofríos y en ocasiones ardor al orinar.	Paciente refirió cc de 1 semana de poliartralgias cuya intensidad es mayor en hombros, cadera, rodillas y tobillos más edema en tobillo izquierdo. Dolor a la presión en la región lumbar.	cc de 24 horas de cefalea, náuseas y disminución de la fuerza muscular en miembros superiores e inferiores (astenia) que limita su movimiento, la paciente refirió que presento un cc similar hace un año. Extremidades superiores e inferiores disminución de la fuerza muscular con los reflejos conservados. Limitación de la marcha.			
laboratorio e imágenes	Leucocitos	7.19	Leucocitos	5.6	Leucocitos	8.54
	Urea	30 mg/dL	Hemoglobina	12.4 g/dL	Urea	26 mg/dL
	Creatinina	0,7 mg/dL	Hematocrito	37.6%	Creatinina	0,7 mg/dL
	Cloro	108 mEq/L	Plaquetas	341 000	Cloro	119 mEq/L
	Potasio	3.28 mEq/L	Factor reumatoide	67	Potasio	1.8 mEq/L
	Sodio	138 mEq/L	Asto	66	Sodio	142 mEq/L
	Emo	NORMAL	Hiv	No reactivo	Glucosa	117 mg/dL
	Ecoabdominal	NORMAL	Ecoabdominal	Normal	Hemoglobina	13.7 g/dL
	-	-	Rx de tobillo	Normal	Calcio total	8.2 mg/dL
	-	-	Rx de columna vertebral	Normal	Emo	Bacterias: 3693 WBC: 25000
	-	-	-	-	BE	-11.9
	-	-	-	-	HCO <sub>3</sub>	12.0 mEq/L
	-	-	-	-	pH	7.32

Se le realizó una tomografía axial computarizada (TAC) de tórax en la cual se pudo observar condensación en el pulmón derecho (Figura 2). Se decidió el ingreso de la paciente.



**Figura 2.** Tomografía Axial Computarizada (TAC) de tórax. Se observa condensación en pulmón derecho. Tomada el 04/08/2016.

Interconsulta al servicio de nefrología del hospital reporta diagnóstico de astenia con hipokalemia más acidosis metabólica hiperclorémica. Se ingresó al paciente al servicio de nefrología.

Paciente hospitalizada en servicio de nefrología; examen físico: posición activa electiva con Glasgow 15/15: en la inspección general y exploración física presentó fascie terrosa con hiperpigmentación del cuello y área nasogeniana, además de presentar disnea de medianos esfuerzos de 12 horas de evolución. Paciente refiere que la disnea comenzó a experimentar luego de fallidos intentos en la colocación de una

vía central antes de pasar a piso de nefrología. No se realizó una radiografía de control. A la palpación paciente refería leve dolor en región hipogástrica, no se palpaban masas ni adenomegalias, no presentaba edemas periféricos. Función renal estaba conservada, pero paciente refirió poliuria desde hace algunos años, sin precisar inicio.

Se indicó colocación de vía central previa autorización, por consentimiento informado, más radiografía de tórax para control, reposición de potasio con control cada 12 horas, potasio orina en 24 horas. Los resultados de niveles de aldosterona, hormonas tiroideas, enzimas hepáticas y pancreáticas, además de marcadores tumorales, fueron normales.

Los resultados de imágenes: tac simple de cerebro, tórax y abdomen pelvis no reportaron anormalidades. El resultado del urocultivo demostró que no hubo crecimiento bacteriano anormal. Se realiza interconsulta con ginecología debido a la falta de control de la paciente, los cuales concluyen que se encontraba asintomática ginecológicamente. Paciente con diagnóstico presuntivo de acidosis tubular renal tipo I (proximal).

En la siguiente tabla (Tabla 1) se pueden observar los resultados de exámenes obtenidos el 03/08/2016:

**TABLA 2. RESULTADOS DE EXÁMENES. PERFIL INMUNOLÓGICO POR SUSPECHA DE ENFERMEDAD AUTOINMUNE**

Sodio en orina de 24 horas:	165 Meq/l	(Rango normal 40 - 220 meq/l/24h)
Cloro en orina de 24 horas:	135 Meq/l	-
Anticuerpo anti-nucleares (ana)	Positivo	-
Anticuerpo anti-dna nativo	Negativo	-
Factor reumatoideo x m.Latex	460 UI/ml	(Rango normal 0.00 - 20.00 Ui/ml)
C3 complemento	85 Mg/dl	(Rango normal 79 - 152 mg/dl)
C4 complemento	16 Mg/dl	(Rango normal 16 - 38 mg/dl)
Paratohormona	76.2 Pg/ml	(Rango normal 7.000 - 53.000 Pg/ml)

Mediando interconsultas cardiología concluyó el 03/08/2016 que la paciente estaba asintomática cardiovascular, pero con trastorno inespecífico de

repolarización posiblemente secundaria a desorden hidroelectrolítico, paciente con hemotórax; y recomendó corregir la hipokalemia.

El servicio de oftalmología concluyó el 04/08/2016: síndrome de ojo seco, por los resultados del test de Schirmer basal: menos de 5mm ODI y test de But: patológico por ruptura a los 2 segundos. Por lo que sugiere realizar interconsulta al servicio de reumatología.

El 04/09/2016 se obtiene resultados de laboratorio: leucocitos: 6.56, hemoglobina: 10.2 g/dL, hematocrito de 31.6%, plaquetas: 273000, cloro: 111mEq/L, potasio: 3.2 mEq/L, sodio: 143 mEq/L, urea: 9 mg/dL y creatinina: 0.6 mg/dL. Se decidió alta de la paciente por buena evolución, acidosis metabólica corregida. Se da alta con las siguientes indicaciones: tri-K 15 cc en 1 vaso de leche o yogurt VO cada 12 horas. Bicarbonato de sodio 1g VO cada 12 horas, y con estos últimos resultados exámenes de laboratorio: BE: -9.5, PCO2: 18.5 mmHg, pH: 7.45, cloro 103: mEq/L, potasio: 5 mEq/L, sodio: 136 mEq/L, urea: 19 mg/dL, creatinina: 0.8 mg/dL, calcio total: 8.5 mg/dL.

El 26/09/2016 acudió a consulta externa por control por el servicio de nefrología. Se solicitó perfil inmunológico completo para descartar collagenopatías (Sd. de Sjögren, Lupus Eritematoso Sistémico (LES), Enfermedad Mixta del Tejido Conectivo (EMTC), además de orina en 24 horas, niveles de renina, aldosterona, cortisol plasmático, una gasometría arterial y electrolitos, se obtuvieron los siguientes resultados: cloro: 105 mEq/L, potasio: 5 mEq/L, sodio: 140 mEq/L, creatinina: 0.98 mg/dL, magnesio: 2.05 mg/dL, albumina: 4.2 g/dL, ácido úrico en orina de 24 horas: 351 mg/dL/24 horas, cloro en orina de 24 horas: 218 mEq/L/24 horas, potasio en orina de 24 horas: 83 mEq/L/24 horas (rango normal 25 - 125 mEq/L/24horas), sodio en orina de 24 horas: 243 mEq/L/24 horas (rango normal 40 - 220 mEq/L/24horas), magnesio en orina de 24 horas: 56 mg/dL/24 horas.

El 22/06/2017 la paciente acudió a nuevo control por consulta externa por nefrología; se solicitó en su última internación un perfil inmunológico ante la sospecha de una patología autoinmune cuyos resultados fueron los siguientes: ANA+1:160 Patrón moteado, Anti DNA negativo, Anti SSA (RO): 121 (valor referencial hasta 20), C3: 82, C4: 13, Anti SSB (LA) 25 (valor referencial

hasta 20), Anti RNP normal, HCO<sub>3</sub>: 19 mEq/L, Sodio: 138mEq/L, potasio: 4.3 mEq/L, cloro: 116 mEq/L, úrea: 23 mg/dL, glucosa 92 mg/dL, creatinina: 0.9 mg/dL, calcio: 9 mg/dL, pH: 7.3, PCO<sub>2</sub>: 23 mmHg, HCO<sub>3</sub> 13 mEq/L, EB: -12, osmolalidad urinaria: 263. Emo: pH 7.5 densidad 1005, proteínas: negativo, hemáties en orina 24 horas: negativo, calcio: 170 normal, potasio 71 normal, sodio 197 normal, relación aldosterona - renina: 5,7 normal, actividad de renina plasmática: 0.5 normal, aldosterona plasmática: 2.8 normal. A estos resultados se agregan los siguientes datos clínicos: caída de cabello, dolor articular de muñecas, dedos, rodillas, astenia marcada, ojo seco, boca seca.

Se llega a la impresión diagnóstica de LES o de Sd. de Sjögren, más acidosis tubular renal secundaria. Se plantea iniciar tratamiento con prednisona 40mg VO cada día por dos semanas y luego disminuir dosis a 20 mg, hidroxiquina 400mg VO cada día, tri-k 10 ml al día y bicarbonato de sodio 1g cada 12 horas; mientras se espera respuesta del servicio de reumatología al cual se interconsultó

El 22/06/2017 la paciente recibió la atención del servicio de reumatología en consulta externa, al cual ella refirió artralgiás esporádicas de leve intensidad, refiere ojo seco y boca seca. La paciente cumple 2 criterios inmunológicos de Sistemc Lupus Internacional Collaborating Clinics (SLICC), faltando criterios para el diagnóstico de lupus eritematoso sistémico, por lo que se le diagnostica síndrome de Sjögren a la espera de resultados confirmatorios.

El 23/10/2017 la paciente acudió a consulta externa por seguimiento con el servicio de nefrología donde se revisan los siguientes resultados de laboratorio: anticuerpo anti-beta 2 glicoproteína: no reportada, anticardiolipina IgG: cardioplipina ac. IgG: 11.24 (Rango normal < 12pl/ml), Anticardiolipina IgM: cardioplipina ac. IgM: 1.27 (Rango normal 0 - 44 u/ml), anticoagulante lúpico: anticoagulante lúpico: 1.20 (Anticoagulante lúpico débil rel. ps/pc: 1.2 - 1.49). Se agrega a las indicaciones ya establecidas espirolactona 25 mg una vez al día y ácido alendrónic más calcio. El mismo día acude a consulta externa del servicio de reumatología para coordinación de control y tratamiento cuyo plan concluye con controles bianuales principalmente con odontología y oftalmología, y siempre valorar proteinuria 24 horas en los controles además de dosaje de vitamina D.

## CONFLICTO DE INTERÉS

Los autores declaran que no tienen conflictos de interés potenciales relacionados con los contenidos de este artículo.

## DISCUSIÓN

En el presente caso se analiza la evolución del Síndrome de Sjögren hacia una acidosis tubular renal tipo 1 posteriormente confirmada con exámenes y perfiles inmunológicos; esta evolución aunque posible no es tan común poder estudiarla ya que la mayoría de pacientes con Síndrome de Sjögren evolucionan con otras complicaciones como artritis o comprometer la función pulmonar. La prevalencia del SS varía desde el 0.01 hasta el 4.8%. Esta variabilidad refleja diferencias en la definición, aplicación de los criterios diagnósticos, diferencias geográficas y en los grupos de edad.<sup>13</sup> Un estudio realizado en Olmsted County, Minnesota, reportó una incidencia anual de SS diagnosticado por un médico de 4 casos por 100,000 habitantes.<sup>14</sup> Otro estudio transversal realizado en París en el 2007 identificó a adultos con SS diagnosticado en base a los criterios del Consenso Americano-Europeo (criterios AECG) y encontró una prevalencia de SS de 1.52 por 10,000 adultos.<sup>15</sup>

Una investigación del año 2012 manifiesta que la ATR se relaciona clínicamente con talla baja, retardo del desarrollo, anorexia, polidipsia, poliuria, raquitismo, litiasis y nefrocalcinosis,<sup>12</sup> en el 2014 se concluyó que dentro de las manifestaciones extraglandulares existe la afectación renal con prevalencia variable; esta va desde un 4.2 - 67 % según diferentes publicaciones. Esta variabilidad se debe en parte a diferentes definiciones de afectación renal, diferentes criterios de diagnóstico utilizados, diferentes diseños de estudio, así como al sesgo de selección.<sup>4</sup>

La principal forma de afectación a nivel renal es la nefritis tubulointersticial.<sup>14</sup> caracterizada histológicamente, por un infiltrado intersticial que puede afectar los túbulos. El glomérulo es normal en la mayoría de las ocasiones y muy raramente se ha descrito glomerulonefritis (GMN) mediada por inmunocomplejos. La clínica de la nefritis consiste en una elevación moderada de la creatinina plasmática y una función alterada del túbulo, que puede incluir síndrome de Fanconi, acidosis tubular renal distal o tipo I (ATR I), hipopotasemia y diabetes insípida nefrogénica.<sup>5</sup>

La ATR es un síndrome clínico caracterizado por acidosis metabólica hiperclorémica con anión restante normal. Es causado por una alteración en la reabsorción proximal de bicarbonato, en la excreción urinaria de hidrogeniones o ambos. Cursa con función renal normal, como la presente paciente o relativamente menos afectada que la función tubular. La sospecha de ATR se basa en la presentación clínica de diversos signos y síntomas como anorexia, vómito, poliuria, polidipsia, detención del crecimiento, debilidad muscular, raquitismo, nefrocalcinosis y sordera nerviosa.<sup>1</sup>

En el caso de ATR secundaria, es importante determinar el diagnóstico de la enfermedad sistémica que la origina.<sup>2</sup> Es importante que se mencione que las pérdidas intestinales mediante los mecanismos de diarrea o fístulas, disminuyen los niveles sistémicos de bicarbonato, y dan lugar a alteraciones ácido-base; por lo tanto para un correcto diagnóstico es preciso que no se encuentren dentro de los síntomas del paciente, y si están, descartarlos como causa del desequilibrio.<sup>7</sup>

En publicaciones recientes el pronóstico de la enfermedad se ha visto claramente relacionado con la afectación renal severa. El análisis de Kaplan-Meier mostró una reducción de la supervivencia estadísticamente significativa para los pacientes con SSp y afectación renal en comparación con aquellos que no la mostraban. La tasa general de supervivencia a los 5 años fue del 85%.<sup>6</sup>

La afectación túbulo-intersticial se considera una epitelitis, suele ser subclínica y de buen pronóstico, mientras que la afectación glomerular puede surgir más tardíamente, de peor pronóstico y suele corresponder a la presencia de crioglobulinemia e hipocomplementemia.<sup>8,9</sup> Por otro lado, la nefritis tubulointersticial crónica constituye la forma histopatológica más presente frecuente, en el 54-80 % de los pacientes.<sup>9,10</sup>

### CONCLUSIÓN

Se concluyó que a pesar de no ser frecuente esta presentación del síndrome de Sjögren, hay que tener en cuenta todos los diferenciales y tener un control de la función de otros órganos ya que existe un 30% de compromiso extraglandular lo que encasilla como frecuente este tipo de manifestaciones, aunque en este caso el com-

promiso renal que lleva a una insuficiencia renal terminal no lo es del todo y han sido escasamente estudiadas.<sup>9</sup> De esta manera se puede mejorar la calidad de vida de los pacientes al tratarlos tempranamente evitando el compromiso de las funciones de los distintos órganos y estructuras anatómicas. Es de desear que se sigan realizando controles de las funciones de órganos extraglandulares en todos los pacientes que padezcan del síndrome de Sjögren.

### CONFLICTO DE INTERÉS

Los autores declaran que no tienen conflictos de interés potenciales relacionados con los contenidos de este artículo.

### REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Gil-Pena H, Mejía N, Santos F., et al. Renal tubular acidosis. *J Pediatr*. 2014;164:691-8.
2. Muñoz-Arizpe REL, Medeiros M., et al. Renal tubular acidosis in children: State of the art, diagnosis and treatment. *Bol Med Hosp Infant Mex*. 2013;70:178-94.
3. Mabel Ladino R., Angelina Casitulli O., Ximena Campos M., et al. Síndrome de Sjögren. Caso clínico. *Rev Chil Pediatr*. 2015;86(1):47-51
4. Kronbichler A, Mayer G. Renal involvement in autoimmune connective tissue diseases. *BMC Med*. 2013;4(11):95.
5. Maripuri S1, Grande JP, Osborn TG. Renal involvement in primary Sjögren's syndrome: a clinicopathologic study. *Clin J Am Soc Nephrol*. 2009. 4(9):1423-31
6. Kaufman I, Schwartz D, Caspi D. Sjögren's syndrome - not just Sicca: renal involvement in Sjögren's syndrome. *Scand J Rheumatol*. 2008; 37 (3): 213-8.
7. Duffles Amarante GB, Zotin MC, Rocha E. Renal tubular dysfunction in patients with primary Sjögren syndrome. in *Nephrol*. 2014;81(3):185-91.
8. Khandelwal D, Bhattacharya S, Khadgawat R. Hypokalemic paralysis as a presenting manifestation of primary Sjögren's syndrome: A report of two cases. *Indian J Endocrinol Metab*. 2012;16(5):853-5.
9. Camino J., Vásquez M., Fernández F., Peralta C. Extraglandular renal manifestations of Sjögren's syndrome. *Revista Cubana de Reumatología*. Volumen 19, Número 3; 2017 ISSN: 1817-5996
10. Esparza N, Suria S, García C, Ramírez A, Guerra R, Checa MD. Nefrocalcinosis y acidosis tubular renal distal en síndrome de Sjögren. *Nefrología*. 2013;33(6):849-67.

11. San JA, Roa D, Torres FJ, Rodríguez D. Síndrome de Sjögren y deterioro progresivo de función renal. Somane [Internet]. 2014 [citado 10 abril 2017];1(1):1-9. Disponible en: <http://www.somane.org/modules/webstructure/files/caso13.pdf>
12. Muñoz Arizpe R, Escobar L, Medeiros M. Sobre-diagnóstico de acidosis tubular renal en México. Rev Invest Clín. 2012;64(4):399-401.
13. Mavragani CP, Moutsopoulos HM. The geoepidemiology of Sjogren's syndrome. Autoimmun Rev. 2010;9(5):A305-10.
14. Pillemer SR, Matteson EL, Jacobsson LT,. Incidence of physician-diagnosed primary Sjogren syndrome in residents of Olmsted County, Minnesota. Mayo Clin Proc. 2001;76(6):593-9.
15. Maldini C, Seror R, Fain O, et al. Epidemiology of primary Sjogren's syndrome in a French Multi-Racial/Ethnic area. Arthritis Care Res (Hoboken). 2013