



Neurology perspectives



18146 - SÍNDROME PANCEREBELOSO SECUNDARIO A SÍNDROME DE SJÖGREN PRIMARIO. PRESENTACIÓN DE UN CASO

Portocarrero Sánchez, L.; Lara González, M.; Fernández Revuelta, A.; García-Ramos García, M.R.

Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos.

Resumen

Objetivos: El síndrome de Sjögren es una patología autoinmune que se debe a producción de autoanticuerpos contra las ribonucleoproteínas SS-A/Ro y SS-B/La. Aunque afecta principalmente glándulas salivares y lacrimales, puede afectar también al SNC, con prevalencia variable y presentación heterogénea. En algunos casos se ha observado respuesta a tratamiento inmunosupresor.

Material y métodos: Mujer de 48 años (sin antecedentes familiares relevantes) que presenta un cuadro progresivo de 10 años de evolución de torpeza de extremidades e inestabilidad de la marcha, siendo en la actualidad de grado severo, impidiendo prácticamente la deambulación. Presenta también disartria y disfagia, así como posible polineuropatía de extremidades inferiores. Además, fue diagnosticada de epilepsia focal, recibiendo tratamiento con lacosamida y brivaracetam.

Resultados: Las pruebas de laboratorio (vitaminas, autoinmunidad, cobre, antiGAD, onconeuronales, punción lumbar), DATSCAN, EMG y PESS, estudio genético (mitocondrial, ataxias HAD y HAR; genes con expansión de tripletes (ATXN1, 2, 3 y 7; CACNA1A)) resultaron negativas. Sin embargo, la RM mostró atrofia cerebelosa severa y un PET-TC, un marcado hipometabolismo cerebeloso sin evidencia de neoplasia. En analítica de control en diciembre de 2021, se objetivó una positividad para Ac. AntiRo, atribuyéndose el cuadro clínico, de forma probable, a un síndrome de Sjögren primario. Se inició tratamiento con corticoides a pesar del tiempo de evolución, sin mejoría clínica.

Conclusión: El síndrome de Sjögren es una causa rara de afectación del SNC. Ante cuadros pancerebelosos de etiología no filiada, debe considerarse entre las opciones diagnósticas, puesto que puede presentar respuesta clínica a tratamiento inmunosupresor, aunque posiblemente en etapas más tempranas de la enfermedad.