

Caso Clínico

Síndrome de Rhupus. Superposición infrecuente

Rhupus syndrome. Uncommon overlap

Natalia Zorrilla Urán¹, Nestor Hernán Guerrero¹, Rosmarie Nuñez Alarcón¹, Karen Brizueña López¹

¹Instituto de Previsión Social – Hospital Central. Universidad Católica “Nuestra Señora de la Asunción”. Facultad de Medicina. Residentes de Medicina Interna. Asunción, Paraguay.

RESUMEN

Se presenta el caso de una mujer joven, con antecedente de 3 meses de astenia, acompañada de rigidez y dolor en articulaciones pequeñas y grandes, además lesiones rojo violáceas, pruriginosas, confluentes, no dolorosas, generalizadas, en las últimas 2 semanas previas a su consulta, sangrado de encías y epistaxis. En hemograma trombocitopenia y leucopenia. Punción aspiración de medula ósea compatible con purpura trombocitopénica inmunitaria. Marcadores de Lupus eritematoso y artritis reumatoide positivos.

Palabras claves: Lupus eritematoso sistémico, Artritis Reumatoide, Purpura trombocitopénica idiopática, Síndrome de Rhupus.

ABSTRACT

We present the case of a young woman, with a history of 3 months of asthenia, accompanied by stiffness and pain in small and large joints, as well as violaceous, pruritic, confluent, non-painful, widespread lesions in the last 2 weeks prior to her consultation, bleeding gums and epistaxis. In blood count thrombocytopenia and leukopenia. Aspiration puncture of bone marrow compatible with thrombocytopenic purpura. Markers of Lupus erythematosus and rheumatoid arthritis positive.

Key words: Systemic lupus erythematosus, Rheumatoid arthritis, Idiopathic thrombocytopenic purpura, Rhupus syndrome.

Autor correspondiente

Dra. Natalia Zorrilla Urán, Instituto de Previsión Social – Hospital Central.
Universidad Católica “Nuestra Señora de la Asunción”. Facultad de Medicina.
Residentes de Medicina Interna. Asunción, Paraguay.
Correo electrónico: ns_zorrilla@hotmail.com

Artículo recibido: 22 julio 2018

Artículo aprobado: 20 setiembre 2018

INTRODUCCIÓN

Los síndromes de superposición son considerados como un raro fenómeno⁽¹⁾. El síndrome de Rhupus, se define como una poliartritis simétrica deformante y erosiva acompañada de síntomas de LES y la presencia de anticuerpos de alta especificidad diagnóstica, como son el anti-DNA de doble cadena, anti-Smith y anticuerpos antipeptidos citrulinados cíclicos⁽²⁾. En este síndrome es característico el compromiso renal y manifestaciones neurológicas, a pesar de ser una afección infrecuente, provoca complicaciones que determinan distintos grados de discapacidad en los pacientes que la padecen⁽³⁾.

REPORTE DE CASO

Paciente joven, de 19 años, con antecedente de 3 meses de evolución de astenia de inicio insidioso, progresivo, acompañada de rigidez y dolor en articulaciones pequeñas y grandes, como manos, hombros, codos, rodillas, de manera simétrica, a predominio matutino, que cede de manera espontánea. Además, aparición de lesiones rojo violáceas, pruriginosas, confluentes, no dolorosas, generalizadas predominando en región malar, abdomen, miembros superiores e inferiores, por lo que acude a facultativo en múltiples ocasiones, quien la médica con cetirizina vía oral y betametasona crema sin mejoría. Al cuadro se agrega, gingivorragia y epistaxis en moderada cantidad, que cede con compresión local.

Al ingreso se constata presión arterial 120/70 mm Hg, pulso 75/min, respiraciones 17/min, temperatura axilar 36,5°C, saturación O₂ 96%, glicemia capilar 98 mg/dL. Al examen físico, eritema malar en alas de mariposa (figura 1), úlceras orales (figura 2), alopecia y lesiones tipo purpúricas dispersas con predominio en rostro, tronco y extremidades inferiores.

En laboratorio de rutina leucopenia (3500 mm³, N: 68%, L: 28% M: 4%) y trombocitopenia (7000 mm³). PCR 10 mg/L, test de Coombs directo (+). En punción aspiración de medula ósea megacariocitos aumentados, compatibles con púrpura trombocitopénica. ANA 1/160, C4 11,1 mg/dl, Anti Ro 93,5, Anti Sm mayor a 100, Anti CCP 20,5, Anti La 57 sg. Orina simple no patológica, radiografía de manos sin hallazgos patológicos. Dentro de los criterios clínicos para LES se constataron: lupus cutáneo agudo (eritema malar), úlceras orales, alopecia no cicatrizal, leucopenia y trombocitopenia y criterios inmunológicos: ANA +, Anti Sm +, hipocomplementemia, Coombs directo +. Con el compromiso de más de 10 articulaciones, PCR anormal, Anti CCP elevado y más de 6 semanas de evolución se establece el diagnóstico de artritis reumatoide. En conjunto como fenómeno de superposición se realiza el diagnóstico de Síndrome de Rhupeus.

Recibió metilprednisolona: 1gr/día por 3 días e inmunoglobulina: 1gr/kg/día por 2 días, con mejoría del recuento plaquetario, la prescripción ambulatoria fue prednisona 75 mg/día, hidroxicloroquina 400 mg/día y azatioprina.



Figura 1. Eritema malar en alas de mariposa.



Figura 2. Úlceras orales.

DISCUSIÓN

El síndrome de Rhupus ha sido considerado como una rara superposición entre artritis reumatoide y lupus eritematoso sistémica que llega a tener características clínicas y de laboratorio propias⁽¹⁾.

Las características clínicas y serológicas que permiten llegar a su diagnóstico evidencian una progresión hacia un daño articular de tipo erosivo, lo que trae consigo mayor destrucción articular con aumento de los grados de discapacidad y disminución de la percepción de la calidad de vida en los pacientes que la padecen⁽²⁾.

El síndrome de Rhupus ha sido estimado entre el 0,01% y 2% de los pacientes con enfermedad reumatológica, una entidad muy infrecuente⁽³⁾.

Esta afectación se describe con mayor incidencia en el sexo femenino, aunque puede aparecer en pacientes varones⁴. Por lo general aparecen primeramente manifestaciones de artritis reumatoide y posteriormente de lupus eritematoso sistémico, tal es el caso presentado con antecedentes de poliartritis y posteriormente manifestaciones hematológicas del LES⁽⁵⁾.

A pesar de ser una entidad rara es importante conocer los elementos clínicos y humorales que permiten su diagnóstico precoz, facilitando comenzar el tratamiento de forma oportuna y disminuir sus posibles complicaciones⁽⁶⁾.

REFERENCIAS

1. Goncalves H, Querido S, Rico Sofia F, Gil C, Patrício A, Andrade S. Síndrome de Rhupus: um caso clínico e revisão da literatura. *Port J Nephrol Hypert.* 2014;28(3):254–9.
2. Fernández Blest M, González-Cruz Cervellera MI, Rueda Cid A, Campos Fernández C, Pastor Cubillo MD, Calvo Catalá J. Síndrome de Rhupus: un síndrome de solapamiento poco frecuente. *Rev SVR.* 2014;5(4):11–13.
3. Iaccarino L, Gatto M, Bettio S, Caso F, Rampudda M, Zen M, et al. Overlap connective tissue disease syndromes. *Autoimmun Rev.* 2013;12(3):363–73.
4. Amaya-Amaya, J, Molano-González N, Franco JS. Anti-CCP antibodies as a marker of Rhupus. *Lupus.* 2015;24(8):892-4.
5. Vazquez-Flores AD, Vazquez-Flores J, Zaldivar-Clavellina AK, Cortés-Contreras DK, Lule-Alatorre KP, Domínguez-Borgua A, et-al. Rupus. *Med Int Méx.* 2014;30(6):734-737
6. Santos R, Silva R, Malvar B, Pessegueiro P, Pires C. Nephrotic proteinuric in a patient with Rhupus. *Port J Nephrol Hypert.* 2013;27(4):295–9.