

Síndrome de superposición en esclerodermia: a propósito de un caso

Overlap syndrome and systemic sclerosis: a case report

Víctor Valencia-Caballero^{1,2}, Cornejo Mijail³, Diana Caso-Pérez¹, Charles Huamaní¹

RESUMEN

Introducción: Distintos rasgos de enfermedades pueden coexistir en la enfermedad mixta del tejido conectivo, a diferencia del síndrome de superposición u overlap, que es la presentación de varias enfermedades autoinmunes que cumplen con sus criterios diagnósticos en un paciente.

Caso clínico: Nosotros presentamos el caso de una mujer de 32 años tratada por esclerodermia durante cuatro años, que en una nueva evaluación se le diagnosticó lupus y polimiositis, conocido como síndrome de superposición. Discutimos las características particulares de la esclerosis y su evolución a otras enfermedades inmunitarias.

Palabras clave: esclerosis sistémica, lupus eritematoso sistémico, síndrome de superposición, polimiositis.

ABSTRACT

Introduction: Different characteristics from diseases can coexist in the mixed disease of the connective weave, unlike the syndrome of superposition or overlap, that is the presentation of several autoimmune diseases that fulfill their criteria diagnoses in a patient.

Clinical case: We presented/displayed the case of a woman of 32 years tried by esclerodermia during four years, that in a new evaluation diagnosed lupus and polimiositis, well-known like superposition syndrome. We discuss to the particular characteristics of the sclerosis and their evolution to other immune diseases.

Key words: systemic sclerosis, systemic erythematous lupus, syndrome of superposition, polimiositis.

INTRODUCCIÓN

Algunos pacientes con enfermedades relacionadas al tejido conectivo pueden presentar signos que corresponden a diversas enfermedades sin que se pueda definir una entidad concreta conocidas como conectivopatías indiferenciadas, o pueden tener un patrón más definido asociado a la presencia de anti-RNP llamándose entonces enfermedad mixta del tejido conectivo (EMTC), que puede evolucionar y diferenciarse en otras enfermedades autoinmunes, principalmente lupus, esclerodermia o miositis¹. Sin embargo, es raro que una enfermedad definida evolucione en dos o más entidades, todas definidas². Presentamos el caso de una paciente que luego de cuatro años con esclerodermia tratada se le suma lupus y polimiositis.

CASO CLÍNICO

Mujer de 32 años, diagnosticada de esclerodermia sistémica hace cuatro años con tratamiento corticoide, historia de tuberculosis tratada hace dos años e infecciones urinarias a repetición; inicia su cuadro con fiebre de 39,5°C y escalofríos, se añade náuseas y vómitos, disfagia a alimentos sólidos y líquidos, estreñimiento, visión doble al mirar hacia abajo y disuria; es diagnosticada además de infección urinaria y hospitalizada, recibiendo tratamiento antibiótico endovenoso.

Al examen la piel presenta máculas hipocromicas en cara, cuello, tronco y extremidades; es escleroatrófica en cara, con alopecia y microstomía, esclerodactilia y máculas acrómicas en dorso de dedos de manos; compatible con esclerodermia sistémica y vitíligo acral.

Tiene limitación funcional para la movilización de miembros, que dificulta la marcha y prensión. En la electromiografía se muestra abundante denervación y unidades motoras con patrón miopático con signos de inflamación activa; se obtiene CPK MB en 98 U/L, CPK total en 2390 U/L, LDH en 1337 U/L, TGO en 211 U/L, TGP en 402 U/L; proteína C reactiva en 3mg/dl, VSG en 114 mm/h; compatibles con polimiositis activa.

La paciente presenta artritis desde antes de la hospitalización, exámenes de laboratorio confirman proteinuria (630 mg/24h), leucopenia con linfopenia en 2 oportunidades siendo una de ellas de 3800 leucocitos x mm³, 13% linfocitos; anti-SS-A (+), y ANA patrón periférico 1/160, con ello se completa el diagnóstico de lupus eritematoso sistémico.

Además presenta candidiasis orofaríngea; otros exámenes muestran plaquetas en 578 000 x mm³, hemoglobina en 9,40 g/dl (microcítica hipocrómica), leucocituria (18 a 20 células x campo); el resto de exámenes auxiliares y la ecografía abdominal se encuentran en valores normales.

Una vez tratada la infección urinaria y la candidiasis, recibe pulsos endovenosos de metilprednisolona 750mg, con disminución de las enzimas hepáticas y VSG, presenta mejoría en la movilización y deglución, siendo dada de alta con indicaciones. Acude a control una semana después presentando mejoría clínica, por lo que continúa con tratamiento de prednisona.

DISCUSIÓN

Los rasgos de enfermedades del tejido conectivo o conectivopatías indiferenciadas, en los que no se expresa una sola enfermedad de manera específica pero que tienen un patrón asociado a la presencia de anti-RNP (obtenida por hematoaglutinación, con valores mayores a 1:1 600) y otros signos (al menos tres de los siguientes:

1. Facultad de Medicina Humana, Facultad de Medicina, Universidad Nacional Mayor de San Marcos. Lima, Perú.
2. Médico Cirujano, Departamento de Medicina, Hospital Nacional Arzobispo Loayza. Lima, Perú.
3. Médico Cirujano, Servicio de Reumatología, Hospital Nacional Arzobispo Loayza. Lima, Perú.



Figura 1. Microstomía, vitiligo y alopecia.
Figura 2. Esclerodactilia y vitiligo acral

edema de manos, sinovitis, miositis, acroesclerosis o fenómeno de Raynaud), son diagnóstico de EMTC¹; sin embargo, este diagnóstico se puede aplicar tanto a pacientes que no cumplen criterios para una enfermedad definida como a aquellos que sí las cumplen, e incluyen además la de EMTC. A la expresión de dos enfermedades definidas se le conoce como 'síndrome de superposición' siendo las asociaciones más frecuentes entre lupus, esclerosis, polimiositis y artritis; incluso se dan términos para algunas agrupaciones como: rupus (artritis más lupus), esclerodermatomiositis (esclerosis más miositis), entre otras³; ello mantiene vigente la polémica entre la diferenciación de las conectivopatías indiferenciadas, síndromes de superposición y la EMTC^{1,2}.

Nuestra paciente, inicialmente con diagnóstico definido de esclerodermia sistémica, mantuvo esta enfermedad controlada durante cuatro años, luego y tras una complicación, se realiza el diagnóstico de polimiositis y lupus. Aunque la esclerodermia es una enfermedad progresiva cuya clasificación aún no está totalmente definida pues tiene un espectro clínico muy amplio⁴; en nuestra paciente se muestra una evolución rara, pues generalmente son las conectivopatías indiferenciadas las que evolucionan en una EMTC o en un síndrome de superposición, o una EMTC puede terminar definiéndose en esclerodermia^{1,5}.

En estas enfermedades el patrón inmunológico es heterogéneo y complejo, pues muchos anticuerpos pueden presentarse en menor medida sólo en la esclerodermia⁶, aunque su presencia en síndromes de superposición relacionados a esclerodermia generalmente se asocia a EMTC⁷, de igual modo, el espectro clínico es muy variado.

El mecanismo para desarrollar estas enfermedades autoinmunes no es claro; pero es probable que, tal como evolucionó el lupus y la polimiositis, la paciente pueda

llegar a cumplir con los criterios definidos para otras llegar a cumplir con los criterios definidos para otras enfermedades si vuelve a presentar una nueva exacerbación. Todas estas entidades sugieren una común patogénesis, su división en EMTC o en síndrome de superposición supone un marco más académico que clínico, pues la presentación de casos con otras superposiciones^{2,5}, con similitudes clínicas e inmunológicas, nos hace seguir cuestionando tal división.

Finalmente, la descripción de otras enfermedades autoinmunes asociadas a los síndromes de superposición, tal como la hepatitis autoinmune, nos señalan la expresión multiorgánica de las diversas enfermedades autoinmunes^{8,9}; por ello deberíamos estar abiertos a investigarlas, aún cuando el diagnóstico ya está establecido, pues su progresión y pronóstico puede ser muy variable.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Ruiz-Pombo M, Labrador-Horrillo M, Selva-O'Callaghan A. Undifferentiated, overlapping and mixed connective tissue diseases. *Med Clin (Barc)*. 2004;123:712-7.
2. Radulescu D, Pripon S, Ciovescu F, Constantea NA. A rare case of systemic autoimmune disease with intricate features of systemic sclerosis, lupus, polymyositis and rheumatoid arthritis. Overlap syndrome or mixed connective tissue disease? *Acta Reum Port*. 2007;32:292-27
3. Alarcón GS. Síndromes indiferenciados y de sobreposición del tejido conectivo. *Rev Mex Reumat*. 2002; 17(3):199-205.
4. Martínez Estrada V, Medina Castillo D, Cantú Chapa PP. Esclerosis sistémica progresiva. *Rev Cent Dermatol Pascua*. 2005; 14(1):9-18.
5. Martínez JB, Medina YF, Restrepo JF, Rondón F, Iglesias A. Desarrollo de lupus eritematoso sistémico en paciente con esclerosis sistémica. *Rev Colomb Reumatol*. 2005; 12:37-43.
6. Ho KT, Reveille JD. The clinical relevance of autoantibodies in scleroderma. *Arthritis Res Ther*. 2003;5:80-93.
7. Jury EC, D'Cruz D, Morrow WJW. Autoantibodies and overlap syndromes in autoimmune rheumatic disease. *J Clin Pathol*. 2001;54:340-7.
8. Marie I, Levesque H, Tranvouez JL, François A, Riachi G, Cailleux N, Courtois H. Autoimmune hepatitis and systemic sclerosis: a new overlap syndrome?. *Rheumatology*. 2001;40:102-6.
9. Czaja AJ. Autoimmune Hepatitis-Approach to Diagnosis. *MedGenMed*. 2006;8: 55.

CORRESPONDENCIA

Diana Caso-Perez

diana_gisela@hotmail.com

Recibido: 01/04/09

Sistema: revisión por pares

Aprobado: 06/06/09