

Síndrome de Rhupus - Reporte de un caso

Rhupus Syndrome - Case Report de un caso

Andrea Paredes¹, Diana Nunes¹, Victoria Rivelli¹, Camila Montoya¹, Arnaldo Aldama¹

¹Ministerio de Salud Pública y Bienestar Social, Centro Médico Nacional, Hospital Nacional, Departamento de Medicina Interna, Servicio de Dermatología. Itauguá, Paraguay.

RESUMEN

El síndrome de Rhupus es una condición clínica caracterizada por una combinación de los rasgos clínicos e inmunológicos de la artritis reumatoide y el lupus eritematoso sistémico, que afecta a una minoría de pacientes y su prevalencia es de 0.01 y 2%.

Se presenta el caso de una paciente adulta mayor con diagnóstico conocido de artritis reumatoide que consulta por cuadro de 3 meses de caída de cabello, lesiones en zonas fotoexpuestas y empeoramiento de dolores articulares, laboratorialmente ANA positivo, hipocomplementemia y en biopsia de piel lesión compatible con lupus eritematoso por lo cual se llega al diagnóstico de síndrome de Rhupus.

Palabras claves: *Síndrome de Rhupus, Artritis reumatoide, Lupus eritematoso sistémico.*

SUMMARY

Rhupus syndrome is a clinical condition characterized by a combination of the clinical and immunological features of rheumatoid arthritis and systemic lupus erythematosus, it affects a minority of patients and its prevalence is 0.01 and 2%.

We present the case of an older adult patient with a known diagnosis of rheumatoid arthritis who consulted for a 3-month picture of hair loss, lesions in photo-exposed areas and worsening of joint pain, in laboratory ANA positive, hypocomplementemia and compatible lesion in skin biopsy with lupus erythematosus for which the diagnosis of Rhupus syndrome is reached.

Keywords: *Rhupus syndrome, Rheumatoid arthritis, Systemic lupus erythematosus.*

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Rhupus es una condición clínica caracterizada por una combinación de los rasgos clínicos e inmunológicos de la artritis reumatoide (AR) y el lupus eritematoso sistémico (LES)⁽¹⁾. Fue descrita en 1971 por Schur en pacientes que presentaron características concomitantes de ambas enfermedades.⁽²⁾

Este síndrome afecta a una minoría de pacientes y su prevalencia entre las enfermedades reumáticas sistémicas se estima entre 0,01 y 2%.^(3,4)

Presentamos el caso de una paciente que acudió al Servicio de Dermatología del Hospital Nacional con diagnóstico conocido de AR y manifestaciones de LES que responde positivamente al tratamiento instituido.

Autor correspondiente:

Dra. Andrea Rosalía Paredes

Email: aropabez@gmail.com



Este es un artículo publicado en acceso abierto bajo una Licencia Creative Commons

CASO CLINICO

Paciente de sexo femenino de 62 años de edad, procedente de área rural del Paraguay, portadora de AR desde hace 30 años en tratamiento actual con metotrexate 15 mg/semanal y prednisona 5mg/día.

Consulta al Servicio de Dermatología del Hospital Nacional por un cuadro de 3 meses de evolución de caída de cabello y aparición de lesiones sobre-elevadas pruriginosas y dolorosas que se inician en rostro, orejas, manos y codos y con el paso del tiempo presentan descamación y enrojecimiento. Se acompaña de empeoramiento de dolores articulares.

Al examen físico se observa en cuero cabelludo placas alopecias redondeadas de 3 cm de diámetro no cicatriciales en región parieto-temporal derecha y occipital izquierda (Figura 1, A y B), en oreja izquierda a nivel de la concha y región supraciliar placas eritematosas atróficas con escamas adherentes en la superficie (Figura 1, C y D), en codo derecho placa eritemato edematosa de 2 cm de diámetro, límites mal definidos con costra melicérica.

En manos deformidad bilateral de articulaciones interfalángicas proximales predominio en dedos medio y anulares, "Deformidad en ojal o Boutoniére" (Figura 2).



Figura 1: A y B. Cuero cabelludo placas alopecias no cicatriciales en región parieto-temporal derecha y occipital izquierda. C y D. Oreja izquierda y región supraciliar placas eritematosas atróficas con escamas adherentes en la superficie.



Figura 2: Manos deformidad bilateral de articulaciones interfalángicas proximales.

Los estudios laboratoriales mostraron anemia con hemoglobina de 10,6 mg/dl, eritrosedimentación de 51 mm/h, factor reumatoideo de 225,4 UI/ml (V.N.: menor a 14 UI/ml), Ac anti CCP de 564 U/ml (V.N.: menor a 20 U), anticuerpos antinucleares (ANA) de 1:320 patrón moteado, anticuerpos anti ENA 1.3, (V.N.: menor a 1), C3 de 64 mg/dl (V.N.: 90-180 mg/dl) y C4 de 5mg/dl (V.N.: 10-40 mg/dl), VDRL reactivo a título (1:1).

El resto de los estudios como perfiles hepáticos, lipídicos y renal dentro de los parámetros normales. Se toma biopsia con punch número 4 de la lesión en oreja en donde se constata epidermis con leve atrofia, hiperqueratosis y daño vacuolar de la capa basal con escaso infiltrado linfocitario que migra a la epidermis, en dermis superficial numerosos melanófagos (Figura 3) hallazgos en relación con manifestaciones cutáneas de lupus eritematoso.



Figura 3: Anatomía Patológica hematoxilina-eosina (HyE). A. 4x Imagen panorámica donde se observa epidermis con leve atrofia, hiperqueratosis y daño vacuolar de la capa basal. B. 10x. Presencia de vacuolización de la capa basal y ligero engrosamiento de la membrana basal. Dermis superficial con numerosos melanófagos. C. 40x. Dermatitis de interfase de tipo vacuolar con escaso infiltrado linfocitario que migra a la epidermis.

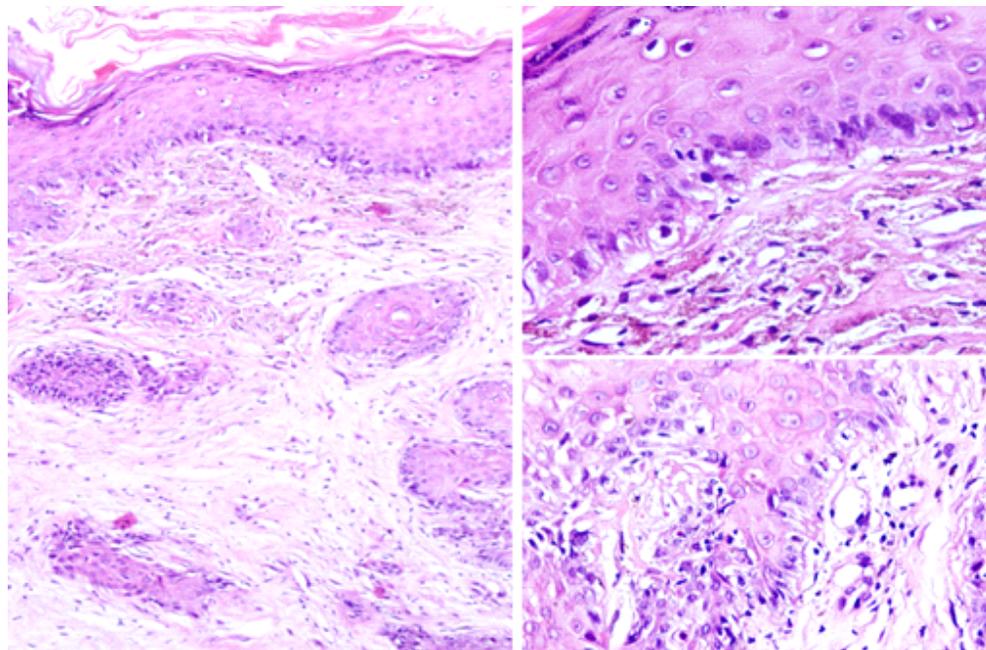


Figura 4: Importante mejoría a los dos meses del tratamiento

Ante los hallazgos serológicos, clínicos y anatomopatológicos se realiza el diagnóstico de Síndrome de Rhupus.

Inicia tratamiento con hidroxiclороquina 400 mg/día, prednisona 20 mg/día en esquema de descenso y fotoprotección solar a horario con mejoría importante de las lesiones a los dos meses del tratamiento (Figura 4), actualmente en tratamiento con belimumab 10 mg/kg mensual en otro centro.

COMENTARIOS

En 1960, Toone et al, fueron los primeros en reportar la coexistencia de LES y AR en 15 pacientes, pero el término "Síndrome de Rhupus" fue empleado por primera vez por Shur hace casi 50 años. Desde entonces la definición de síndrome de Rhupus sigue siendo controvertida y desafiante.^(2,5)

Presentamos el caso de una paciente con AR de larga data en tratamiento regular que manifiesta empeoramiento de dolores articulares y lesiones en piel de meses de evolución por lo cual se sospecha LES, confirmándose el diagnóstico por los criterios clínicos e inmunológicos de la EUROLAR/ACR-2019^(2,5), pues presenta serológicamente ANA positivo, hipocomplementemia y clínicamente artritis, y lesiones en piel de lupus discoide confirmado por anatomía patológica.

Esta coexistencia se describe con mayor incidencia en el sexo femenino, aunque puede aparecer en pacientes varones.^(6,7)

Según varios estudios la mayoría de los pacientes con Rhupus fueron diagnosticados en principio con AR y posteriormente LES, como en nuestro caso. La diferencia promedio entre ambas patologías fue de 7,7 años^(8,9,10) en contraste a esta comunicación en donde existió un mayor tiempo en el diagnóstico de la segunda enfermedad.

La afectación articular del Rhupus clásicamente es una poliartritis simétrica erosiva y las principales manifestaciones extraarticulares son la afectación cutánea (erupción malar, fotosensibilidad y alopecia), hematológicas (leucopenia y trombocitopenia) y serositis (derrame pleural y pericárdico)⁽⁶⁾. En el caso la caída de cabello y las lesiones en áreas fotoexpuestas fueron las manifestaciones cutáneas

que motivaron la consulta.

Serológicamente los pacientes presentan ANA, anti DNA, anti CCP y anticuerpos antifosfolipídicos positivos, en nuestro caso dos de estos marcadores lo fueron.

En el LES el compromiso articular es una de las manifestaciones más comunes, menos del 5% desarrolla alguna deformidad y menos del 1% una enfermedad articular erosiva indistinguible de la AR constituyendo la entidad conocida como Rhupus, algunos autores discuten si es un subgrupo de LES o una superposición.⁽¹⁰⁾

En general el tratamiento se basa en dosis bajas de corticosteroides asociado a fármacos antirreumáticos modificadores de la enfermedad como metotrexato, hidroxiclороquina y leflunomida, así también con biológicos como el rituximab, abatacept, belimumab, entre otros.^(3,4,8)

El pronóstico del síndrome de Rhupus generalmente depende del compromiso de la afectación de órganos vitales, pero es generalmente mejor que el LES y peor que la AR.⁽⁸⁾

En conclusión, presentamos el caso por la singularidad de la enfermedad, la clínica característica y la buena respuesta al tratamiento instaurado.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Ben Brahim M, Daada S, Elghali M, Mahbouba J, Bergaoui N, Hammami S. Rhupus Syndrome: Clinical Analysis of 21 Patients. *Ann Rheum Dis*. 2021; 80:1198.
2. 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.
3. Castillo P, Lozano N, Martínez J, Martínez A, Sánchez-Pedreño P, Marras C. Belimumab treatment in Rhupus: A case report with severe skin involvement. *Dermatol Ther*. 2019; 32 (5):e13056.
4. Shovman O, Langevitz P, Shoenfeld, Y. Rhupus; unusual presentations. *Clin. Rheumatol*. [Internet] 2015 [acceso 17 de septiembre del 2021]; 34 (12): [2041–2046]. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26017231/>
5. Antonini L, Mauff B, Marcelli C, Aouba A, de

- Boysson H. Rhupus: a systematic literature review. *Autoimmun. Rev.* [Internet] 2020 [acceso 18 de septiembre del 2021]; 19(9). Disponible: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32668290/>
6. Frade-Sosa B, Narváez J, Salman-Monte T, Castellanos-Moreira R, Ortiz-Santamaria V, Torrente-Segarra V, et al. A comparative study on clinical and serological characteristics between patients with rhupus and those with systemic lupus erythematosus and rheumatoid arthritis. *Lupus.* [Internet] 2020 [acceso 15 de septiembre]; 29 (10): [1216 - 1226]. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32631205/>
7. Solís Cartas U, Martínez Larrarte JP, Prada Hernández DM, Gómez Morejón JA, Valdés González JL, Molinero Rodríguez C. Síndrome de Rhupus. Una superposición infrecuente. *Rev Colomb Reumatol.* 2017; 24(4):237-241.
8. Li J, Wu H, Huang X, Xu D, Zheng W, Zhao Y et al. Clinical analysis of 56 patients with rhupus syndrome: Manifestations and comparisons with systemic lupus erythematosus: A retrospective case-control study. *Medicine (Baltimore).* 2014; 93 (10):e49.
9. Liu T, Li G, Mu R, Ye H, Li W, Li Z. Clinical and laboratory profiles of Rhupus Syndrome in a Chinese population: a single-centre study of 51 patients. *Lupus* 2014; 23:958–63.
10. Benavente E, Paira S. Rhupus: Report of 4 cases. *Reumatol Clin.* 2011; 7(5):333-335.