

Revista Médica Herediana

ISSN: 1018-130X

famed.revista.medica@oficinas-upch.pe

Universidad Peruana Cayetano Heredia

Perú

Abarca-Acuña, Bryan; Atamari-Anahui, Noé; Contreras-Sotomayor, Shamir; Sucasaca-Rodríguez, Cristian; Nieto-Portocarrero, Rubén

Rhupus, un síndrome poco frecuente: Reporte de un caso

Revista Médica Herediana, vol. 26, núm. 1, 2015, pp. 51-54

Universidad Peruana Cayetano Heredia

San Martín de Porres, Perú

Disponible en: <http://www.redalyc.org/articulo.oa?id=338038599010>

- Cómo citar el artículo
- Número completo
- Más información del artículo
- Página de la revista en redalyc.org

# Rhupus, un síndrome poco frecuente: Reporte de un caso

**Rhupus, a very uncommon syndrome. A case report.**

**Bryan Abarca-Acuña<sup>1,a,2</sup>, Noé Atamari-Anahui<sup>1,a,2</sup>, Shamir Contreras-Sotomayor<sup>1,a,2</sup>, Cristian Sucasaca-Rodríguez<sup>1,a,2</sup>, Rubén Nieto-Portocarrero<sup>1,3,b</sup>**

## RESUMEN

El Rhupus es uno de los síndromes de overlap, en la que existe sobreposición de artritis reumatoide y lupus eritematoso sistémico. Se reporta el caso de una mujer de 47 años de edad, con un cuadro caracterizado por poliartrralgias a predominio en ambas rodillas y cadera derecha, fotosensibilidad, alopecia difusa, úlceras orales, dedos en cuello de cisne en manos, *hallux valgus* en ambos pies y edema en miembros superiores e inferiores. La coexistencia de dos o más enfermedades del tejido conectivo en un mismo paciente es un raro fenómeno, en especial la de LES y AR, la cual ha sido estimada entre el 0,01 y el 2%.

**PALABRAS CLAVE:** Artritis reumatoide, lupus eritematoso sistémico, nefritis lúpica. (**Fuente:** DeCS BIREME).

## SUMMARY

Rhupus is an overlap syndrome in which both rheumatoid arthritis (RA) and systemic lupus (SL) co-exist. We report the case of a 47 year-old female patient presenting with poliarthralgia, mainly on both knees and right hip, photosensitivity, diffuse alopecia, oral ulcers, swan neck deformity of hand fingers, hallux valgus in both foot and edema of upper and lower limbs. The co-existence of two connective tissue disorders in the same patient is a very rare event, in particular the co-existence of RA and SL, that has been reported in 0.001 and 2% of cases.

**KEYWORDS:** Rheumatoid arthritis, lupus erythematosus, lupus nephritis. (**Source:** MeSH NLM).

## INTRODUCCIÓN

Rhupus es una entidad clínica rara de las enfermedades autoinmunes del tejido conectivo (1), donde se evidencian signos y síntomas característicos de Artritis Reumatoide (AR) y Lupus Eritematoso Sistémico (LES) (2), cuya presentación concomitante forman parte dentro del grupo de los síndromes de superposición (*overlap*) (3). Se define como una poliartritis simétrica deformante y erosiva acompañada

de síntomas de LES y la presencia de anticuerpos de alta especificidad como anti-dsDNA de doble cadena o anti-Smith (1,4).

La coexistencia de dos o más enfermedades del tejido conectivo en el mismo paciente es un raro fenómeno, en especial de LES y AR, la cual ha sido estimada entre el 0,01 y 2% (5). En este síndrome, es característico el compromiso renal. Suarez G y col (6), hallaron nefritis lúpica tipo IV en 5 de 7 pacientes con

<sup>1</sup> Facultad de Medicina Humana. Universidad Nacional de San Antonio Abad de Cusco. Cusco, Perú.

<sup>2</sup> Asociación Científica de Estudiantes de Medicina Humana del Cusco. Cusco, Perú.

<sup>3</sup> Servicio de Nefrología, Hospital Nacional Adolfo Guevara Velasco, EsSALUD. Cusco, Perú.

<sup>a</sup> Estudiante de Medicina Humana;

<sup>b</sup> Médico Nefrólogo.

diagnóstico de Rhupus (6). También se ha descrito la sobreposición entre artritis idiopática juvenil y LES como una rara condición clínica en niños (7).

El objetivo del reporte fue presentar el caso de una paciente con sobreposición de dos enfermedades del tejido conectivo como lo son el LES y la AR, se discute el cuadro clínico y se revisa la literatura.

## PRESENTACIÓN DEL CASO

Mujer de 47 años, con un tiempo de enfermedad de 35 años, de inicio insidioso y curso progresivo con cuadro de poliartralgias con predominio en ambas rodillas y cadera derecha, y fotosensibilidad. Al examen físico la paciente se encontraba en regular estado general, orientada en tiempo, espacio y persona, con PA 140/90 mm Hg, FC 68 lat/min, FR 16 resp/min, T: 37°C, y al examen físico preferencial presentaba alopecia difusa, úlceras orales, deformación en cuello de cisne de dedos de manos (Figura 1) y *hallux valgus* en ambos pies (Figura 2), y edema en miembros superiores e inferiores.

La paciente entre los 12 y 20 años de edad presentó artralgias en codos y rodilla, sensación de

alza térmica de resolución espontánea, artralgia y deformación en cuello de cisne en dedos de manos y *hallux valgus* en pies, no recibiendo tratamiento alguno para su sintomatología. En los años siguientes presentó fotosensibilidad, recibiendo terapia con corticoides intramuscular cada 3 meses durante 3 años, presentando remisión moderada de sintomatología. Posteriormente la paciente abandonó el tratamiento y se automedicó con diclofenaco condicional al dolor, presentando nuevamente fotosensibilidad además de eritema malar, orina con espuma y polaquiuria.

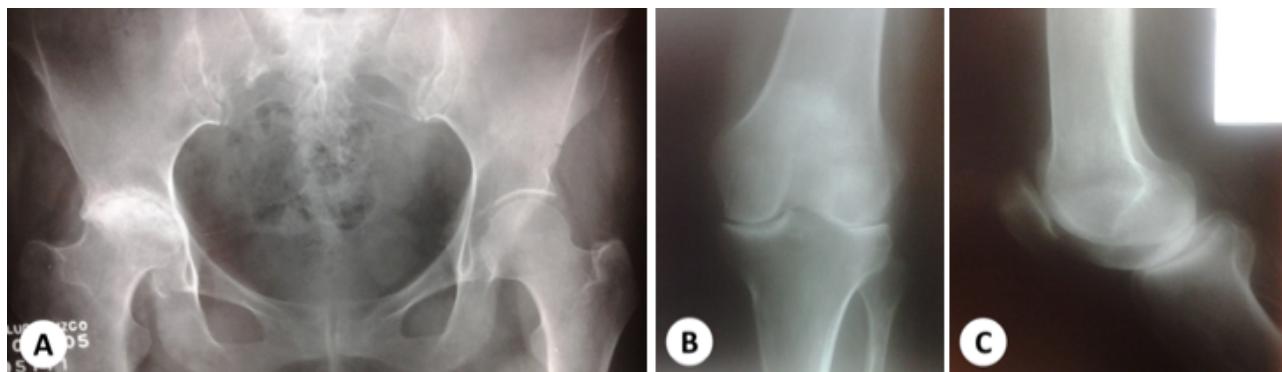
En los exámenes auxiliares se encontró: Hemoglobina 11,94 g/dl, leucocitos 6 500/mm<sup>3</sup>, linfocitos 1 700/mm<sup>3</sup>, plaquetas 457 x 10<sup>3</sup>/mm<sup>3</sup>, glucosa 81 mg/dl, creatinina 0,98 mg/dl, urea 25,8 mg/dl, albúmina sérica 2,9 g/dl, LDL 153,9 mg/dl, HDL 40,2 mg/dl, C3 107,01 mg/dl (VN: 90-180 mg/dl), C4 20,5 mg/dl (VN: 10-40 mg/dl), FR (factor reumatoide) 100,24 IU/ml (VN: <30,0 IU/ml), PCR 9,26 mg/l (VN: 0,08-3,10 mg/l), ANA (+) de 1/320 (VN: <1/40), Anti-dsDNA 322,8 UI/ml (VN: 45-55 UI/ml), Anti-SMITH 10,6 (VN: 0-25 UI/ml) y proteinuria 4,8 g/24 h. El examen de orina mostró hematíes 8-10/campo, cilindros granulosos, células epiteliales renales 1-3/campo. Los exámenes radiográficos mostraron



**Figura 1.** Artropatía reumática con dedos en cuello de cisne. **A:** Examen físico. **B:** Radiografía mano derecha. **C:** Radiografía mano izquierda.



**Figura 2.** Artropatía reumática con *hallux valgus* en pie derecho. **A:** Examen físico de pie derecho. **B:** Radiografías pies izquierdo y derecho.



**Figura 3.** A: Radiografía antero-posterior de pelvis, muestra coxoartrosis de cadera derecha. B: Radiografía de rodilla muestra gonoartrosis de rodilla izquierda. C: Signo de pinzamiento y esclerosis en rodilla izquierda.

coxoartrosis de cadera derecha (Figura 3-A) y gonoartrosis izquierda (Figura 3-B), por lo que fue sometida a intervenciones quirúrgicas.

La biopsia renal mostró glomérulos con incremento de la matriz mesangial con proliferación moderada de células mesangiales tubulares sin alteraciones histológicas significativas, discreto infiltrado inflamatorio intersticial, concluyéndose como Nefritis lúpica proliferativa mesangial (GNL clase II).

Recibió tratamiento de inducción con tres pulsos de metilprednisona 1g más terapia de pulso con ciclofosfamida 750 mg por mes durante 6 meses; posteriormente, trimestral por 6 meses produciendo leve mejoría continuándose con un tratamiento de mantenimiento con prednisona 10 mg/día más azatioprina 50 mg/día por 6 meses, agregándose valsartán 80 mg c/12h, omeprazol 20 mg c/24h, posteriormente se le cambia terapia de mantenimiento a micofenolato de mofetilo 250 mg c/12h por 6 meses remitiendo parcialmente permitiendo manejar la enfermedad adecuadamente. Durante el periodo de seguimiento la paciente no presentó complicaciones ni hospitalizaciones.

## DISCUSIÓN

La sobreposición entre LES y AR es infrecuente, siendo este el primer caso reportado en Cusco, y el octavo reporte peruano en un periodo de 9 años (6,8). La paciente presenta un cuadro clínico de una artritis reumatoide desde los 12 años lo que nos hace sospechar la presencia de una posible Artritis Idiopática juvenil, la cual es tratada con corticoides, AINE y medicina tradicional de forma irregular pues la paciente no acudía al hospital constantemente. Cumpliendo con

cinco criterios y con puntaje 9 se hizo el diagnóstico de AR (9), y al cumplir siete criterios se hizo el diagnóstico de LES (10), confirmando el diagnóstico de Rhupus.

Podemos observar que la sintomatología para LES se presentó alrededor de ocho años después, tiempo que coincide con los estudios reportados por Mu (11), quien encontró un promedio de 7,7 años y Simón con un promedio de cuatro años (4). Sin embargo, en los casos peruanos se encontró dos años en promedio (6). El compromiso renal se caracterizó por hematuria microscópica y cilindros granulosos, por edema periférico, proteinuria en rango nefrótico, hipoalbuminemia, hiperlipidemia e hipertensión arterial y cambios histológicos de GNL Clase II, en la biopsia renal.

A pesar de presentar GNL clase II, se inició terapia de inducción con terapia de pulso con metilprednisolona y ciclofosfamida por presentar el cuadro clínico de una GNL clase IV (12), incluso por la proteinuria en rango nefrótico nos hace sospechar en una glomerulonefritis lúpica membranosa (13).

El Micofenolato de mofetilo (MMF) es una droga inmunosupresora utilizada primariamente en pacientes con trasplante renal (14). Más recientemente se ha demostrado que es eficaz y bien tolerado también en los pacientes con enfermedades autoinmunes, incluyendo LES. Las indicaciones potenciales de MMF en LES incluyen el tratamiento de la glomerulonefritis lúpica, como alternativa a la ciclofosfamida (tanto en la terapia de inducción como de mantenimiento) o a la azatioprina; y el tratamiento de las manifestaciones de LES refractario a otras drogas (15). Pisoni y col (15), presentaron 86 pacientes con LES tratados con

MMF demostrando que fue efectivo en reducir la actividad de la enfermedad tanto en pacientes con o sin compromiso renal.

#### Declaración de financiamiento y de conflictos de intereses:

El reporte fue financiado por los investigadores quienes declaran no tener conflictos de intereses.

#### Contribución de autoría:

BAA, NAA, SCS y CSR participaron en la concepción, diseño del artículo. Todos los autores participaron en la recolección, análisis e interpretación de datos, así como en la revisión crítica del artículo y aprobaron su versión a publicar.

#### Correspondencia:

Noé Atamari Anahui

Correo electrónico: noe.atamari@gmail.com

#### REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Simón JA, Granados J, Cabiedes J, Morales JR, Varela JA. Clinical and immunogenetic characterization of Mexican patients with 'Rhupus'. *Lupus*. 2002; 11(5):287-92.
2. Ostendorf B, Scherer A, Specker C, Mödder U, Schneider M. Jaccoud's arthropathy in systemic lupus erythematosus: Differentiation of deforming and erosive patterns by magnetic resonance imaging. *Arthritis Rheum*. 2003; 48(1):157-65.
3. Bennett R. Overlap syndromes. En: Gary F, Ralph B, Sherine G, Iain M, Jame O. (eds.). *Kelley's textbook of Rheumatology*. 9th ed. Vol 1. Philadelphia: Elsevier; 2013. p. 1431-48.
4. Fernández A, Quintana G, Rondón F, et al. Lupus arthropathy: a case series of patients with rhupus. *Clin Rheumatol*. 2006; 25(2):164-7.
5. Damián-Abrego GN, Cabiedes J, Cabral AR. Anti-citrullinated peptide antibodies in lupus patients with or without deforming arthropathy. *Lupus*. 2008; 17(4):300-4.
6. Suárez G, Gutierrez J, Cieza J. Características clínicas y hallazgos histopatológicos de glomerulonefritis lúpica en pacientes con Rhupus en el Hospital Nacional Arzobispo Loayza en los años 2003 al 2009. *Acta Médica Peru*. 2011; 28(2):79-81.
7. Ziae V, Moradinejad MH, Bayat R. RHUPUS syndrome in children: A case series and literature review. *Case Rep Rheumatol*. 2013; 2013:e819629.
8. Carrillo-Ñáñez L, Huaringa-Marcelo J, Carrillo-García P. Rhupus en un paciente varón. *Rev Soc Peru Med Interna*. 2012; 25(3): 131-5.
9. Gómez A. Nuevos criterios de clasificación de artritis reumatoide. *Reumatol Clínica*. 2011; 6(S3):33-7.
10. Petri M, Orbai A-M, Alarcón GS, et al. Derivation and validation of the Systemic Lupus International Collaborating Clinics classification criteria for systemic lupus erythematosus. *Arthritis Rheum*. 2012; 64(8):2677-86.
11. Mu R, Ye H, Chen S, Li ZG. A retrospective clinical study of Rhupus syndrome. *Zhonghua Nei Ke Za Zhi*. 2006; 45(7):540-3.
12. Ruiz G, Espinosa G, Frutos MA, et al. Diagnóstico y tratamiento de la nefritis lúpica. Documento de consenso del grupo de enfermedades autoinmunes sistémicas (geas) de la sociedad española de medicina interna (S.E.M.I.) y de la sociedad española de nefrología (S.E.N.). *Nefrología*. 2012; 32(S1):1-44.
13. Santos R, Silva R, Malvar B, Pessegueiro P, Pires C. Nephrotic proteinuria in a patient with Rhupus. *Port J Nephrol Hypert*. 2013;27(4):295-9.
14. Warrens AN. The evolving role of mycophenolate mofetil in renal transplantation. *QJM*. 2000; 93(1):15-20.
15. Pisoni CN, Karim Y, Cuadrado MJ. Mycophenolate mofetil and systemic lupus erythematosus: an overview. *Lupus*. 2005; 14(S3):s9-s11.

Recibido: 20/09/2014

Aceptado: 19/12/2014