

Revista Cubana de Reumatología

Órgano oficial de la Sociedad Cubana de Reumatología y el Grupo Nacional de Reumatología
Volumen 21, Número 1 Suplemento 1; 2019 ISSN: 1817-5996

www.revreumatologia.sld.cu



ESTUDIO DE CASOS

Síndrome de solapamiento: polimiositis-esclerodermia. Presentación de un caso

Polymyositis-Sclerosis Overlap Syndrome. Case report

Rocío Beatriz Fonseca Muñoz ¹, Maricarmen González-Costa ^{2*}, Alexander Ariel Padrón González ²

¹ Hospital Clínico Quirúrgico de Holguín "Lucía Íñiguez Landín". Universidad de Ciencias Médicas "Mariana Grajales" de Holguín. Cuba

² Instituto de Ciencias Básicas y Preclínicas Victoria de Girón. Universidad de Ciencias Médicas de La Habana. Cuba

*Autora para la correspondencia: Dra. Maricarmen González-Costa. (carmenmari@infomed.sld.cu)

RESUMEN

Introducción: En el síndrome de solapamiento o superposición existen simultáneamente manifestaciones clínicas o serológicas de dos o más enfermedades autoinmunes sistémicas. Afectan al 5 % de la población con predominio en mujeres.

Presentación del Caso: Hombre de 48 años, sin antecedentes patológicos personales. Acude con dolor en ambas manos, inflamación en las articulaciones metacarpo e interfalángicas proximales, bilateral y simétrica, acompañada de rigidez matinal que duraba casi todo el día desde hace 4 meses. Se le diagnostica artritis reumatoidea y se inicia tratamiento que abandonó. Luego aparece un cuadro que es interpretado como un solapamiento por lo que es ingresado con un cuadro clínico florido. En los exámenes de laboratorio: las transaminasas, la creatín fosfoquinasa, la lactato deshidrogenasa, se encontraban elevadas. Por la clínica y los complementarios se diagnosticó Síndrome de Solapamiento

de polimiositis-esclerodermia. Se comenzó tratamiento con inmunosupresores. El paciente evolucionó desfavorablemente y falleció.

Discusión: El diagnóstico de este caso se realizó por las manifestaciones clínicas como fascie esclerodérmica, signo de sal y pimienta, fibrosis de predominio distal en ambas manos, telangiectasias peribucal. Los diagnósticos diferenciales son las enfermedades autoinmunes sistémicas cuando se presentan como cuadros únicos. El tratamiento de primera línea y el pronóstico dependen de las enfermedades que se solapan.

Palabras Clave: síndrome de solapamiento; síndrome de superposición; polimiositis; esclerodermia.

ABSTRACT

Introduction: In the syndrome of overlap or overlap there are simultaneously clinical or serological manifestations of two or more systemic autoimmune diseases. They affect 5% of the population with predominance in women.

Case Report: A 48-year-old man with no personal pathological history. He came with pain in both hands, inflammation in the metacarpal and interphalangeal proximal joints, bilateral and symmetrical, accompanied by morning stiffness that lasted almost all day for 4 months. He was diagnosed with rheumatoid arthritis and started treatment that he abandoned. Then a picture appears that is interpreted as an overlap so it is entered with a florid clinical picture. In laboratory tests: transaminases, creatine phosphokinase, lactate dehydrogenase, were elevated. Clinical and complementary diagnosis of Polymyositis-Sclerosis Overlap Syndrome was diagnosed. Treatment with immunosuppressants was started. The patient evolved unfavorably and died.

Discussion: The diagnosis of this case was made by clinical manifestations such as sclerodermic fascia, salt and pepper sign, predominantly distal fibrosis in both hands, perioral telangiectasias. Differential diagnoses are systemic autoimmune diseases when presented as single frames. First-line treatment and prognosis depend on overlapping diseases.

Keywords: overlapping syndrome; superposition syndrome; polymyositis; scleroderma.

Recibido: 06/09/2018

Aprobado: 14/11/2018

INTRODUCCIÓN

Las enfermedades adquiridas del tejido conjuntivo tienen una base autoinmune, sistémica, heterogénea, crónica, plurisintomática y de distribución mundial. Factores genéticos, epigenéticos y ambientales influyen en su desarrollo. Afectan alrededor el 5 % de la población, con predominio femenino. Tienen una incidencia de 90/100.000 habitantes y una prevalencia de 3225/100.000 y el 80 % son mujeres en edad reproductiva. El diagnóstico se establece por la detección de autoanticuerpos específicos.⁽¹⁻³⁾

Muchos pacientes no se ubican en un diagnóstico único lo que se conoce como síndrome de solapamiento o de superposición. Coexisten simultánea o consecutivamente manifestaciones clínico-serológicas de dos o más enfermedades autoinmunes sistémicas. Descrito desde 1972.^(1,4)

Los solapamientos más frecuentemente encontrados en la clínica son: el síndrome de Sjögren con otra enfermedad autoinmune sistémica, el síndrome antifosfolípido (SAF) secundario a LES, dermatomiositis y LES, artritis reumatoide (AR) y esclerosis sistémica (ES), polimiositis y esclerosis sistémica.⁽¹⁾

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente masculino de 48 años de edad, sin antecedentes patológicos personales de salud. Hace alrededor de cuatro meses comenzó con dolor en ambas manos, inflamación en las articulaciones metacarpo-falángicas e interfalángicas proximales, bilateral y simétrica, Presentó rigidez matinal. Se le diagnostica artritis reumatoidea y se administra Metotrexate dosis única intramuscular (IM) semanal, Ácido fólico y Prednisona. Presentó mejoría, pero el paciente hace abandonó el tratamiento y el seguimiento. Evolutivamente aparece microstomía, pliegues labiales radiados, fascie inexpresiva que es interpretada como un solapamiento ahora con signos de esclerodermia, por lo que se inicia terapia con Ciclofosfamida 1 gramo (EV mensual, llegando a aplicar sólo tres dosis por decisión del paciente.

Luego de más de dos meses acude a su médico con marcada debilidad muscular y pérdida de peso de más de 20 kg, reflujo gastroesofágico, dificultad respiratoria y a la deglución. Es ingresado para estudio y tratamiento. Al examen físico se constata fascie esclerodérmica: inexpresiva, afinamiento de los labios y nariz, pliegues labiales radiados, borramiento de los surcos nasogenianos, microstomía. En piel: poiquilocromía cutánea (signo de sal y pimienta), fibrosis de predominio distal en ambas manos, telangiectasias peribucal, sistema osteomioarticular: disminución de la fuerza muscular proximal de la cintura pélvica y escapular a predominio ésta y en miembro superior izquierdo, engrosamiento sinovial de las articulaciones interfalángicas proximales bilateral. Limitación de la movilidad articular de las manos por fibrosis de la piel, esclerodactilia, atrofia muscular generalizada. Sistema respiratorio: murmullo vesicular rudo, estertores crepitantes diseminados en ambos campos pulmonares. Aparato digestivo: disfagia a los alimentos sólidos.

Los exámenes complementarios aspartato transaminasa (AST) y la alanina aminotransferasa (ALT) estaban elevadas en 236 UI, la creatín fosfoquinasa (CPK) en 102 UI y la lactato deshidrogenasa (LDH) en 1638 UI, mostrándose aumentadas.

El paciente comienza con fiebre de 39°C, precedidas de escalofríos vespertinos y nocturnos con expectoración amarillo verdosa. Se añade al tratamiento EV con Metronidazol 500 mg cada 8h por posible bronconeumonía aspirativa, Ceftriaxona 1 gramo cada 12h y luego Meropenem 1 gramo cada 8h.

Evolutivamente no era posible la deglución a los líquidos, lo que produjo cuadros de hipoglucemia. Aparecen edemas en manos y zonas declives, fríos, de fácil godet que fue tratado con albúmina humana durante diez días.

Se realiza esputo bacteriológico que aisló enterobacter aurógeno. Se inicia tratamiento con Intacglobín 400mg/kg/dosis por cinco días EV, Micofenolato Mofetil 500 mg una tableta cada 12 h, Azatioprina 50 mg 1 tableta/día, Antimicrobianos: Ceftriaxona, Meropenem, Metronidazol. Metilprednisolona 1 gramo día EV por tres días.

El paciente mejora la disfagia, comienza a tolerar alimentos líquidos y blandos. Tras una transgresión dietética presenta un cuadro emético y bronconeumonía aspirativa. Finalmente muere por shock

séptico. El compromiso importante fue a nivel pulmonar, digestivo, cutáneo y muscular por la polimiositis superpuesta.

DISCUSIÓN

Hay tres modelos clínicos de solapamiento. El más común ocurre con dos o más diagnósticos reumáticos autoinmunes bien definidos presentes simultáneamente.⁽⁵⁾ En el presente caso fueron diagnosticadas dos autoinmidades.

Aun cuando más del 80 % de los casos son mujeres con una edad media de 48±1.2 años, el que se discute es un hombre de 48 años. Los diagnósticos diferenciales incluyen las enfermedades autoinmunes sistémicas cuando se presentan como cuadros únicos.⁽⁶⁾

Existen varios criterios diagnósticos tanto de la esclerodermia como de la polimiositis. (Tabla 1)⁽⁷⁾

Tabla 1. Criterios diagnósticos para la esclerodermia y la polimiositis.

Criterios	Esclerodermia	Polimiositis y Dermatomiositis
Clinicos	<ul style="list-style-type: none"> - Engrosamiento de la piel de los dedos de ambas manos que se extienden proximal a las articulaciones metacarpo-falángicas (criterio suficiente) - Lesiones en yema de los dedos - Telangectasias - Capilares anormales - Hipertensión arterial pulmonar y/o enfermedad pulmonar intersticial - Fenómeno de Raynaud 	<ul style="list-style-type: none"> - Debilidad muscular simétrica de los músculos de la cintura escapular, pélvica y los flexores anteriores del cuello. Puede haber disfagia y afección de los músculos respiratorios. - Alteraciones dermatológicas: coloración violácea en los párpados; dermatitis eritematosa y escamosa en el dorso de las manos, articulaciones metacarpofalángicas e interfalángicas proximales, codos y rodillas; lesiones eritematosas en la cara, cuello y en la parte superior del dorso.
Complementarios	<ul style="list-style-type: none"> - Autoanticuerpos relacionados con la esclerosis múltiple 	<ul style="list-style-type: none"> - Elevación de las enzimas musculares como la creatín cinasa, la aldolasa, la transaminasa glutámico oxalacética, la pirúvica y la deshidrogenasa láctica. - La tríada electromiográfica de: 1) potenciales de unidad motora polifásicos de corta duración y amplitud pequeña; 2) demostración de irritabilidad por inserción, fibrilaciones y ondas positivas agudas; 3) descargas repetitivas de alta frecuencia, bizarras, de inicio y suspensión súbitas. - Alteraciones en la biopsia de músculo como necrosis de las fibras musculares, fagocitosis, regeneración, atrofia perifascicular e infiltrado inflamatorio mononuclear intersticial perivascular.

El paciente presentó engrosamiento de la piel de los dedos de ambas manos, telangetasias, debilidad muscular simétrica de los músculos de la cintura escapular y pélvica, por lo que se le diagnosticó un solapamiento esclerodermia-polimiositis.

El curso de la esclerosis sistémica es variable. Es considerada una enfermedad grave y la autoinmunidad del tejido conectivo con peor pronóstico. El compromiso vascular y el visceral-principalmente corazón, riñón o pulmón son las principales causas de muerte.^(7,8)

En la polimiositis el compromiso pulmonar es un predictor de malignidad. Las principales causas de muerte son las infecciones, complicaciones cardiovasculares, neumopatía intersticial y neumonía por aspiración. En cuanto antes se inicie el tratamiento luego del diagnóstico, mejor es el pronóstico.⁽⁸⁾

El paciente que se discute comenzó con una artritis, luego evolucionó hacia un solapamiento esclerodermia-polimiositis que luego se complicó con infecciones por abandono de los tratamientos, lo que conllevó a la muerte del paciente.

La miopatías tienen una favorable respuesta inicial al tratamiento con corticoides o asociados a inmunosupresores no selectivos (ciclofosfamida, metotrexate, azatioprina, glucocorticoides),⁽⁹⁾ los que continúan siendo el tratamiento más utilizado,⁽¹⁰⁾ aunque una vez iniciado el proceso fibrótico el pronóstico es sombrío.⁽⁷⁾ La tórpida evolución del paciente fue debido al abandono del tratamiento en más de una ocasión.

Hasta ahora, no se establecen criterios de clasificación firmes para los síndromes de ES solapadas, pero generalmente se considera cuando la afectación musculoesquelética (miositis, artritis) o los signos clínicos de otras enfermedades reumáticas son sustancialmente mayores que los que se encuentran habitualmente en pacientes con ES.⁽¹¹⁾

CONCLUSIONES

Es infrecuente la asociación de esclerodermia-polimiositis, además los pacientes diagnosticados son de difícil control y con una mortalidad elevada. Debe comenzarse con un tratamiento inmunosupresor inmediato para poder evitar la fibrosis.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Duró Pujol JC. Reumatología clínica. Barcelona: Ed. Elsevier; 2010.
2. Rojas W, Anaya JM, Cano LE, Aristizábal BH, Gómez LM, Lopera D. Inmunología de Rojas. 17ma Ed. Medellín: Ed. Fondo CIB; 2015; p 465-74
3. Jury EC, D'Cruz D, W Morrow WJ. Autoantibodies and overlap syndromes in autoimmune rheumatic disease. Group Ltd & Association of Clinical Pathologists. [Internet]. 2017. [citado 18 Feb 2018]:0021-9746. Disponible en: <http://jcp.bmj.com/content/54/5/340>
4. Sharp GC, Irwin WS, Tan EM, Gould RG, Holman HR. Mixed connective tissue disease: an apparently distinct rheumatic disease syndrome associated with a specific antibody to an extractable nuclear antigen (ENA). Am J Med. [Internet]. 2015. [citado 18 Feb

2018]1972(52):148-59. Disponible en: [https://www.amjmed.com/article/0002-9343\(72\)90064-2/fulltext](https://www.amjmed.com/article/0002-9343(72)90064-2/fulltext)

5. Lockshin MD, Levine AB, Erkan D. Patients with overlap autoimmune disease differ from those with 'pure' disease. *Lupus Sci Med*. [Internet]. 2015. [citado 18 Feb 2018];2(1):e000084. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4422903/>

6. Moizadeh P, Aberer E, Ahmadi-Simab K, Blank N, W Distler JH, et al. Disease progression in systemic sclerosis-overlap syndrome is significantly different from limited and diffuse cutaneous systemic sclerosis. *Ann Rheum Dis*. [Internet]. 2015. [citado 18 Feb 2018];74(4):730-7. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4392314/>

7. Alba Fériz R, Muñoz Louis R, R. Espinoza L, Khamashta M, Matucci-Cerinc, Sanmartí R, editores. *Enfermedades Inflamatorias Reumatológicas*. Panamerican League of Associations for Rheumatology: N. York: Ed. Producciones Científica Ltda PANLAR; 2016.

8. Alarcón-Segovia D, Molina LJ, editors. *Tratado hispanoamericano de Reumatología*. Vol 2. Bogotá: Ed. Nomos; 2007.

9. Larrauri Blas J, Fernández Romero DS, Juri MC, Malbrán A. Miopatías inflamatorias con evolución recidivante. *Medicina (B. Aires)* [Internet]. 2016 [citado 10 Jul 2018];76(6):379-82. Disponible en: http://www.scielo.org.ar/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0025-76802016000600012&lng=es

10. Cappelli S, Bellando-Randone S, Guiducci S, Matucci-Cerinic. Is Immunossuppressive therapy the anchor treatment to achieve remission in systemic sclerosis? *Rheumatology Oxford*. [Internet]. 2014 [citado 10 Jul 2018].; 53(6): 975-87. <https://academic.oup.com/rheumatology/article/53/6/975/1824450>

11. Pakozdi A, Nihtyanova S, Moizadeh P, et al. Clinical and serological hallmarks of systemic sclerosis overlap syndromes. *J Rheumatol*. [Internet]. 2011. [citado 18 Feb 2018]; 38:2406-9. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/21844148>

Conflicto de interés

Los autores refieren no tener conflicto de intereses.