

SOLAPAMIENTO DE ENFERMEDADES AUTOINMUNES

Dr. José Mario Sabio.
Unidad de Enfermedades Autoinmunes Sistémicas.
Servicio de Medicina Interna.
Hospital Universitario Virgen de las Nieves. Granada.

EMTC

LES

SAF

SS

ES

DM/PM

EMTC

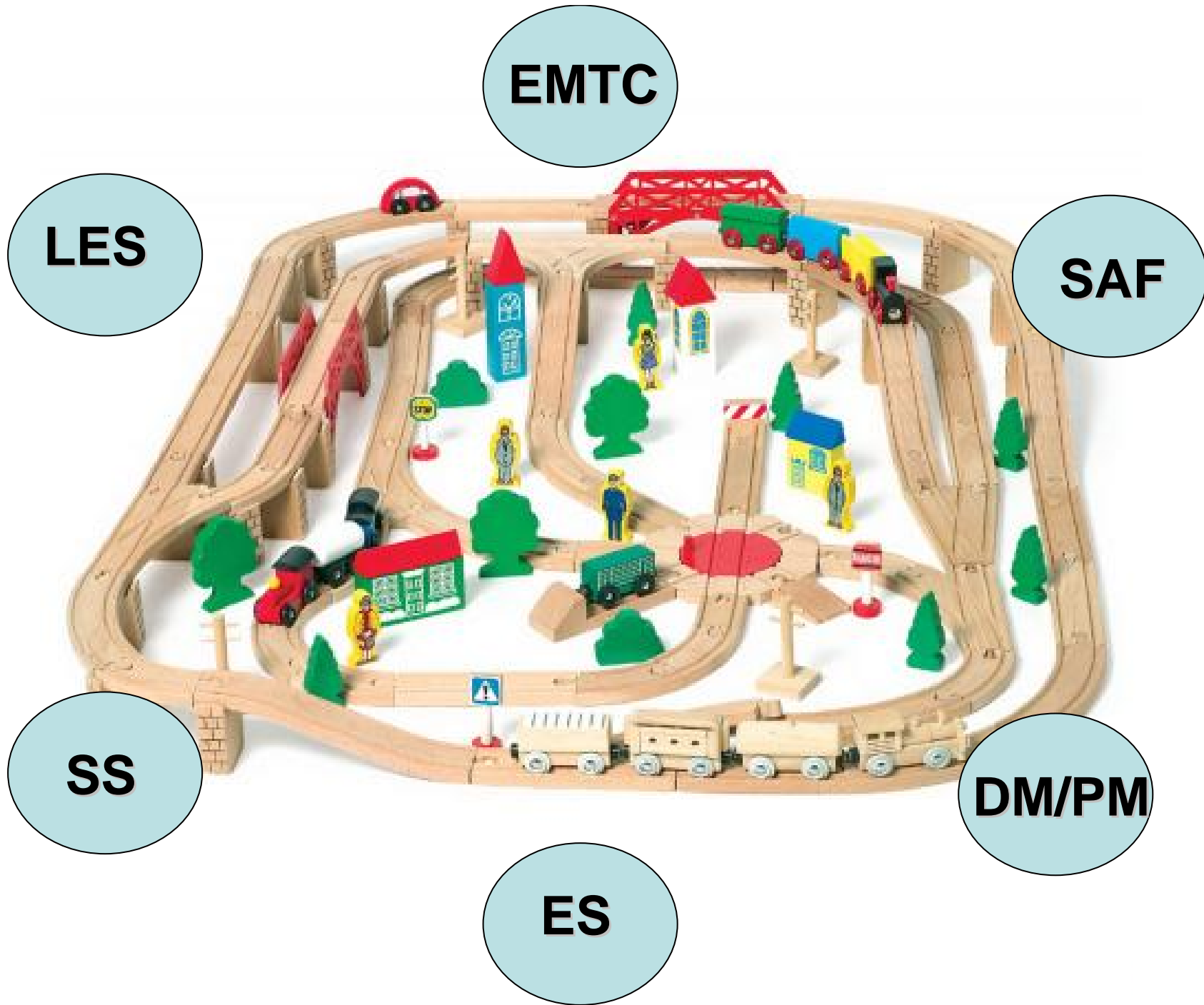
LES

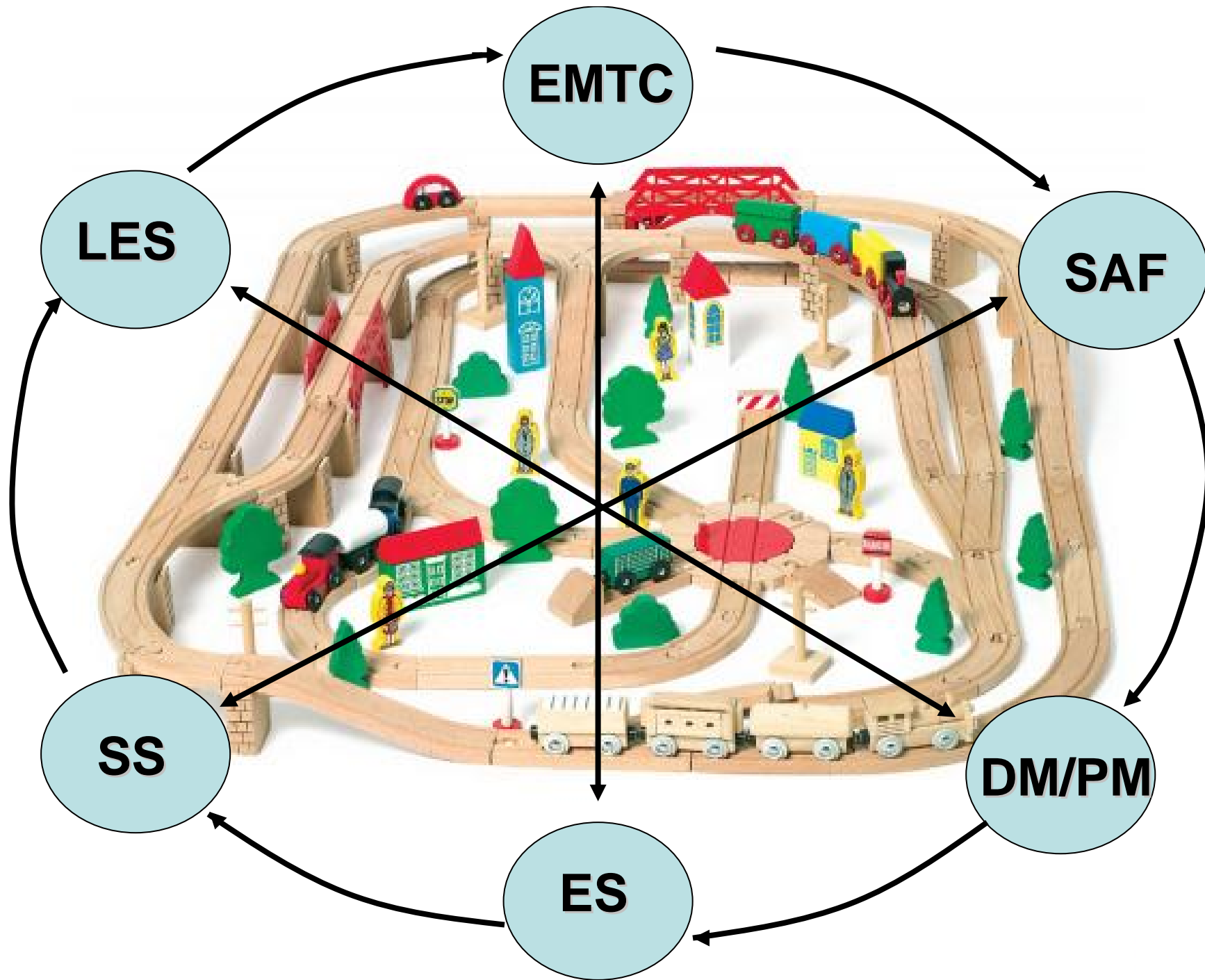
SAF

SS

DM/PM

ES







Síndromes de solapamiento (overlap syndromes)

**Entidades clínicas que satisfacen
criterios diagnósticos de dos o más
conectivopatías definidas de manera
concomitante o consecutiva.**

Maddison PJ, et al. Curr Opin Rheumatol 1991;3:995

Caso Clínico



...Marzo 2003

- Mujer, 29 años
- Sin AP de interés
 - Malestar general, febrícula vespertina
 - Artritis bilateral simétrica (carpitis, MCF, tobillos)
 - Fotosensibilidad
 - F. de Raynaud



...Marzo 2003

➤ Leucocitos $3120/\text{mm}^3$
(780 linfocitos/ mm^3)

➤ ANAs + 1/320 (patrón homogéneo)

➤ Anti-DNAn 95 UI

➤ C3: 63 mg/dl

C4: 6 mg/dl



1. Eritema malar
2. Lupus discoide
3. **Fotosensibilidad**
4. Úlceras orales
5. **Artritis**
6. Serositis
7. Afectación renal
8. Afectación neurológica
9. **Afectación hematológica**
10. **Alt. Inmunol. (Anti-DNAn)**
11. **Anticuerpos antinucleares**



LUPUS
ERITEMATOSO
SISTÉMICO



Tratamiento con...

- ❖ **Crema de protección solar**
- ❖ **Prednisona (10 mg/d, en dosis descendientes)**
- ❖ **HQC (200 mg/24 h)**
- ❖ **AINEs**
- ❖ **Vit D + Ca**
- ❖ **Medidas contra el FR**

... Mejoría clínica

Nov-Dic 2004 (20 meses después) ...

- **Cuadro progresivo de dolor y debilidad muscular de predominio proximal** (imposibilidad para levantarse, deambular, vestirse, comer...)
- **Febrícula vespertina diaria**

Nov-Dic 2004 (20 meses después) ...

➤ Cuadro progresivo de dolor y debilidad muscular de predominio proximal (imposibilidad para levantarse, deambular, vestirse, comer...)

➤ Febrícula vespertina diaria

➤ **Analítica:**

➤ **CPK: 6345 U/L, LDH: 1453 U/L, GOT: 395 U/L**

➤ **VSG: 63 mm/h HG: N H. tiroideas: N**

Nov-Dic 2004...

➤ **EMG:** hallazgos compatibles con miositis

Nov-Dic 2004...

- **EMG:** hallazgos compatibles con miositis
- **ANAs + >1/320 patrón citoplasmático**
- **Anti-DNAn 47 UI; C3: 70 mg/dl C4: 9 mg/dl**

Nov-Dic 2004...

- **EMG:** hallazgos compatibles con miositis
- **ANAs + >1/320** patrón citoplasmático
- **Anti-DNAn 47 UI; C3: 70 mg/dl C4: 9 mg/dl**
- **Ac. Anti-: Sm, Ro, La, RNP, Scl-70, centrómero, Jo-1 NEGATIVOS**

Nov-Dic 2004...

- **EMG:** hallazgos compatibles con miositis
- **ANAs + >1/320 patrón citoplasmático**
- **Anti-DNAn 47 UI; C3: 70 mg/dl C4: 9 mg/dl**
- **Ac. Anti-: Sm, Ro, La, RNP, Scl-70, centrómero, Jo-1 NEGATIVOS**

No se realizó biopsia muscular

DIAG. DIFERENCIAL

- **MIOPATÍA ESTEROIDEA**
- **MIOPATÍA TIROIDEA**
- **MIOPATÍA POR ESTATINAS**
- **MIOPATÍA POR HCQ**

DIAG. DIFERENCIAL

MIOSITIS LÚPICA

VS

**SD. DE SOLAPAMIENTO
(Polimiositis + LES)**

DIAG. DIFERENCIAL

MIOSITIS LÚPICA

- **Ausencia actividad lúpica**
- **Clínica**
- **Resistencia al tratamiento**

DIAG. DIFERENCIAL

MIOSITIS LÚPICA

VS

**SD. DE SOLAPAMIENTO
(Polimiositis + LES)**

PM definida		
Clínica compatible + Biopsia confirmatoria		

PM definida	PM probable	PM posible
<p data-bbox="259 639 741 1155">Clínica compatible + Biopsia confirmatoria</p>	<p data-bbox="909 547 1294 991">Clínica compatible + EMG + ↑ Enz. musc.</p>	<p data-bbox="1496 547 1888 991">Clínica compatible + EMG + ↑ Enz. Musc.</p>

PM definida	PM probable	PM posible
<p data-bbox="259 639 741 1155">Clínica compatible + Biopsia confirmatoria</p>	<p data-bbox="904 544 1319 1299">Clínica compatible + EMG + ↑ Enz. musc. + Biopsia muscular no concluyente</p>	<p data-bbox="1496 544 1890 1299">Clínica compatible + EMG + ↑ Enz. musc. + Biopsia muscular normal</p>

PM definida	PM probable	PM posible
<p data-bbox="259 639 741 1155">Clínica compatible + Biopsia confirmatoria</p>	<p data-bbox="904 547 1319 1299">Clínica compatible + EMG + ↑ Enz musc + Biopsia muscular no concluyente</p>	<p data-bbox="1496 547 1895 1299">Clínica compatible + EMG + ↑ Enz musc + Biopsia muscular normal</p>

Tratamiento:

- ❖ **Prednisona (30 mg/d en pauta descendente)**
- ❖ **Micofenolato mofetilo (500 mg/12 h)**
- ❖ **HCQ (200 mg/24 h)**
- ❖ **Paracetamol, ibuprofeno**
- ❖ **Alendronato semanal / Vit D + Ca**

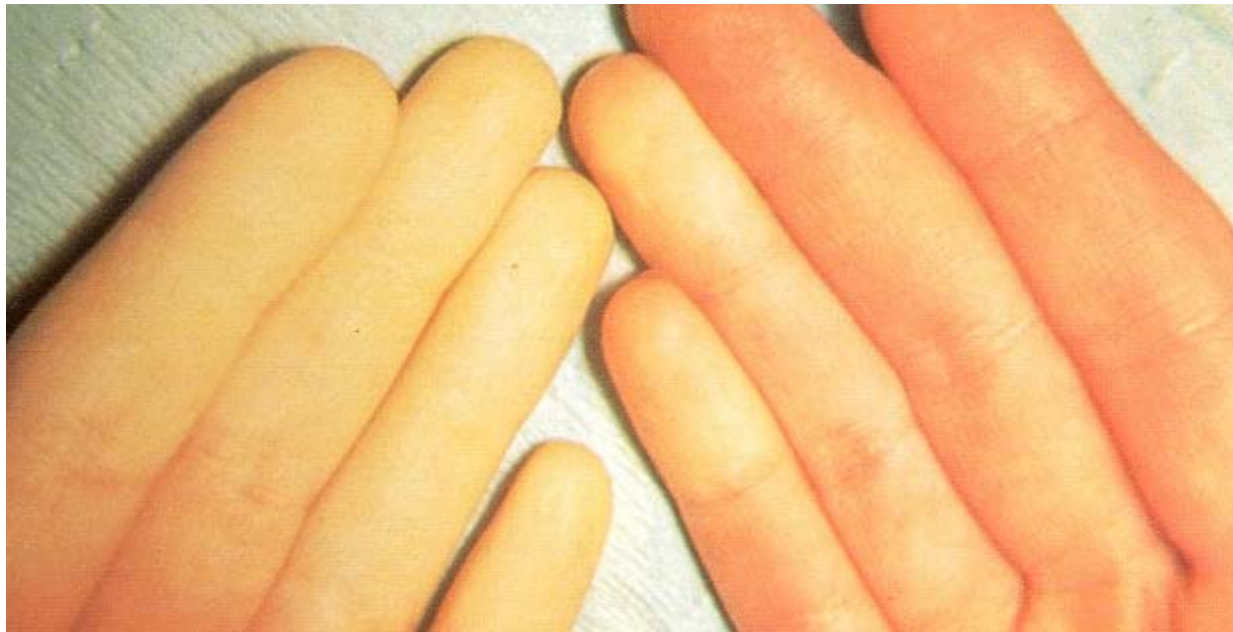
Tratamiento:

- ❖ Prednisona (30 mg/d en pauta descendente)
- ❖ Micofenolato mofetilo (500 mg/12 h)
- ❖ HCQ (200 mg/24 h)
- ❖ Paracetamol, ibuprofeno
- ❖ Alendronato semanal / Vit D + Ca

... mejoría progresiva (~ 1 año) de la debilidad hasta la recuperación funcional total y la normalización de la CPK.

Octubre 2005 ...

➤ **Empeoramiento del f. Raynaud,
sin esclerodactilia**



Octubre 2005 ...

➤ **Capilaroscopia patológica** (asas dilatadas, zonas avasculares)



Octubre 2005 ...

- Empeoramiento del f. Raynaud
- **Disnea progresiva**

NSC 3/1/78

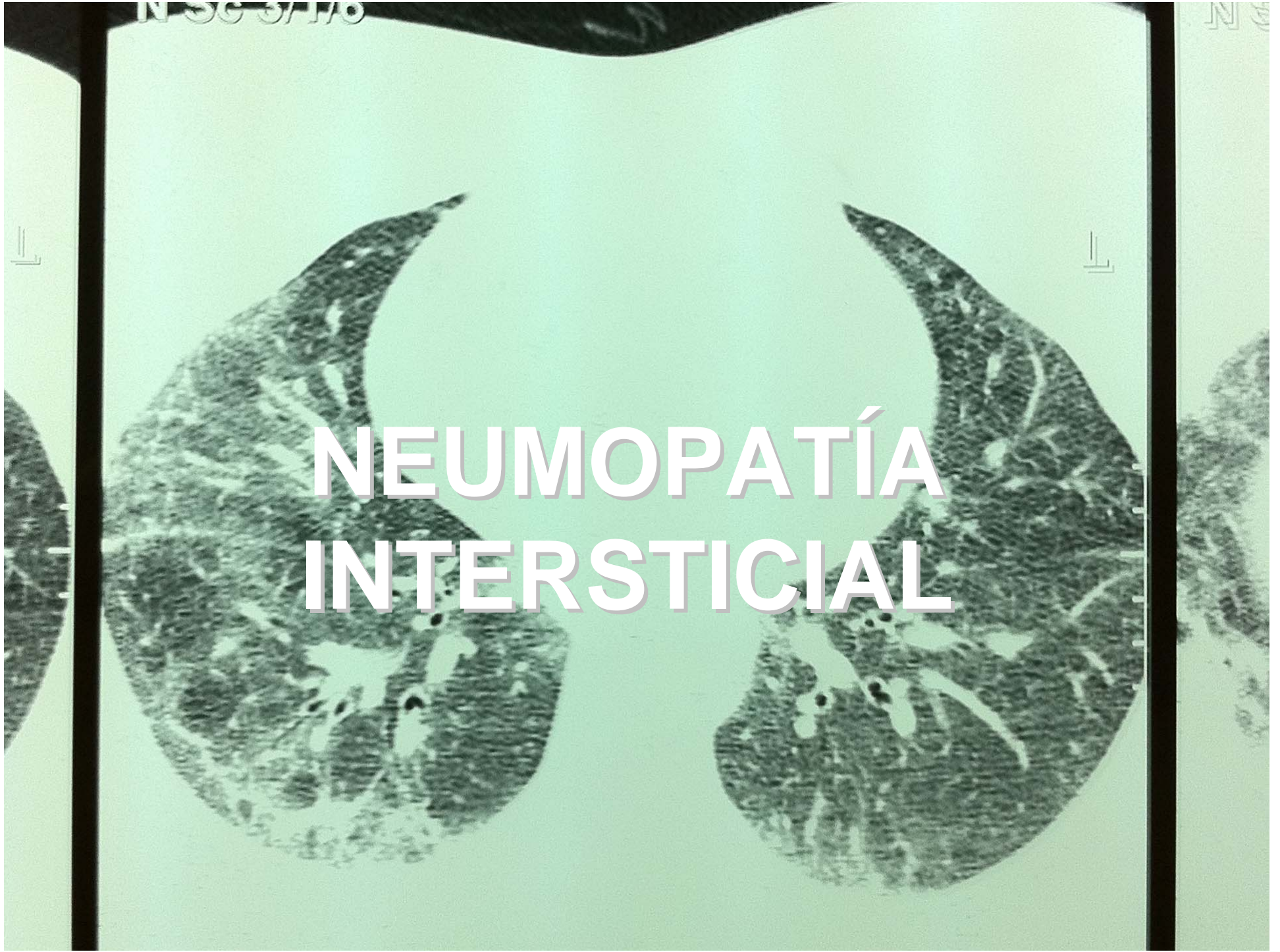
NSC



N 56 3/178

N 56

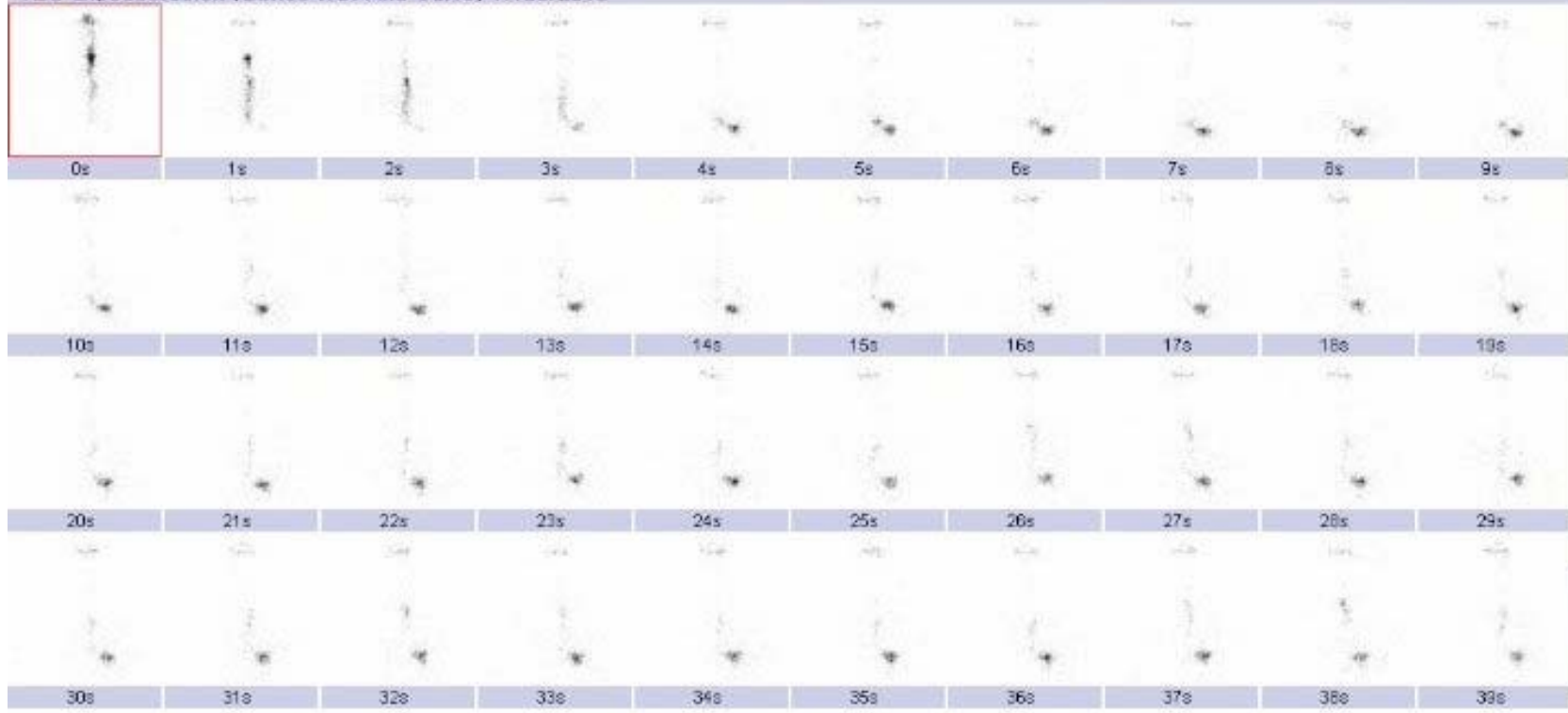
NEUMOPATÍA INTERSTICIAL



Octubre 2005 ...

- Empeoramiento del f. Raynaud
- Disnea progresiva
- **Pirosis y disfagia**

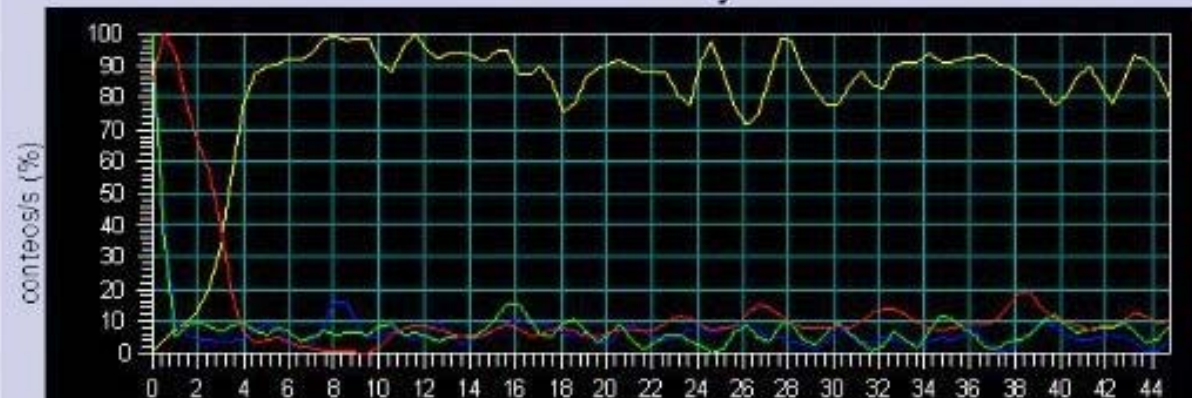
TEG Bipedestacion [Series ROI And Curve] 17/06/2010



Serie: TEG Bipedestacion

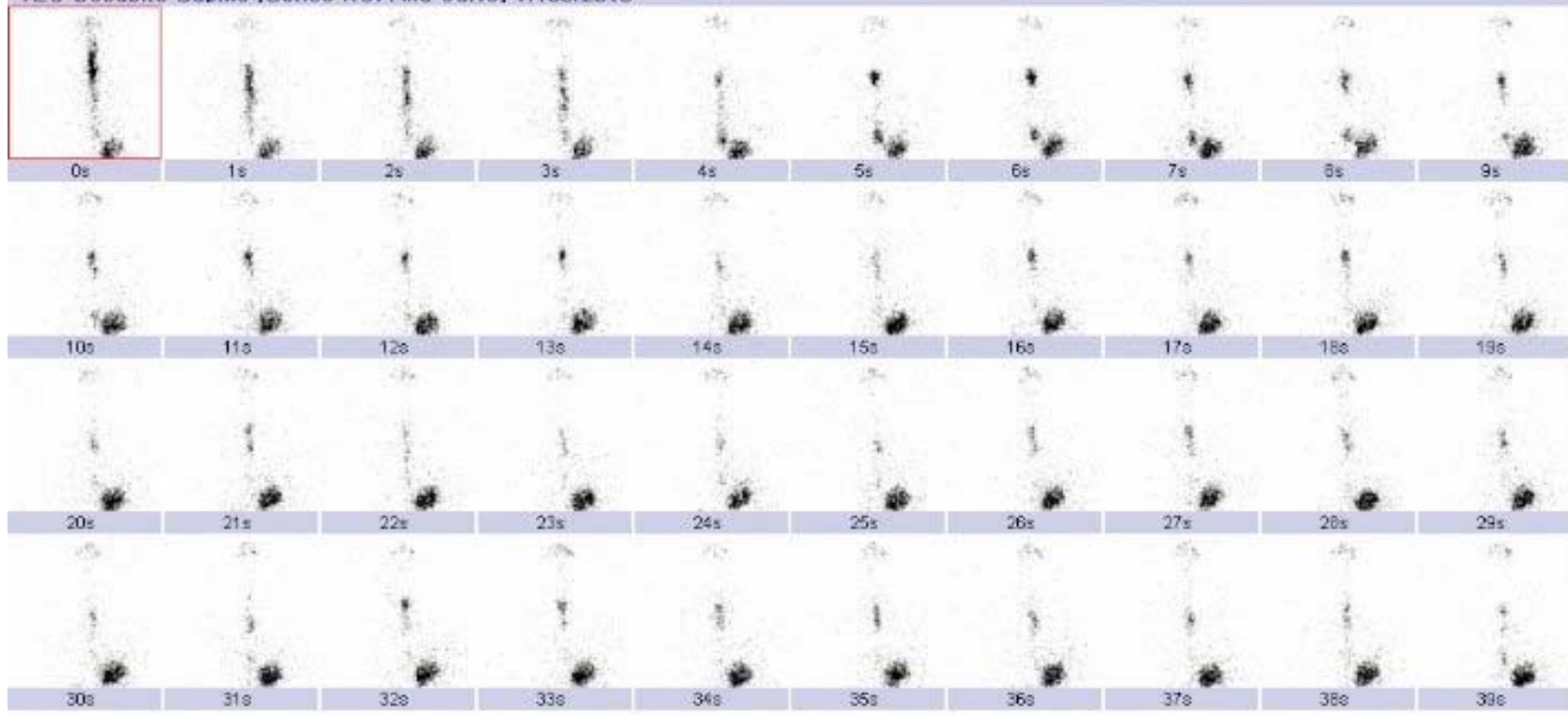
Time Activity

- Esófago
- Boca
- Faringe
- Estómago



Serie: TEG Bipedestacion

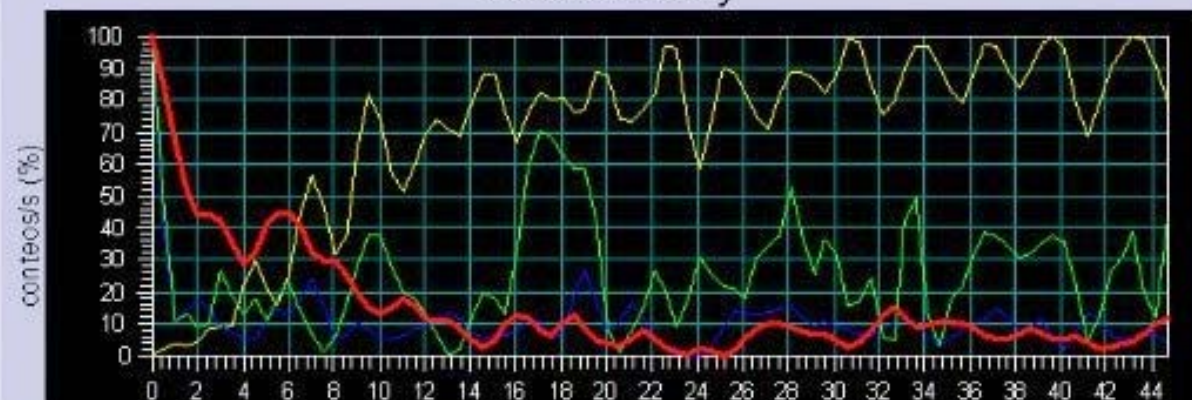
TEG Decubito Supino [Series ROI And Curve] 17/06/2010



Serie: TEG Decubito Supino

Time Activity

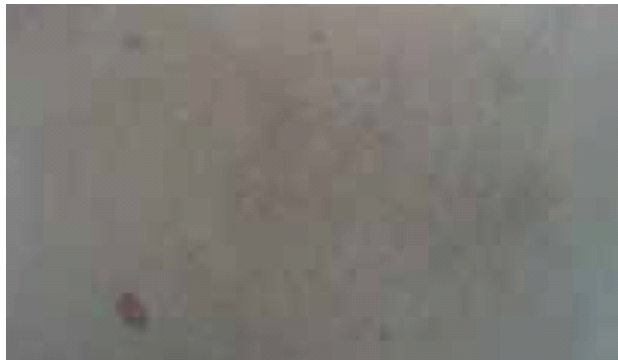
- Esófago
- Boca
- Faringe
- Estómago

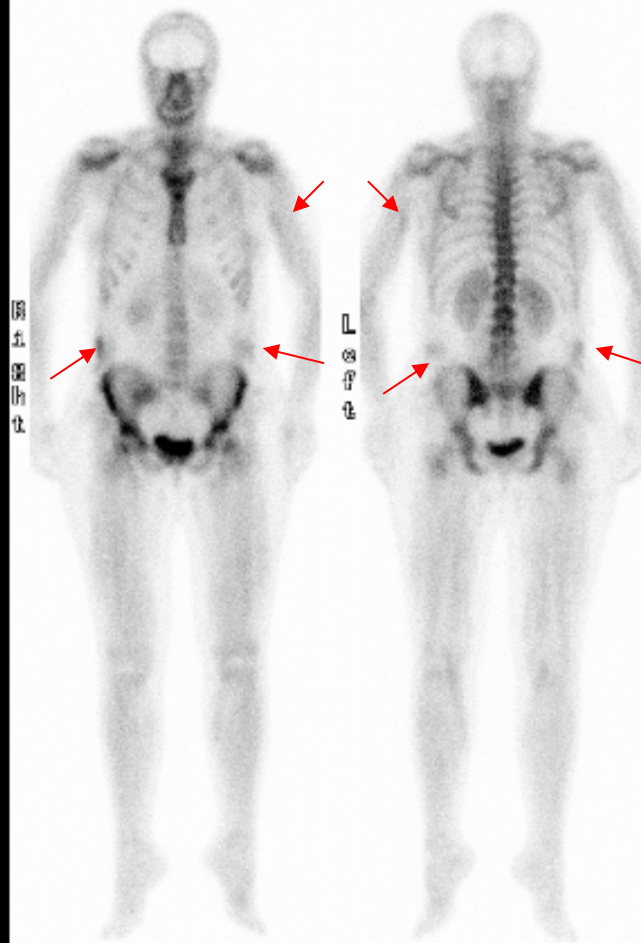
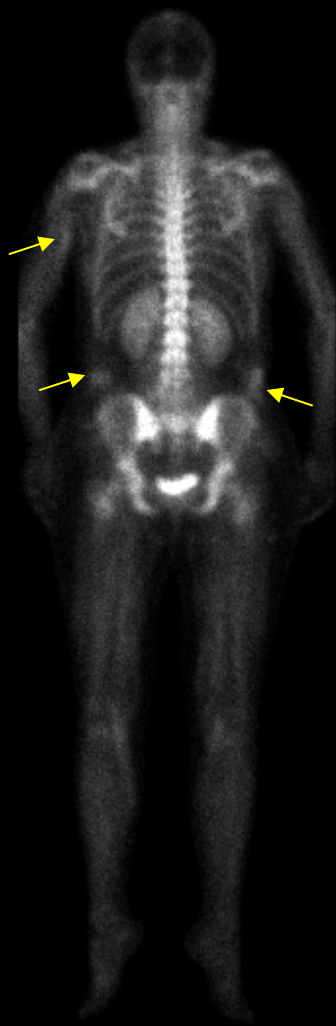


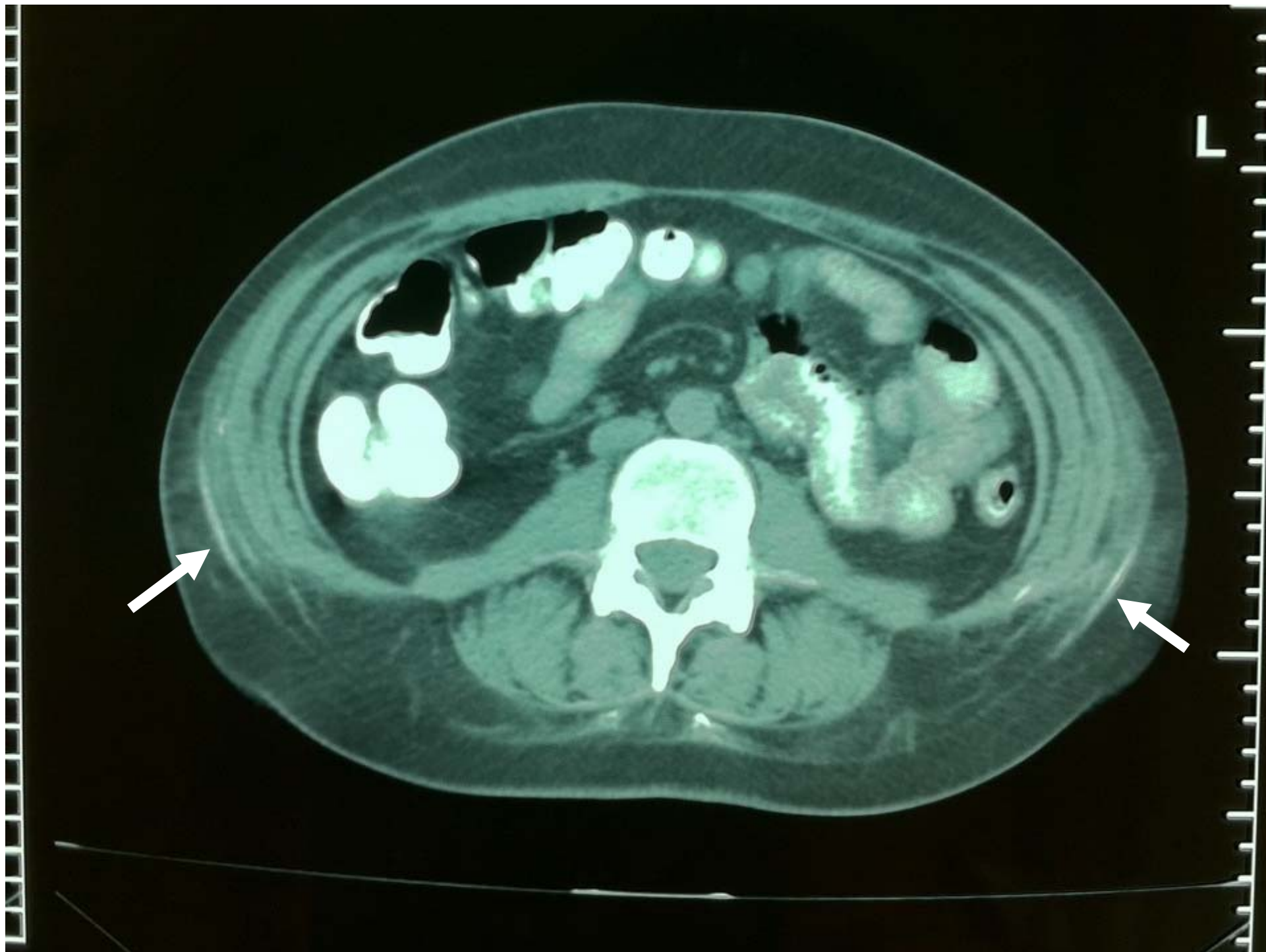
Serie: TEG Decubito Supino

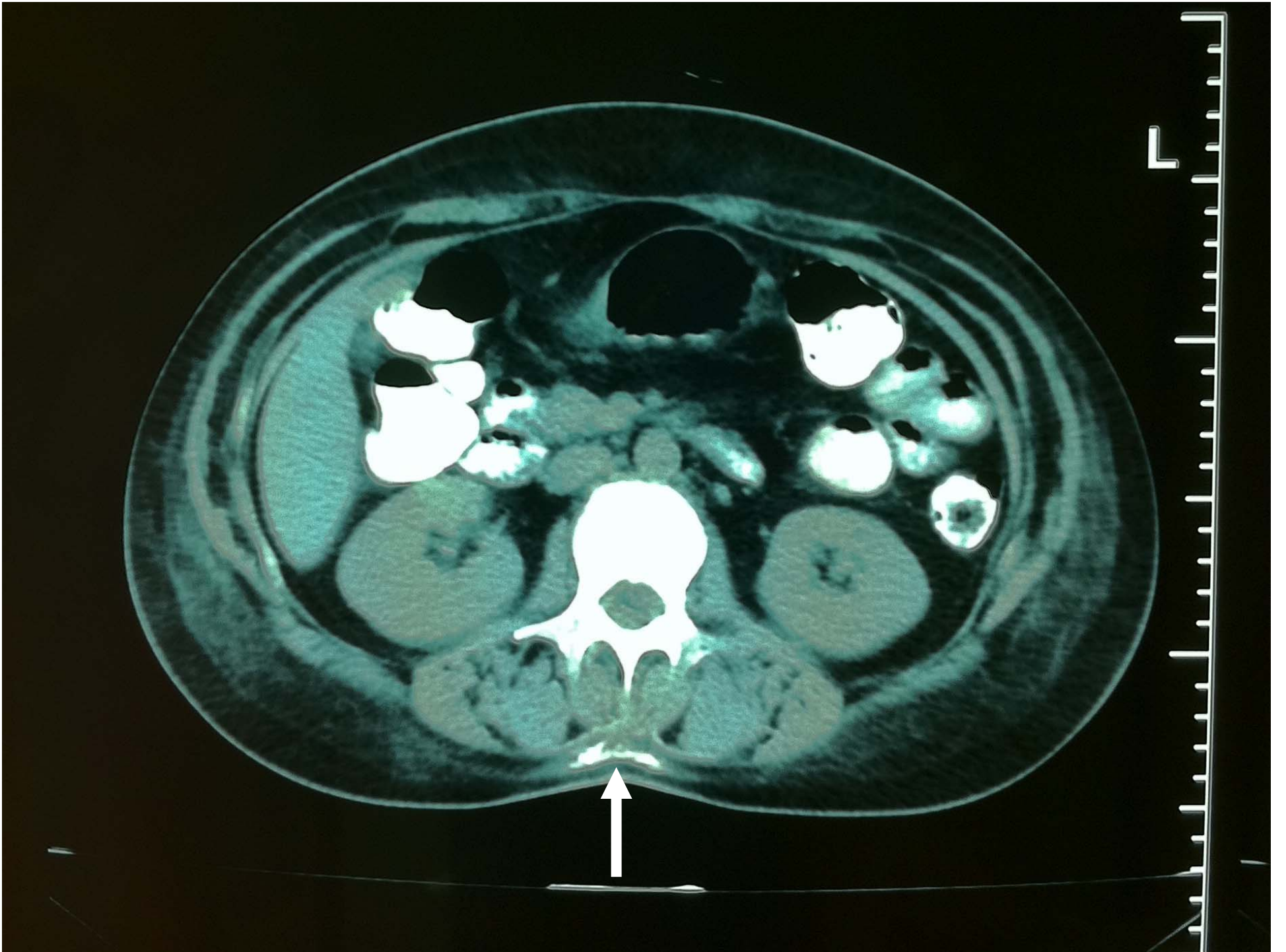
Octubre 2005 ...

➤ Lesiones cutáneas escleriformes en ambos flancos y cara interna del brazo izquierdo, con hiperpigmentación cutánea



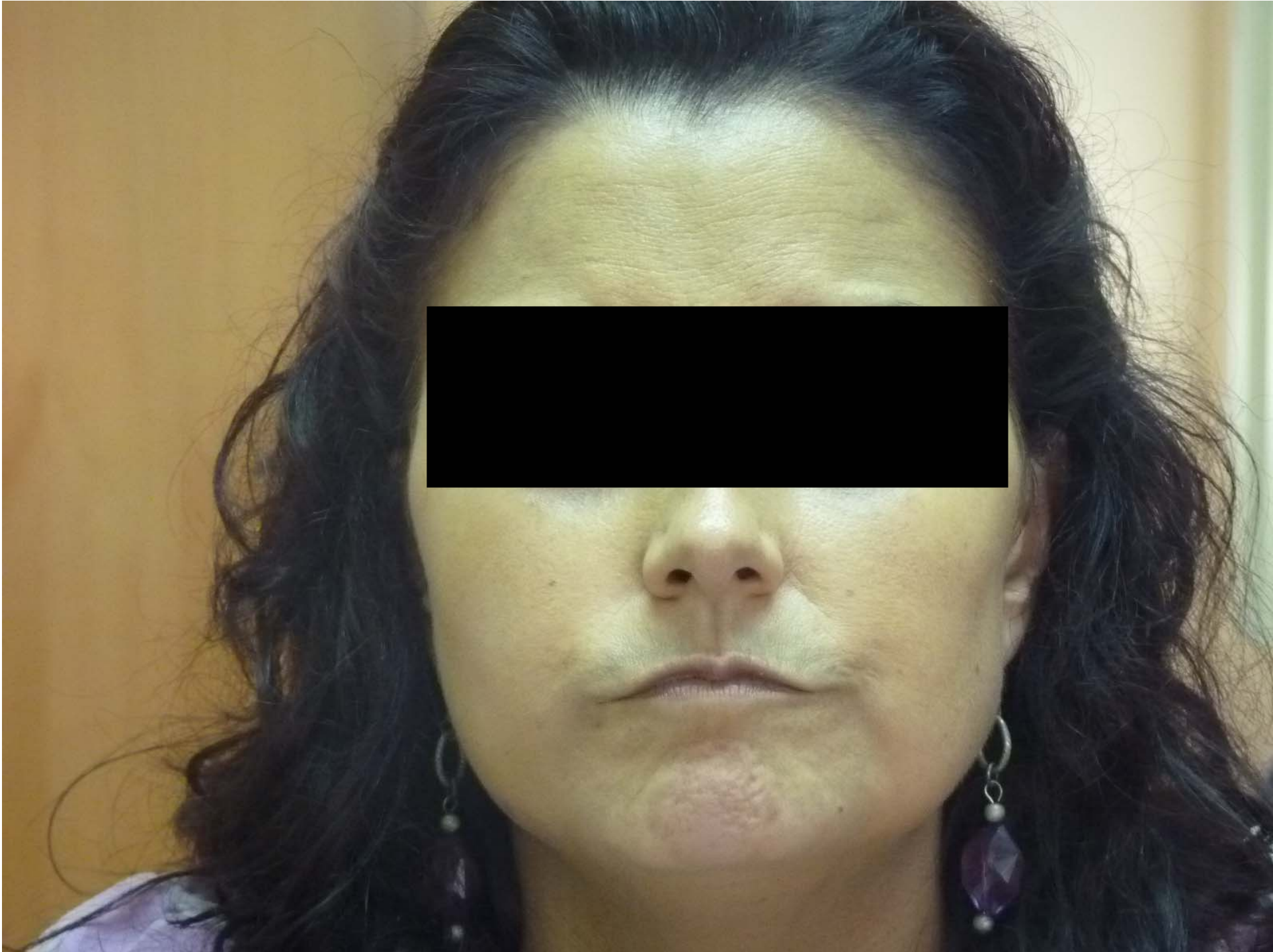












Esclerosis sistémica difusa

- **Fenómeno de Raynaud**
- **Capilaroscopia patológica**
- **Esclerosis facial**
- **Calcificación de partes blandas**
- **Afectación visceral:**
 - **Neumopatía intersticial**
 - **Afectación esofágica**

Estudio de autoinmunidad

- **ANA (+) >1/320 nucleolar**
- **Anticentrómero (-) (70-80% ES limitada)**
- **Anti-Scl 70 (-) (+ en ~20-35% ES difusa)**
- **Anti-Jo1 (-) (Sd antisintetasa: miositis, alveolitis, artritis en manos)**
- **Anti PM-Scl: no realizado (+ 20% en Sd overlap PM-ES)**
- **Anti-Ku: no realizado (+ en Sd overlap PM-ES)**

Dic 2005...

- **Anti-DNAn NEGATIVO**
- **C3: 151 mg/dl (N) C4: 24 mg/dl (N)**
- **Ac. Anti-: Sm, Ro, La, RNP:**

NEGATIVOS

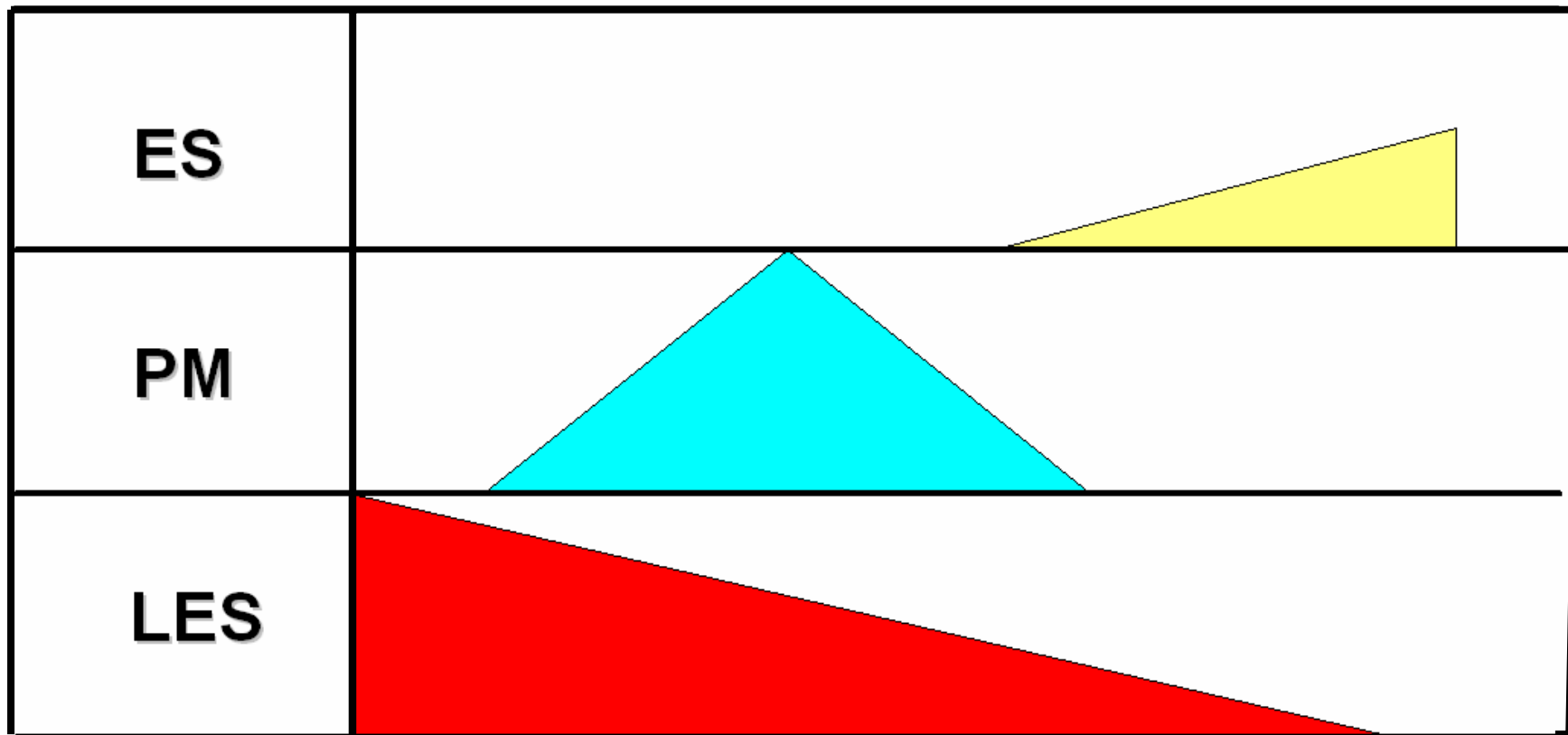
You have full text access to this content

A Juvenile Case of Overlap Syndrome of Systemic Lupus Erythematosus and Polymyositis, Later Accompanied by Systemic Sclerosis with the Development of Anti-Scl 70 and Anti-Ku Antibodies

Yukiko Nitta M.D.¹, Masahito Muramatsu M.D.²

Article first published online: 25 DEC 2001

DOI: 10.1046/j.1525-1470.2000.017005381.x



evolución

DIAGNÓSTICO

SD. DE SOLAPAMIENTO

(LES + PM + ES)



GRACIAS