

## **Relato de Caso – Síndrome de RUPHUS : uma excepcionalidade diagnóstica**

### **Case Report - RUPHUS Syndrome : a diagnostic exceptionality**

DOI:10.34119/bjhrv4n2-221

Recebimento dos originais: 30/02/2021

Aceitação para publicação: 30/03/2021

#### **Tayra Hostalacio Gomes Brito**

Acadêmica do sexto ano do Curso de Medicina

Instituição: Faculdade Ceres – FACERES de São José do Rio Preto (SP)

Endereço: Rua Julio Luis Pupim,172, Bairro Residencial Marcia, São José do Rio Preto (SP)

E-mail: tayrahgb@gmail.com

#### **Vitória Hassem**

Acadêmica do sexto ano do Curso de Medicina

Instituição: Faculdade Ceres – FACERES de São José do Rio Preto (SP)

Endereço: Rua José Picerni, 151, apartamento 52, Bairro Jardim Panorama, São José do Rio Preto (SP)

E-mail: vitoriahassem@hotmail.com

#### **Leticia Couto Santana**

Acadêmico do Curso de Medicina da Faculdade Ceres

Instituição: FACERES de São José do Rio Preto (SP)

Endereço: Rua Rio da Prata, 270, Bairro Montes Belos, São Luís de Montes Belos (GO).

E-mail: leticiacouto\_@hotmail.com

#### **Leticia Lorenzo Silva Hirota**

Acadêmico do sexto ano do Curso de Medicina da Faculdade Ceres

Instituição: FACERES de São José do Rio Preto (SP)

Endereço: Rua Antonio Marcos de Oliveira ,205, apartamento 64, Bairro Tarraf 2,São José do Rio Preto (SP)

E-mail: leticiahirota@hotmail.com

#### **Luis Felipe Villela Westin**

Acadêmico do sexto ano do Curso de Medicina da Faculdade Ceres

Instituição: FACERES de São José do Rio Preto (SP)

Endereço: Avenida JK, 1600, apartamento 164, Bairro Tarraf 2, São José do Rio Preto (SP).

E-mail: lfvwestin@gmail.com

#### **Leda Maria Hamed Farinazzo**

Acadêmico do sexto ano do Curso de Medicina da Faculdade Ceres

Instituição: FACERES de São José do Rio Preto (SP)

Endereço: Avenida Alberto Andalo 3220 apto31 , Bairro Centro ,São José do Rio Preto (SP).

E-mail: lmhfarinazzo@gmail.com

**Maria Eduarda Podboy Costa Junqueira**

Acadêmico do sexto ano do Curso de Medicina da Faculdade Ceres

Instituição: FACERES de São José do Rio Preto (SP)

Endereço: Rua Geraldo Batista do Prado 170, Bairro condomínio Village La Montagne.

São José do Rio Preto (SP).

E-mail: meduardapcj@hotmail.com

**RESUMO**

A síndrome de Rhupus é uma patologia em que ocorre a sobreposição do Lúpus Eritematoso Sistêmico e a Artrite Reumatóide, sendo iniciada com manifestações clínicas de uma das patologias para, posteriormente, iniciar a outra. O relato instiga a discussão acerca do diagnóstico e manejo das patologias, dando enfoque na complexidade terapêutica.

**Palavras-Chave:** Lúpus eritematoso sistêmico, Artrite Reumatóide, Poliartrite simétrica.

**ABSTRACT**

Rhupus syndrome is a pathology in which Systemic Lupus Erythematosus and Rheumatoid Arthritis overlap, starting with clinical manifestations of one of the pathologies and later starting the other. The report instigates the discussion about the diagnosis and management of pathologies, focusing on therapeutic complexity.

**Keywords:** Systemic Lupus Erythematosus; Rheumatoid Arthritis; Symmetrical Polyarthritis

**1 INTRODUÇÃO**

Doenças Reumáticas representam o conjunto de diferentes doenças que acometem o aparelho locomotor, ou seja, ossos, articulações, cartilagens, músculos, tendões e ligamentos, destes em até 25% dos pacientes com sintomas sistêmicos podem não ser definitivamente classificadas. Há casos em que há sobreposição de características clínicas de duas ou mais entidades específicas reconhecidas, em um cenário nomeado “síndrome de sobreposição”. A sobreposição de Lúpus Eritematoso Sistêmico (LES) e Artrite Reumatóide (AR) dá-se o de “Síndrome de Rhupus”.

Panush, relatou uma incidência de 0,09% de Rhupus entre 7000 casos de pacientes avaliados em um ano. Estes geralmente se desenvolvem clinicamente com AR ou LES e ao longo dos anos aparecem manifestações do outro, sendo caracterizada por uma poliartrite simétrica e erosiva, acompanhada por sinais e sintomas de LES e presença de anticorpos com alta especificidade, sendo os sintomas de AR mais frequentes, principalmente a poliartrite erosiva e nódulos reumatóides, enquanto que as manifestações de LES são geralmente menos comuns, como a fotossensibilidade, o rash malar, a alopecia e os sintomas constitucionais. Os doentes com Rúpus têm maior

incidência de poliartrite simétrica, principalmente das mãos, em comparação com os doentes com LES e artrite não erosiva. O edema articular, rigidez matinal e deformidade articular pode associar-se a nódulos reumatóides, defendendo alguns reumatologistas que a presença destes nódulos em doentes com LES é um fator de risco para Rúpus. Por ser uma síndrome de sobreposição entre LES e AR, podemos considerar esta doença quando são preenchidos os critérios diagnósticos de ambas as patologias. Existem poucos dados disponíveis acerca do tratamento do Rúpus. Uma vez que é uma doença que afeta uma minoria de doentes não existe evidência sobre a eficácia e segurança do tratamento. O objetivo de qualquer tratamento de artrite ou artralgia é reduzir a inflamação e a dor e melhorar a qualidade de vida. No presente artigo, descrevemos portanto, um caso conhecido como Síndrome de Rúpus, que foi excepcionalmente diagnosticado em consulta reumatológica.

## 2 OBJETIVO

Enfatizar a importância do diagnóstico em doenças reumáticas sobrepostas e a dificuldade do manejo clínico das mesmas.

## 3 MÉTODOS

Estudo descritivo básico (relato de caso): coleta de informações em prontuário “sistema MV” e revisão bibliográfica em bases de dados (“BVS” e livros).

## 4 DESCRIÇÃO DO CASO

Feminino, 57 anos, previamente hígida poliartrite desde 2017 (inicialmente em quadril, joelhos e tornozelo com posterior evolução para mãos) bem como lombalgia com características mecânicas. Os sintomas articulares foram não responsivos a Hidroxicloroquina (acometimento macular) e Metotrexate. Iniciaram – se lesões eritematodescativas recorrentes além de Fenômeno de Raynaud objetivo. Sendo então realizado exames complementares O RX mãos e punhos redução da densidade óssea periarticular, principalmente nas regiões radiocarpal e carpometacarpos. Observam-se já instaladas erosões em algumas articulações carpometacarpianas. Já os Laboratoriais: Proteína C Reativa = 13,9; VHS = 97; Fator Reumatoide Positivo; FAN reagente nuclear pontilhado grosso 1:640; Anti CCP = 71,3; Anti SM = 54,6 Anti RNP = 138. Importante ressaltar má resposta a terapia combinada com Leflunomida.

Diante dos achados para Lúpus Eritematoso Sistêmico e Artrite Reumatoide Soropositiva (com sorologia reagente e presença de erosões) concluída hipótese diagnóstica de “Síndrome de Ruyss”. Baseado em evidências, iniciada Azatioprina para controle dos sinais e sintomas.

## 5 DISCUSSÃO E CONCLUSÃO

No LES presença de artralgia e/ou artrite é vista em 75% a 85% dos casos ao diagnóstico e na maioria dos pacientes durante a evolução da doença. Embora não possua um padrão específico de acometimento, na maioria das vezes observa-se uma poliartrite simétrica aditiva, por vezes com rigidez matinal.

Enquanto no LES pode ocorrer uma artropatia deformante porém não erosiva na AR, esta não se apresenta. No entanto, a presença de uma poliartrite simétrica erosiva vista em exames de imagem, com positividade, em 65%, do fator reumatoide caracteriza a “Síndrome de Ruyss”. Tal entidade, observada em menos de 1% dos LES, tem pior resposta terapêutica.

A aquisição de imagens por ressonância magnética (RM) identifica um edema da cápsula e tenossinovite em pacientes com artropatia do LES, enquanto que, naqueles apresentando “Síndrome Ruyss” há sinais de sinovite aguda e erosiva.

Como terapia, o uso de Hidroxicloroquina é quase que obrigatório no LES e é medida eficaz na artropatia. A mesma medicação na AR é reservada para casos leves ou indiferenciados.

O uso de Metotrexate com doses elevadas seriadamente e com posterior adição ou substituição pela Leflunomida caso necessário é comum às duas condições.

Para pacientes com artrite persistente que não responde ao Metotrexato ou Leflunomida após três a seis meses de terapia, a Azatioprina pode ser a droga de escolha. A eficácia da azatioprina no controle da artrite associada ao LES é extrapolada nos resultados dos estudos de AR.

O caminho natural dessa situação na AR seria a prescrição de inibidores da TNF alfa porém estudos mostram que tal classe pode funcionar como “gatilho” para manifestações mais graves no LES.

Para pacientes com artrite refratária que não respondem a nenhuma das terapias discutidas acima, o Rituximabe pode ser usado. Isso é amplamente baseado em estudos observacionais que mostram uma redução na atividade da doença com Rituximabe.

Portanto , conclui-se que a síndrome de Rhupus , é um a entidade de complexo diagnostico, pela sobreposição de patologias reumáticas, e seu manejo clinico é um desafio devido a singularidade de cada paciente, somado as limitações que as drogas utilizadas atuam em cada patologia associada.

## REFERÊNCIAS

- 1- Simon JA, Granados J, Cabiedes J, et al. Clinical and immunogenetic characterization of Mexican patients with “rhupus”. *Lupus*. 2002;11:287–292.
- 2- Iaccarino L, Gatto M, Bettio S, et al. Overlap connective tissue disease syndromes. *Autoimmun Rev*. 2013;12:363–373.
- 3- Andrade-Ortega L, Irazoque-Palazuelos F, Munoz-Lopez S, et al. Efficacy and tolerability of rituximab in patients with rhupus. *Reumatol Clin*. 2013;9:201–205.
- 4- Tani C, D’Aniello D, Delle Sedie A, et al. Rhupus syndrome: assessment of its prevalence and its clinical and instrumental characteristics in a prospective cohort of 103 SLE patients. *Autoimmun Rev*. 2013;12:537–541.
- 5- Benavente EP, Paira SO. Rhupus: report of 4 cases. *Reumatol Clin*. 2011;7:333–335.
- 6- Appel GB, Jayne D. Lupus nephritis. In: Floege J, Johnson RJ, Feehaly J. *Comprehensive Clinical Nephrology*. 4th ed. St. Louis: Elsevier Saunders 2010: 308-321
- 7- Amezcua-Guerra LM. Overlap between systemic lupus erythematosus and rheumatoid arthritis: Is it real or just an illusion? *J Rheumatol* 2009;36(1):4-6
- 8- Santos R, Silva R, Malvar B, Pessegueiro P, Pires C. Nephrotic proteinuric in a patient with Rhupus. *Port J Nephrol Hypert* 2013;27(4):295-299
- 9- Pinto LF, Velasquez CJ, Prieto C, et al. Rituximab induces a rapid and sustained remission in Colombian patients with severe and refractory systemic lupus erythematosus. *Lupus*. 2011;20:1219–1226.