

Síndrome de *overlap* (lupus eritematoso sistémico asociado a síndrome de Sjögren) en una anciana de 76 años de edad

F.J. Fernández de Santiago^a, A. Cacho^a, J.L. Conte^a, V. del Villar^b, A. del Villar^b y J. Medina^b

^aResidencia Sagrada Familia. Arcos de Jalón. Soria.

^bDepartamento de Patología General. Escuela de Fisioterapia de Soria. Universidad de Valladolid. Soria. España.

RESUMEN

Se realiza un seguimiento durante 6 años a una mujer de 76 años en la que clínicamente se sospecha la presencia de síndrome de Sjögren. De forma repentina desarrolla características clínicas y serológicas de lupus eritematoso sistémico. El lupus del anciano es un subtipo de lupus de características clínicas diferentes, y su curso es más benigno que en pacientes jóvenes.

Palabras clave

Overlap. Lupus. Sjögren. Anciano.

Overlap syndrome (systemic lupus erythematosus associated with Sjögren's syndrome) in a 76-years-old woman

ABSTRACT

A 76-years-old woman, who had been followed up for six years for possible primary Sjögren's syndrome, is reported. She suddenly developed serological and clinical characteristics of systemic lupus erythematosus (SLE). SLE in the elderly constitutes a different clinical subtype with a milder course than in young patients.

Key words

Overlap. Lupus. Sjögren. Elderly.

INTRODUCCIÓN

El lupus eritematoso sistémico (LES) es una enfermedad de etiología desconocida en la que se produce una lesión tisular y citológica por el depósito de autoanticuerpos e inmunocomplejos de carácter patógeno¹. La asociación de uno o varios factores externos (estímulos me-

dioambientales, infecciosos, hormonales o enfermedades intercurrentes) con uno o más componentes del sistema inmunológico de un individuo genéticamente predispuesto puede dar lugar a una respuesta alterada de naturaleza autoinmune².

El 90% de los afectados suelen ser mujeres en edad fértil, aunque también puede afectar a ancianos. Alrededor del 15% del total de casos de LES se presenta en mayores de 50 años, lo que permite considerarlo un subgrupo de características clínicas y evolución diferente conocido por LES de comienzo tardío. Así, en la serie de Maddison³, el 17% de los pacientes con LES es mayor de 60 años, el 12% en la casuística de Formiga et al⁴ y el 18% en la serie de Catoggio et al⁵.

El comienzo tardío del LES es una parte importante del espectro del LES en el que se consideran dos opciones etiopatogénicas: a) que sea una entidad distinta con base en diferencias genéticas, asociándose el comienzo tardío con HLADR3³, y b) que sea consecuencia de los cambios inmunitarios relacionados con la edad⁶⁻⁸.

El LES de comienzo tardío presenta una serie de características que lo diferencian del que aparece en pacientes más jóvenes⁹; su presentación clínica es diferente y su curso es más benigno⁴. Es de comienzo insidioso, por lo que el diagnóstico suele retrasarse (40 meses en pacientes mayores de 50 años comparado con 18 meses en pacientes jóvenes³). En algunas ocasiones inicia con un cuadro que semeja una polimialgia reumática, lo que indicaría un cierto grado de miopatía subyacente. Entre las manifestaciones prevalentes en el LES tardío destacan la afección pulmonar, la serositis, el síndrome seco y los anticuerpos anti-Ro y anti-La^{3,5}.

Ward et al¹⁰, en un metaanálisis de los pacientes con LES de comienzo tardío, observan una significativamente mayor frecuencia de serositis, afección pulmonar intersticial, anticuerpos anti-La y síndrome de Sjögren. Cervera et al¹¹ observan una disminución significativa de la frecuencia de exantema, fotosensibilidad, artritis, nefropatía y trombosis en el subgrupo de comienzo tardío.

Correspondencia: F.J. Fernández de Santiago.
Residencia Sagrada Familia. Paseo Isabel la Católica, s/n.
42250 Arcos de Jalón. Soria. España.

Recibido el 30-5-02; aceptado el 12-2-03.

El diagnóstico de LES tardío no es sospechado en el anciano con enfermedad debilitante, especialmente cuando la pleuropericarditis no es manifiesta. El diagnóstico suele establecerse con un considerable retraso después de extensas evaluaciones diagnósticas, apoyado por la presencia de anticuerpos anti-ADN¹². En caso de derrame pleural, los elevados niveles de anticuerpos anti-ADN y anti-Sm sugieren que el derrame es resultado de una serositis por LES¹³.

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de una anciana de 76 años de edad, institucionalizada desde hace 3 años y que ya antes de su institucionalización acudía con asiduidad a su médico de cabecera por múltiples síntomas abigarrados.

Como antecedentes personales presenta fibrilación auricular, hipertensión arterial, hernia de hiato, glaucoma, coroidosis miópica, hiperhidrosis facial, obesidad, lumbalgia crónica, apendicectomía y algias faciales atípicas. En la historia clínica de la paciente queda reflejada (año 1996) la presencia de tos seca, disminución de la secreción salivar con trastornos de somatización y distimia. Dos años después aparecen algias musculares generalizadas, calificadas por la paciente según la escala de valoración verbal, como dolor insoportable. Continúa con depresión/ansiedad y trastornos de somatización. Persiste la sequedad de la mucosa oral y, ante la presencia de títulos elevados de autoanticuerpos ANA y test de Shimer positivo, se sospecha el diagnóstico de síndrome de Sjögren. La paciente no consiente en realizar sialografía ni biopsia de glándulas salivales. Las molestias persisten en el tiempo, con frecuentes visitas a diversos especialistas y médicos de cabecera, sin obtener mejoría de sus síntomas. En septiembre de 2001 presenta un episodio de artritis con derrame articular en tobillos y rodillas de carácter inflamatorio, con títulos elevados de ANA, anti-ADN y anti-Ro; los anticuerpos antitiroideos son también positivos, así como el factor reumatoide. El resto de las exploraciones no presenta hallazgos de interés.

Ante estos datos (oligoartritis inflamatoria, ANA positivos, anti-ADN positivos, anti-Ro positivos, anticuerpos antitiroideos y factor reumatoide positivo) se diagnostica a la paciente de enfermedad inflamatoria del tejido conectivo con *overlap* LES más Sjögren, instaurándose tratamiento médico y rehabilitador a base de dosis bajas de corticoides, antipalúdicos, antiinflamatorios, analgésicos, lágrimas artificiales, enjuagues frecuentes de boca, chupar caramelos de limón sin azúcar y medidas físicas antiálgicas.

La paciente ha sufrido varios episodios de agudización de su artritis que han requerido aumentos de la dosis de corticoides, candidiasis oral, trombosis venosa profunda de miembro inferior derecho, con anticoagulante lúpico y anticuerpos anticardiolipina positivos que requieren anti-

coagulación permanente, y la aparición de 3 nódulos subcutáneos de 5 × 5 cm de diámetro, dolorosos a la palpación en zona proximal de extremidades derechas (tanto inferior como superior) y en abdomen, lo que sugiere la presencia de una paniculitis lúpica (que ha mejorado notablemente con la aplicación de frío local).

CONCLUSIÓN

Nos encontramos frente a un caso diagnosticado de LES tardío por la presencia de autoanticuerpos en una paciente con sospecha clínica previa de síndrome de Sjögren. En Medline sólo hemos encontrado un trabajo en el que se describe el desarrollo de un LES tardío en una anciana de 65 años de edad con síndrome de Sjögren de 10 años de evolución¹⁴.

En ancianos con enfermedad debilitante y a falta de manifestaciones articulares o cutáneas, la positividad analítica de los ANA con patrón moteado es de gran ayuda en el diagnóstico de una enfermedad poco frecuente como es el LES de comienzo tardío.

BIBLIOGRAFÍA

1. Hahn BH. Lupus eritematoso sistémico. En: Braunwald E, Fauci AS, Kasper DL, Hanser SL, Longo, DL, Jameson JL, editores. *Principios de Medicina Interna*. Madrid: Mc Graw-Hill, 2001; p. 2247-54.
2. Vilardel M. Lupus. En: Guardia J, Grau JM, Net A, editores. *Medicina Interna Fundamental*. Barcelona: Springer-Verlag Ibérica S.A., 1998; p. 700-4.
3. Maddison PJ. Systemic lupus erythematosus in the elderly. *J Rheumatol* 1987;14:182-7.
4. Formiga F, Moga I, Pac M, Mitjavila F, Rivera A, Pujol R. Mild presentation of systemic lupus erythematosus in elderly patients assessed by SLE-DAI. *SLE Disease Activity Index*. *Lupus* 1999;8(6):462-5.
5. Catoggio LJ, Skinner RP, Smith G, Maddison PJ. Systemic lupus erythematosus in the elderly: clinical and serological characteristics. *J Rheumatol* 1984;11:175-81.
6. Ulla Anés M, Del Villar Sordo V, Morán Sánchez JC, et al. El envejecimiento y el sistema inmune. *Geriátrika* 1995;11:13-21.
7. Ulla Anés M, Del Villar Sordo V, Fernández de Santiago FJ, et al. Senescencia y fenómenos autoinmunes en la población geriátrica. *Geriátrika* 1996;12:21-9.
8. Kammer GM, Mishra N. Systemic lupus erythematosus in the elderly. *Rheum Dis Clin North Am* 2000;26:475-92.
9. Manzano Espinosa L, Yeba Bango M. Otras enfermedades del tejido conjuntivo. En: Martín F, editor. *Medicina interna en el paciente geriátrico*. Vol II (XI). Madrid: Saned S.A., 1989; p. 103-4.
10. Ward MM, Polisson RP. A meta-analysis of the clinical manifestations of older-onset systemic lupus erythematosus. *Arthr Reum* 1989;32:1226-32.
11. Cervera R, Khamashtaa MA, Font J, Sebastiani GD, Gil A, Lavilla P, et al. Systemic lupus erythematosus. Clinical and immunologic patterns of disease expression in a cohort of 1.000 patients. *Medicine* 1993;72:113-24.
12. Baer AN, Pincus T. Occult systemic lupus erythematosus in elderly men. *JAMA* 1983;249:3350-2.
13. Takeda N, Ihn M, Taremoto S. Markedly increased levels of IL 6 and CA 125 in pleural fluid of an elderly person with overlap syndrome of sclerosis and systemic lupus erythematosus. *Age Ageing* 2001;30:171-9.
14. Satoh M, Yamagata H, Watanabe F, Nakayama S, Ogasawara T, Tojo T, et al. Development of anti sm and anti-DNA antibodies followed by clinical manifestation of systemic lupus erythematosus in elderly woman with long-standing Sjögren's syndrome. *Lupus* 1995;4:63-5.