



UNIVERSIDADE FEDERAL DO RIO DE JANEIRO
HOSPITAL UNIVERSITÁRIO CLEMENTINO FRAGA FILHO
SERVIÇO DE DERMATOLOGIA



Síndrome de Sobreposição: Relato de Caso

Carolina Piccinini Silva

Prof^a Nurimar Fernandes

Prof^a Tullia Cuzzi

Prof^a Danielle Quintella



Caso Clínico

ID

- Feminino, 25 anos, negra

QP

- “manchas no corpo”

HDA

- Há um ano evoluindo com lesões acrômicas, difusas e pruriginosas em tronco e membros, episódios de febre vespertina, alopecia, artralgia mais intensa ao acordar, além de fadiga, astenia e perda de peso, principalmente nos últimos três meses
- (15 kg, e um total de 22 kg em um ano)



Caso Clínico

HPP e
HPS

- Febre Reumática 2020
- Trombose Venosa Profunda bilateral em membros inferiores 2020
- G2P2A0
- Nega alergias e uso de medicações
- Nega tabagismo, etilismo e uso de drogas









Impressão Clínica

**Lúpus
Eritematoso
Sistêmico**

**Esclerose
Sistêmica**

MULHER JOVEM

ARTRALGIA

ALOPÉCIA DIFUSA

FEBRE, ASTENIA, ADINAMIA

HISTÓRIA TVP

MULHER JOVEM

RAYNAUD, RIGIDEZ

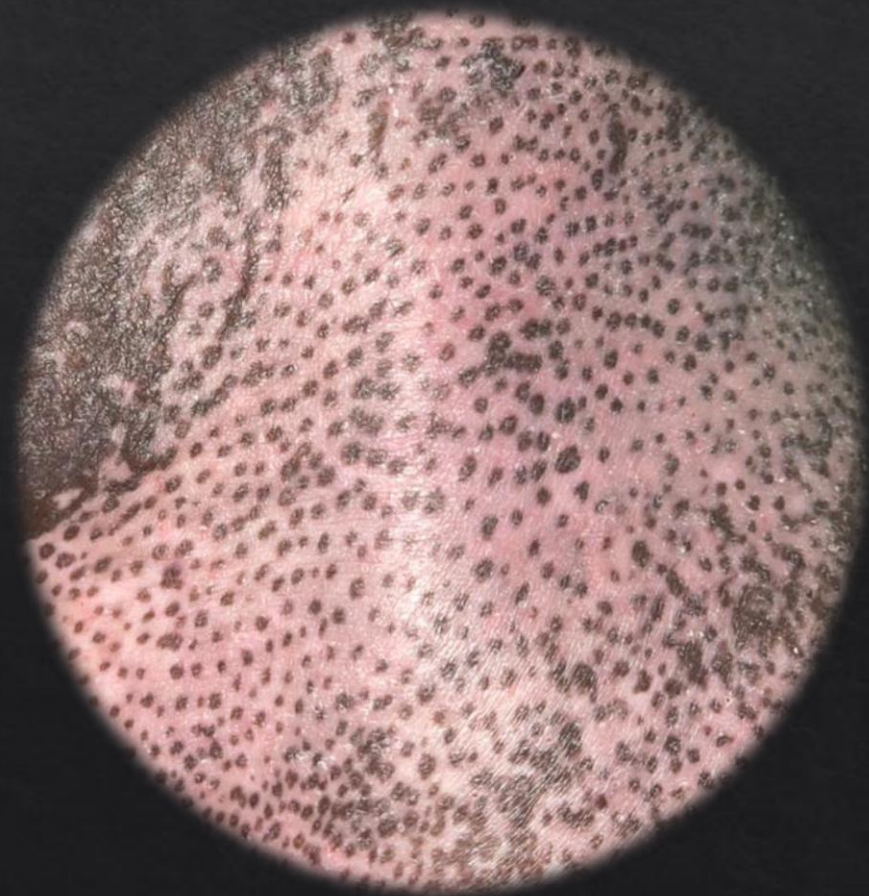
ASTENIA, ADINAMIA

LESÕES “SAL E PIMENTA”



“Sal e Pimenta” ou “Pseudovitiligo”

- Achado cutâneo na Esclerose Sistêmica (ES) ou única manifestação dermatológica
- Associação com prurido não é incomum





Exames Complementares

Laboratório

- Hemograma, PCR, Complemento
- Sorologias
- Urina I, Spot Urinários

Histológico

- Biópsia Cutânea (2 sítios)

Anticorpos

- FAN, Anti DNA, ANTI SM, ANTI RNP, ANTI FOSFOLÍPIDES, ANTI RO, ANTI LA, ANTI SCL70, ANTI CENTROMERO

Imagem

- Capilaroscopia, TC tórax, EDA
Ecocardiograma



Resultados

FAN REATOR:

>1:640

PONTILHADO FINO DENSO
PLACA METAFÁSICA POSITIVA

ANTI SM **POSITIVO**

ANTI SCL70 **POSITIVO**

ANTI BETA2
GLICOPROTEÍNA 1 IGM E
IGG **POSITIVOS**

TC TÓRAX:
**ALTERAÇÕES
ENFISEMATOSAS**

C4 **CONSUMIDO**

CAPILAROSCOPIA:
“PRAIA VAZIA”



Capilaroscopia

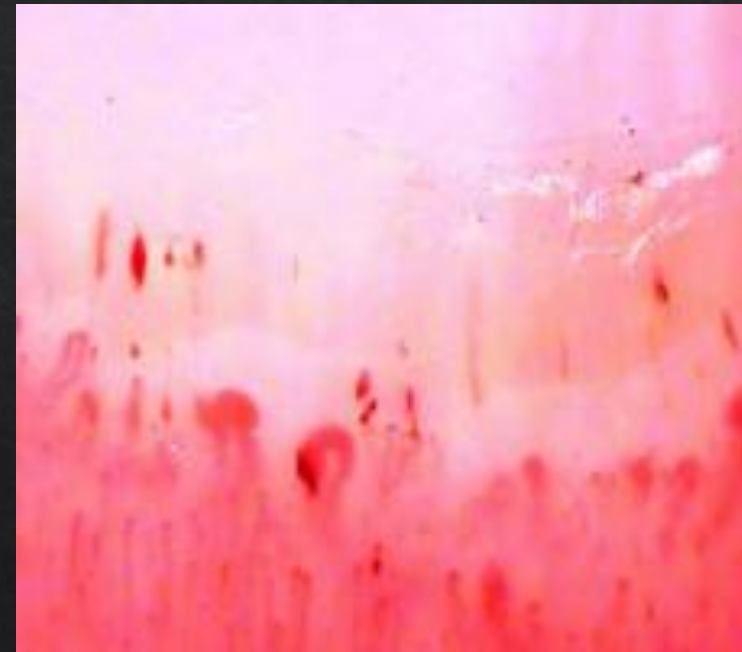
- Método de imagem não invasivo, baixo custo e reprodutível
- Avaliação da microcirculação periférica
- Diagnóstico da ES: micro-hemorragias, capilares ectasiados, megacapilares e **áreas avasculares** (“praia vazia”)



EXAME



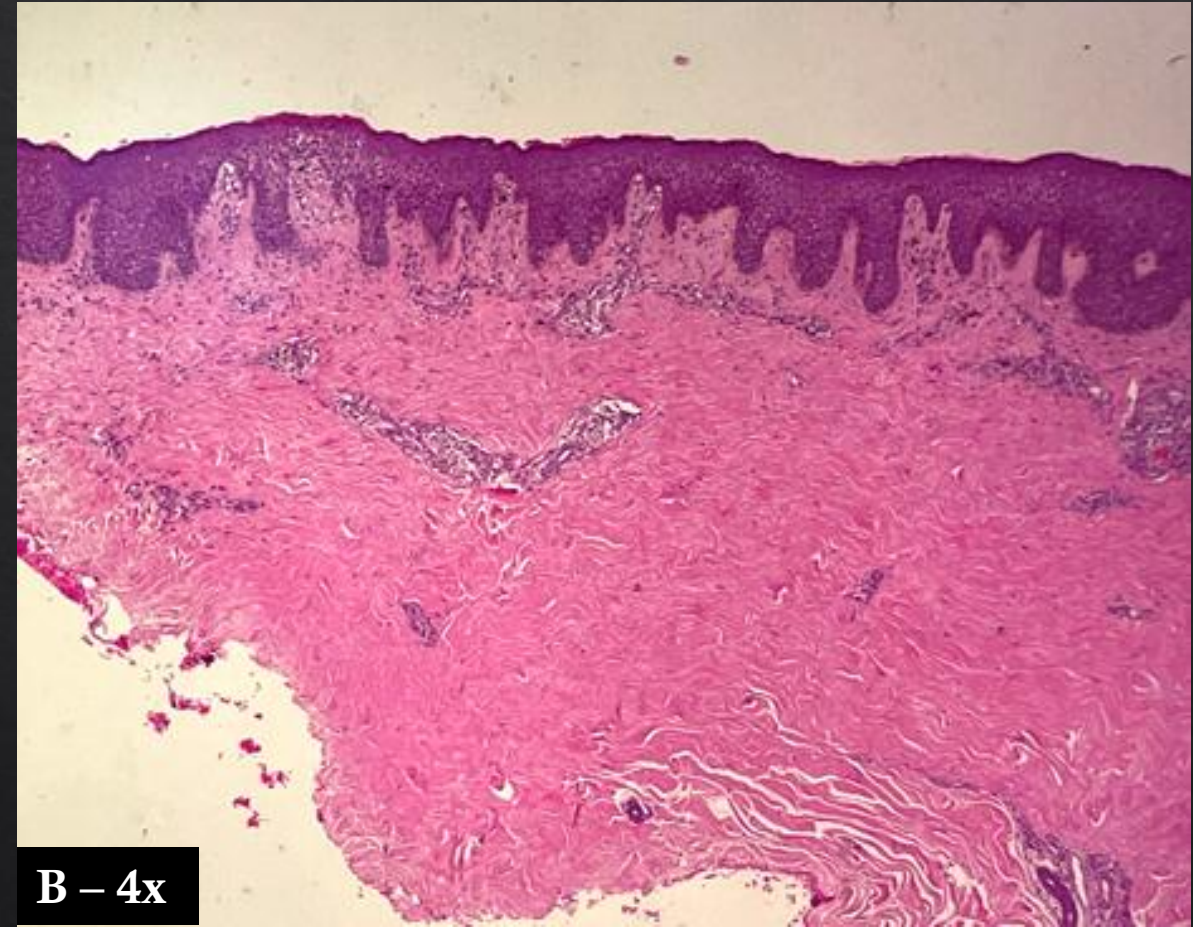
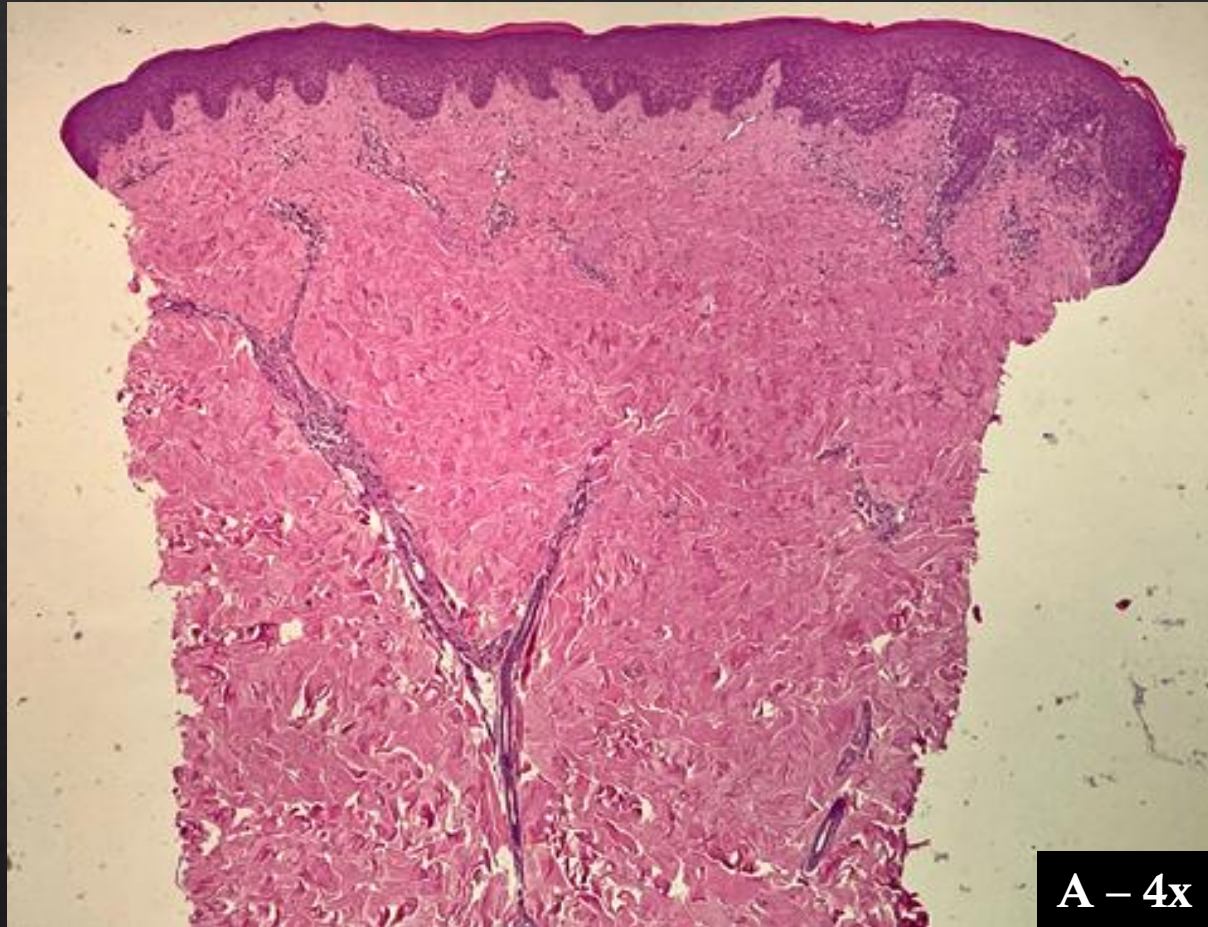
ASPECTO NORMAL



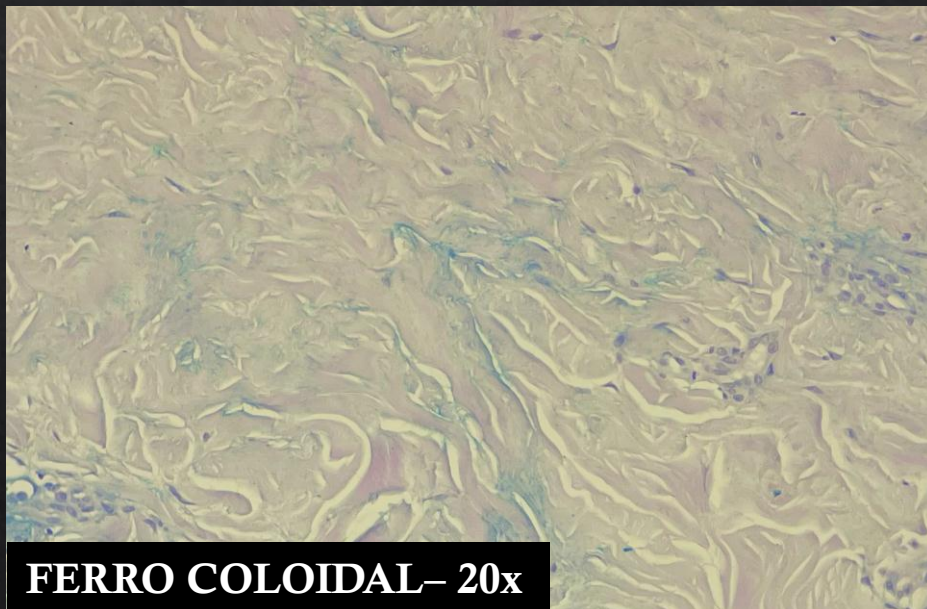
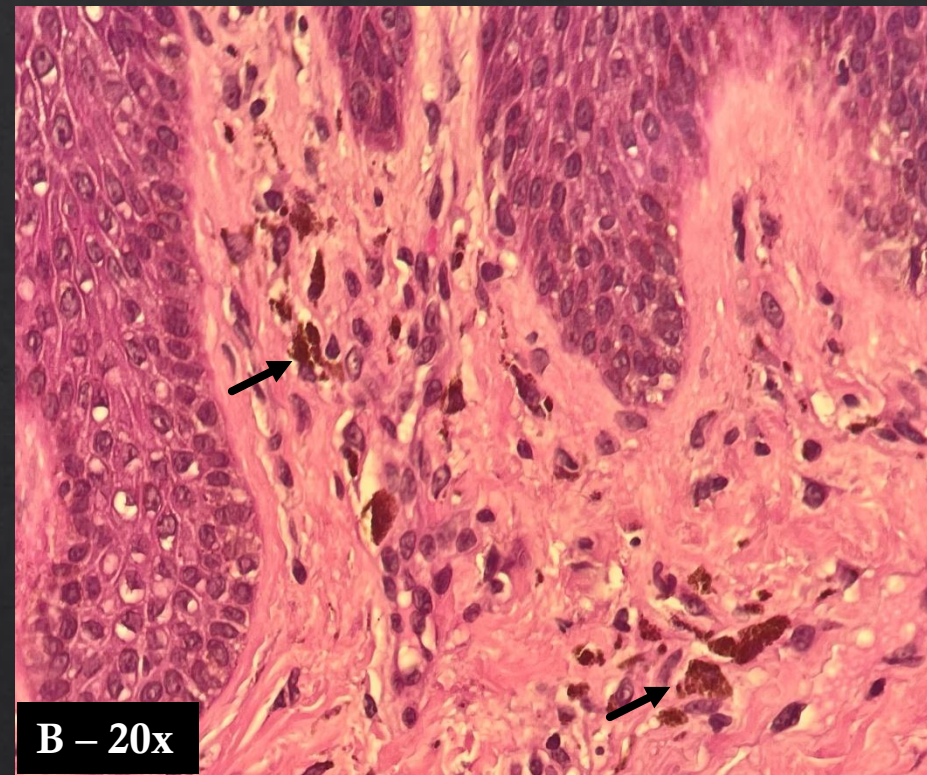
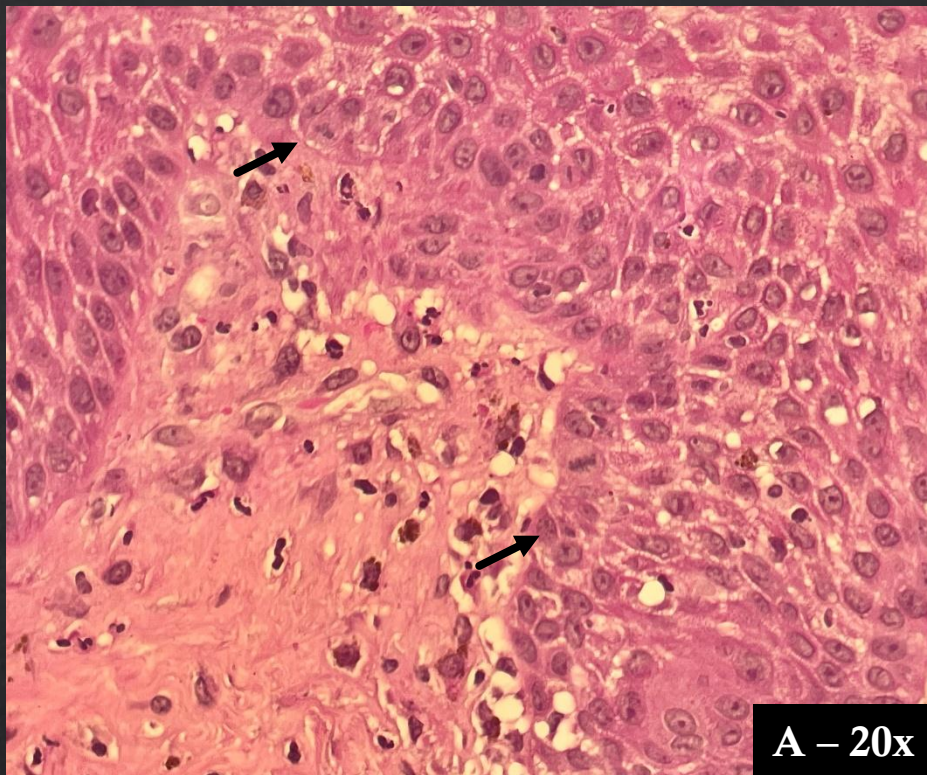
ASPECTO NA ES



Biópsia Cutânea: Dorso Superior (A) e Abdome Anterior (B)



- Esclerose Dérmica



- A: Alteração vacuolar da camada basal, alguns neutrófilos e seus restos
- B: Incontinência Pigmentar
- Ferro Coloidal: Aumento focal de mucina na derme (amostras A e B)



Diagnóstico

Lúpus Eritematoso Sistêmico

American College of Rheumatology / European League Against Rheumatism 2019

CRITÉRIOS	PONTOS
FAN > 1:80	Critério de Entrada
ANTI SM +	6
ANTI B2GP1 +	2
C4 Diminuído	3
Alopecia não cicatricial	2
Artralgia e Rigidez Matinal	6
Febre	2

Diagnóstico: ≥ 10 pontos
(PELO MENOS UM CLÍNICO)



Diagnóstico

Lúpus Eritematoso Sistêmico

American College of Rheumatology / European League Against Rheumatism 2019

21 pontos

Diagnóstico: ≥ 10 pontos
(PELO MENOS UM CLÍNICO)



Diagnóstico

Esclerose Sistêmica

Clínico, Histopatológico e Sorológico

HISTÓRIA E SINAIS CLÍNICOS

CAPILAROSCOPIA ANORMAL

ANTI-SCL 70 POSITIVO (ALTOS TÍTULOS)

BIOPSIA DE PELE 2 SÍTIOS: ESCLEROSE DÉRMICA



Diagnóstico Diferencial

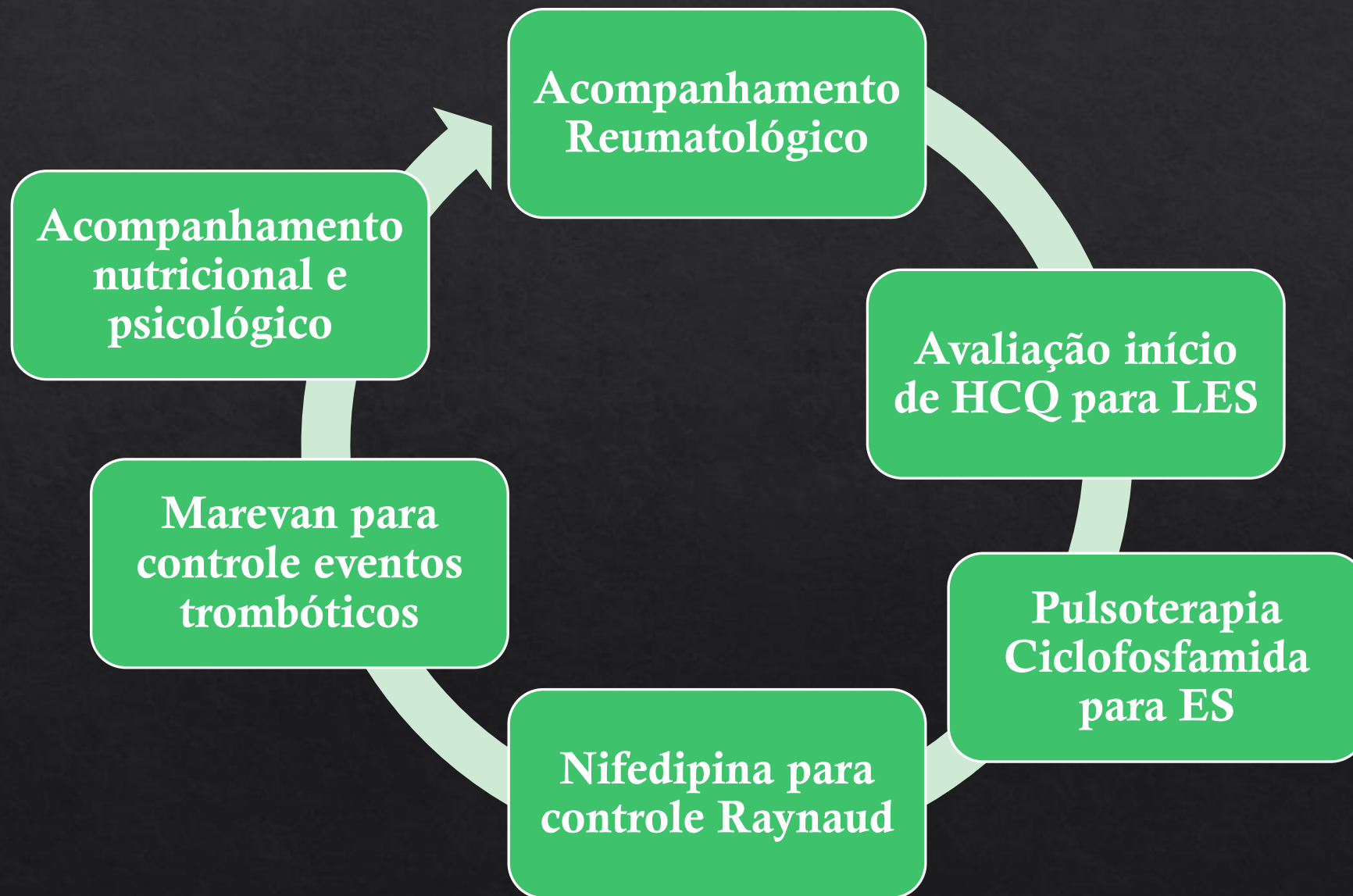
**SÍNDROME DE
SOBREPOSIÇÃO
“OVERLAP SYNDROME”**

**DOENÇA MISTA
DO TECIDO
CONJUNTIVO**

**ANTI RNP:
NEGATIVO**



Tratamento





Síndrome de Sobreposição

Esclerose Sistêmica e Lúpus Eritematoso Sistêmico

▪ *Overlap Sydrome*: critérios de **duas ou mais** doenças do tecido conjuntivo

▪ ES pode sobrepor: Sjögren, Polimiosite, Dermatomiosite, Artrite Reumatoide e **LES**

▪ ES/LES é **incomum**, mais frequente em **mulheres jovens**



Síndrome de Sobreposição

Esclerose Sistêmica e Lúpus Eritematoso Sistêmico

Evolução Grave



Acompanhamento Clínico Rigoroso

Anticorpos antifosfolípides positivos:

↑ chance de eventos vasculares
(hipertensão pulmonar, infarto digital)



**Anti Beta2 GP1
IgM e IgG**



Síndrome de Sobreposição

Esclerose Sistêmica e Lúpus Eritematoso Sistêmico

Opções terapêuticas: corticoterapia sistêmica, metotrexate, azatioprina, associados também a vasodilatadores

Prognóstico reservado

Diagnóstico precoce → Aumento sobrevida



Motivos da Apresentação

Apresentar síndrome rara e grave

Destacar a importância do quadro cutâneo no diagnóstico de doenças sistêmicas complexas



Referências

1. Alharbi S, et al. Epidemiology and Survival of Systemic Sclerosis/Systemic Lupus Erythematosus Overlap Syndrome. J Rheumatol 2018, 45(10): 1406-1410.
2. Foocharoen C, et al. Clinical characteristics of scleroderma overlap syndromes: comparisons with pure scleroderma. Int J Rheum Dis. 2016, 19(9):913-923.
3. Pauling JD, Skeoch S, Paik JJ. The clinicoserological spectrum of inflammatory myopathy in the context of systemic sclerosis and systemic lupus erythematosus. Indian J Rheumatol. 2020, 15(6):81-90.
4. Peoples C, et al. Gender differences in systemic sclerosis: relationship to clinical features, serologic status and outcomes. J Scleroderma Relat Disord. 2016, 1(2): 177–240.
5. Rosário e Souza EJ, Kayser C. Capilaroscopia periungueal: relevância para a prática reumatológica. Rev Bras Reumatol 2015, 55(3):264–271.



Referências

6. Sampaio AL, Bressan AL, Vasconcelos BN, Gripp AC. Manifestações cutâneas associadas a doenças sistêmicas --- Parte I. Anais Brasileiros de Dermatologia 2021;96(6):655---671
7. Sapkota B e Al Khalili. Mixed Connective Tissue Disease. StatPearls Publishing LLC 2022.
8. Shah R, et al. Overlap syndrome of systemic sclerosis and systemic lupus erythematosus with renal involvement. Intern Med J. 2021, 51(6):997-998.
9. Solanki KK, et al. Clinical utility of hypo- and hyperpigmentation of skin in diffuse cutaneous systemic sclerosis. Int J Rheum Dis 2017, 20(6):767-773.
10. Xie X, et al. Scleroderma-associated thrombotic microangiopathy in overlap syndrome of systemic sclerosis and systemic lupus erythematosus A case report and literature review. Medicine Baltimore 2020, 99(41).



Obrigada

| carol_piccinini@terra.com.br