

Síndrome de superposición de dermatomiositis y lupus eritematoso sistémico en una mujer adulta

Dermatomyositis and systemic lupus erythematosus overlap syndrome

Eliecer González Valdéz^{1*} <https://orcid.org/0000-0003-0080-8096>

Miguel Ángel Amaró Garrido² <https://orcid.org/0000-0002-0532-9273>

Tatiana Hernández González¹ <https://orcid.org/0000-0002-6693-5840>

¹ Hospital General Provincial Camilo Cienfuegos. Sancti Spíritus. Cuba.

² Policlínico Universitario Juana Naranjo León. Sancti Spíritus. Cuba.

*Autor para la correspondencia. Correo electrónico: geliecer752@gmail.com

RESUMEN

Se presenta el caso de una fémina de 58 años diagnosticada con lupus eritematoso sistémico, que acude al Servicio de Medicina Interna diagnosticada con debilidad muscular, mialgias, artralgias, erupciones cutáneas, al examen físico mostró signos de dermatomiositis, como eritema en heliotropo, pápulas de Gottron, úlceras orales y micosis cutáneas. Exámenes complementarios revelaron anticuerpos antinucleares, creatina cinasa, elevados, tras el diagnóstico del síndrome de superposición de dermatomiositis y lupus eritematoso sistémico, se inició tratamiento, con evolución clínica favorable. Se evidenció la importancia de un seguimiento prolongado, terapias inmunosupresoras que permitió controlar la enfermedad.



Palabras clave: dermatomiositis; lupus eritematoso sistémico; enfermedades autoinmunes; inmunoterapia

ABSTRACT

The case report of an 58 years female is diagnosed with systemic lupus erythematosus. She went to the Internal Medicine service with muscular weakness, myalgia, arthralgia, and skin rashes. Physical examination revealed signs of dermatomyositis, such as heliotrope rash, Gottron's papules, oral ulcers, and cutaneous mycoses. Additional tests revealed elevated antinuclear antibodies and creatine kinase levels. After a diagnosis of overlap syndrome due to dermatomyositis and systemic lupus erythematosus, treatment was initiated, with favorable clinical outcome. The importance of prolonged follow-up and immunosuppressive therapies that allow control of the disease was evident.

Keywords: dermatomyositis; systemic lupus erythematosus; autoimmune diseases; immunotherapy

Recibido: 14/10/2024

Aprobado: 13/06/2025

Introducción

El término "síndrome superpuesto" se refiere a la coexistencia de dermatomiositis o polimiositis con otras enfermedades del tejido conectivo, como la enfermedad mixta del tejido conectivo, el síndrome de Sjögren, la artritis reumatoide y el lupus



eritematoso sistémico. Estas entidades comparten mecanismos inmunológicos y manifestaciones clínicas, lo que dificulta su diagnóstico. La dermatomiositis y la polimiositis son trastornos inflamatorios musculares que causan debilidad proximal simétrica y alteraciones cutáneas, como el eritema en heliotropo y el signo de Gottron. Estas condiciones provocan una debilidad progresiva que afecta la movilidad y la calidad de vida. Por otra parte, el lupus eritematoso sistémico es una enfermedad crónica que puede afectar diversos órganos y sistemas, donde presenta síntomas inespecíficos como fatiga y fiebre, lo que complica su diagnóstico.^(1,2)

Desde el punto de vista inmunológico, estos pacientes suelen tener una variedad de autoanticuerpos, como el anti-Jo1 y anticuerpos antinucleares. Sin embargo, su presencia no siempre indica la gravedad de la enfermedad ni garantiza la efectividad del tratamiento. En cuanto al manejo terapéutico, aunque los corticosteroides e inmunosupresores son eficaces, la medicación debe adaptarse tanto a las manifestaciones musculares como sistémicas.^(3,4,5) El síndrome de superposición de dermatomiositis/polimiositis y lupus eritematoso sistémico es infrecuente y plantea un riesgo mayor de complicaciones sistémicas, como enfermedades pulmonares intersticiales e insuficiencia renal, lo que subraya la importancia de un enfoque multidisciplinario.^(6,7) Dado el número limitado de informes sobre esta entidad, se presentan a continuación los hallazgos clínicos, estudios complementarios, conducta terapéutica y evolución de un caso poco frecuente de un síndrome de superposición de dermatomiositis y lupus eritematoso sistémico.

Caso Clínico

Se describe el caso de una paciente femenina de 58 años, con antecedentes de lupus eritematoso sistémico diagnosticado tres años antes, la cual había estado en tratamiento regular con cloroquina (150 mg) y prednisona (10 mg) diarios en dosis de mantenimiento, acudió a consulta refiriendo debilidad progresiva en los últimos tres meses, que afectaba miembros superiores e inferiores, en particular ambos hombros; la debilidad se acompañaba de mialgias generalizadas y artralgias simétricas en las



articulaciones de los miembros superiores y coxofemorales, además, mencionó dificultades leves para deglutir alimentos sólidos y líquidos.

El inicio de este cuadro clínico coincidió, según refiere, con la aparición de una erupción cutánea de coloración roja más intensa de lo habitual en la cara y el tórax superior, acompañada de prurito. Al examen físico, se observó un exantema eritematoso que comprometía la cara, tórax y miembros superiores. Ante estos hallazgos clínicos, se decidió su ingreso en el Servicio de Medicina Interna para la realización de estudios diagnósticos y el inicio de tratamiento adecuado.

Durante la exploración física detallada se encontró una coloración eritematosa en la cara y párpados, con edema periorbitario, característico del exantema en heliotropo (**fig.1**).



Fig. 1. Exantema en heliotropo con edema periorbitario, característico de la dermatomiositis.

Se observaron lesiones eritematosas sobre las articulaciones de las manos y elevadas sobre los nudillos (signo de Gottron), así como pápulas en región de ambos codos (pápulas de Gottron).(**fig. 2a,2b**)



fig. 2a. Exantema eritematoso conocido como signo de Gottron



Fig. 2b. Pápulas de Gottron elevadas sobre los codos

También se apreció un exantema pronunciado en áreas fotoexpuestas, con distribución en "V" en el tórax anterior y en la parte posterior del cuello y hombros (signo del chal). Se identificaron telangiectasias y edema periungueal en los lechos ungueales de los miembros superiores.(**fig. 3**)



Fig. 3. Telangiectasias y los lechos ungueales en los miembros superiores

Además, durante la palpación de la glándula tiroidea, las maniobras de Quervain y Lahey se encontró un aumento de volumen tanto en el cuerpo tiroideo como en ambos lóbulos, además el examen bucal mostró úlceras activas en la cavidad oral, con lesiones blanquecinas en la lengua y el paladar blando y micosis en grandes pliegues que comprometían ambas axilas y la región mamaria.

Según los análisis de laboratorio iniciales el hemograma y leucograma mostraron diferencias dentro de los límites normales, al igual que el perfil hepático, renal y la proteinuria de 24 horas. Los estudios inmunológicos fueron positivos para anticuerpos antinucleares (ANA), mientras que los niveles de complementos C3 y C4 fueron bajos. La creatinina cinasa (CK) presentó un ligero aumento. Los niveles de hormonas tiroideas se encontraron dentro de rangos normales.

En el marco de los estudios imagenológicos, se realizó una ecografía tiroidea que reportó un aumento del volumen de la glándula, acompañado de una distorsión en la ecotextura del parénquima. Se observaron múltiples nódulos a lo largo de su extensión, con tamaños variables y márgenes irregulares; el nódulo mayor medía 11 mm en su dimensión mayor, localizado en el lóbulo izquierdo, también, se identificaron estructuras vascularizadas adyacentes a las lesiones nodulares, evidenciadas durante el examen Doppler.



Por otro lado, la esofagogastroduodenoscopia mostró la presencia de una gastritis eritematosa antral, en tanto que, la electromiografía indicó alteraciones compatibles con miopatías agudas. Se procedió a realizar una biopsia por aspiración con aguja fina de uno de los nódulos tiroideos, cuyo análisis resultó compatible con un bocio multinodular eutiroideo, al mismo tiempo, se tomaron muestras de piel y músculo para biopsia en la región del tórax anterior, las cuales mostraron un infiltrado celular inflamatorio perianexial y perivascular, así como, vacuolización difusa y adelgazamiento de la epidermis, estos hallazgos confirmaron el diagnóstico de dermatomiositis.

El caso fue discutido en colectivo médico, y los hallazgos clínicos, de laboratorio y de imagen fueron evaluados según los Criterios de Clasificación para Miopatías Inflamatorias.⁽²⁾ Con base en estos criterios y la presentación clínica, se concluyó que se trataba de un síndrome de superposición de dermatomiositis y lupus eritematoso sistémico, de etiología no precisada.

Se inició tratamiento con metilprednisolona intravenosa a razón de 1 gramo diario durante tres días, seguido de prednisona oral (1-2 mg/kg/día, equivalente a 60 mg). Se mantuvo la cloroquina como terapia de base, y se añadió levotiroxina sódica (0,1 mg diario) debido a la disfunción tiroidea. Asimismo, se prescribieron antimicóticos sistémicos por vía oral y tópicos durante 10 días para el manejo de las micosis. En la primera semana de tratamiento, la paciente experimentó una remisión parcial de la debilidad muscular, con disminución notable de las artralgias y mialgias. El prurito desapareció casi por completo, y el exantema eritematoso se redujo en intensidad. Al final de la tercera semana, las micosis habían desaparecido, y la disfagia mejoró.

Durante la hospitalización, se realizaron estudios adicionales de laboratorio y pruebas de imagen para descartar neoplasias malignas, todos los cuales resultaron negativos. Dado que la evolución fue favorable, la paciente fue dada de alta con seguimiento ambulatorio en consulta externa. Después de dos meses de seguimiento, no fue posible reducir la dosis de prednisona, pues, al intentar disminuirla, la paciente presentaba otra vez debilidad en los miembros superiores, junto con el retorno de las



mialgias y artralgias. Como resultado, se inició tratamiento con metotrexato subcutáneo a una dosis de 25 mg/m² semanal, a pesar de los riesgos de inmunosupresión, tras evaluar los beneficios en relación con los riesgos. Hasta la fecha, la paciente no ha requerido reingresos hospitalarios por complicaciones asociadas.

En la presentación de este caso clínico, se obtuvo el consentimiento informado de la paciente para los procedimientos realizados, la autorización de esta para la publicación del informe e imágenes obtenidas, lo cual aseguró la confidencialidad y el respeto a su autonomía.

Discusión

El síndrome de superposición de dermatomiositis y lupus eritematoso sistémico representa una entidad clínica poco documentada en la literatura médica, lo que plantea un reto significativo tanto en el diagnóstico como en el tratamiento. Greenberg sugiere que esta coexistencia de enfermedades autoinmunes no solo implica procesos patológicos independientes, sino también una interacción de mecanismos inmunológicos compartidos, lo que complica la delimitación clara de la presentación clínica de cada una. La relevancia de este caso radica en la necesidad de un enfoque diagnóstico integral y de una estrategia terapéutica individualizada que considere las características específicas de ambas entidades.^(1,2)

La literatura presenta una escasez de reportes sobre la asociación entre dermatomiositis y lupus eritematoso sistémico. Williams y McKinney⁽³⁾ destacan la dificultad para identificar y manejar de forma correcta estos síndromes superpuestos, lo cual se refleja en este caso, donde las manifestaciones clínicas se enmascararon de manera simultánea, y retrasaron tanto el diagnóstico como el tratamiento adecuado. Además, Sapkota y Al Khalili⁽⁴⁾ subrayan que la combinación de síntomas cutáneos y sistémicos puede complicar la identificación temprana, en especial cuando se



superponen signos típicos de dermatomiositis, como la debilidad muscular proximal, con las características sistémicas del lupus eritematoso sistémico.

En cuanto al diagnóstico, Greenberg⁽²⁾ enfatiza que los criterios actuales para la clasificación de las miopatías inflamatorias son útiles, pero deben ser reevaluados en contextos de síndromes de superposición. En este sentido, Chiang et al.⁽⁵⁾ opinan que la expresión clínica puede no ajustarse de forma clara a los patrones tradicionales, lo que exige una revisión constante de los criterios diagnósticos en pacientes con múltiples enfermedades autoinmunes. La combinación de características de dermatomiositis y lupus eritematoso sistémico en esta paciente, como han documentado también Dey et al.⁽⁶⁾ resalta la naturaleza variable y polifacética de las enfermedades autoinmunes sistémicas.

Al comparar este caso con otros reportes, se observan diferencias significativas en la respuesta terapéutica. Jain y Sharma,⁽⁷⁾ sostienen que mientras algunos pacientes responden de manera favorable a la terapia inmunosupresora convencional, otros presentan una respuesta limitada, lo cual requiere tratamientos más avanzados como metotrexato o terapias biológicas. En este caso, el tratamiento inicial con metilprednisolona y prednisona produjo una remisión parcial de los síntomas, esto coincide con lo expuesto por Varma et al.⁽⁸⁾ respecto a la naturaleza crónica y recurrente de estas enfermedades.

Sobre el uso de metotrexato como segunda línea terapéutica, Lin y Kao,⁽⁹⁾ afirman que ha demostrado ser efectivo en casos de miositis refractaria. No obstante, Pandya et al.⁽¹⁰⁾ advierten que el uso de inmunosupresores debe equilibrarse con los riesgos de infecciones en pacientes con comorbilidades. Además, Chiang et al.⁽⁵⁾ han demostrado que el uso subcutáneo de metotrexato puede ser más seguro en cuanto a efectos secundarios gastrointestinales, aunque todavía son necesarias medidas de seguimiento cercanas para evitar complicaciones graves, como las infecciones oportunistas.^(5,11)

Desde un enfoque inmunológico, Chong y Werth⁽¹²⁾ sugieren que la activación del interferón tipo I, junto con alteraciones en la regulación de los linfocitos B y T,



desempeñan un papel clave en la superposición de dermatomiositis y lupus eritematoso sistémico, lo que podría explicar la similitud de los síntomas y la respuesta a las terapias inmunológicas. Sin embargo, Dey et al.⁽⁶⁾ recuerdan que las diferencias patogénicas entre ambas enfermedades exigen un enfoque terapéutico adaptado a cada caso en lugar de aplicar tratamientos uniformes.

Un aspecto adicional para considerar es la evaluación y el manejo de posibles neoplasias asociadas. Estudios han señalado la relación entre dermatomiositis y el riesgo de malignidad. Greenberg,⁽²⁾ subraya que existe una fuerte asociación entre dermatomiositis y el desarrollo de neoplasias malignas en los primeros cinco años tras el diagnóstico. En este caso, no se halló evidencia de malignidad tras una investigación exhaustiva, lo que coincide con lo expresado por Maddukuri et al.⁽¹³⁾ respecto a la necesidad de mantener una vigilancia continua en estos pacientes.

Los autores de esta investigación consideran que este caso resalta las complejidades asociadas al síndrome de superposición de dermatomiositis y lupus eritematoso sistémico, y enfatiza la necesidad de una evaluación exhaustiva y un enfoque terapéutico personalizado. Aunque la literatura proporciona algunas directrices basadas en experiencias previas, la variabilidad en la presentación clínica y la respuesta al tratamiento subraya la necesidad de realizar más investigaciones sobre estos síndromes de superposición.

Cabe destacar que es fundamental que los clínicos mantengan una alta sospecha diagnóstica y consideren la posibilidad de terapias inmunosupresoras alternativas en casos refractarios. El manejo de estos casos complejos requiere un equilibrio entre el control de la actividad autoinmune y la minimización de los riesgos asociados a la inmunosupresión.

En consecuencia, el síndrome de superposición de dermatomiositis y lupus eritematoso sistémico es una entidad infrecuente que presenta desafíos diagnósticos y terapéuticos debido a la solapación de manifestaciones clínicas. Este caso subraya la importancia de un diagnóstico temprano y un manejo personalizado con inmunosupresores, adaptado a las características específicas de cada paciente. La



respuesta inicial favorable al tratamiento con corticosteroides, y la posterior necesidad de metotrexato, resalta la naturaleza crónica de la enfermedad, se destaca, además, la relevancia de un seguimiento riguroso para monitorear posibles comorbilidades y complicaciones a largo plazo, así como la necesidad de más estudios que optimicen el manejo de estas afecciones.

Referencias bibliográficas

1. Greenberg SA, Amato AA. Miopatías inflamatorias. En: Loscalzo J, Fauci A, Kasper D, Hauser S, Longo D, Jameson JL, editores. Harrison: Principios de Medicina Interna. 21. ed. McGraw Hill. 2023[citado 18/07/2024]:6-15. Disponible en: <https://accessmedicina.mhmedical.com/book.aspx?bookID=3118>
2. Greenberg SA. Miopatías inflamatorias. En: Goldman L, Schafer AI, editores. Goldman-Cecil: Tratado de Medicina Interna. 26. ed. España: Elsevier; 2021[citado 18/07/2024]:1747-52. Disponible en: <https://www.edicionesjournal.com//Papel/9788491137658/Goldman-Cecil++Tratado+de+Medicina+Interna+Ed+26>
3. Williams P, McKinney B. Refractory dermatomyositis–systemic lupus erythematosus overlap syndrome and response to tofacitinib. Bayl Univ Med Cent Proc. 2020 [citado 09/08/2024]; 34(1):116-7. Disponible en: <https://doi.org/10.1080/08998280.2020.1821589>
4. Sapkota B, Al Khalili Y. Enfermedad mixta del tejido conectivo. En: Stat Pearls. Treasure Island (FL): Stat Pearls Publishing. 2024 [citado 27/07/2024]. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK542198/>
5. Chiang HL, Tung CH, Huang KY, Hsu BB, Wu CH, Hsu CW, et al. Association between clinical phenotypes of dermatomyositis and polymyositis with myositis-specific antibodies and overlap systemic autoimmune diseases. Medicine. 2021 [citado



02/10/2024];100(37): e27230. Disponible en:
<https://doi.org/10.1097/md.00000000000027230>

6. Dey B, Rapahel V, Khonglah Y, Jamil M. Systemic lupus erythematosus-myositis overlap syndrome with lupus nephritis. J Fam Med Prim Care. 2020 [citado 09/08/2024];9(4):2104. Disponible en: <https://doi.org/10.4103/jfmprc.jfmprc.186.20>

7. Jain S, Sharma A. Lupus versus dermatomyositis: the hands say it all. Rheumatology. 2020 [citado 18/09/2024];59(9):2647. Disponible en: <https://doi.org/10.1093/rheumatology/kez679>

8. Varma A, Kumar S, Salve R, Kher A, Vagha J, Damke S .A Rare Presentation of Systemic Lupus Erythematosus with Juvenile Dermatomyositis. Indian Journal of Forensic Medicine & Toxicology. 2020[citado 21/07/2024];14(4):6237-40. Disponible en: <https://medicopublication.com/index.php/ijfmt/article/view/12576/11575>

9. Lin KH, Kao JK. Overlap syndrome in a 12-year-old girl with systemic lupus erythematosus and anti-*o*J antibody-positive polymyositis: a case report. Pediatric Rheumatology. 2022 [citado 18/09/2024];20:92. Disponible en: <https://link.springer.com/content/pdf/10.1186/s12969-022-00753-z.pdf>

10. Pandya R, Lim D, Kleitsch J, Werth VP. Overlap of dermatomyositis and cutaneous lupus erythematosus: a case series. JAAD Case Rep. 2023 [citado 09/10/2024]. Disponible en: <https://doi.org/10.1016/j.jdcr.2023.10.00z>

11. Iwakura M, Murai M, Sasai T, Matsuoka M. Overlap syndrome involving anti-*O*J antibody-positive polymyositis, systemic lupus erythematosus and Sjögren's syndrome: A case report and literature review. Modern rheumatology case reports. 2023[citado 25/07/2024];7(2):399-03. Disponible en: <https://doi.org/10.1093/mrcr/rxac087>

12. Chong Benjamin F, Werth V. Cutaneous lupus erythematosus and dermatomyositis: Utilizing assessment tools for treatment efficacy. Journal of Investigative Dermatology .2022[citado 25/07/2024];142(3): 936-43. Disponible en:



<https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0022202X21024684?via%3Dihub>

13.Maddukuri S, Patel J, Werth VP. Photosensitivity in lupus erythematosus and dermatomyositis. Curr Dermatol Rep. 2020 [citado 06/10/2024];9(2):93-9. Disponible en: <https://doi.org/10.1007/s13671-020-00300-7>

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener conflicto de intereses.

Contribución de los autores

Conceptualización: Eliecer González Valdéz

Curación de datos: Eliecer González Valdéz

Análisis formal: Eliecer González Valdéz, Miguel Angel Amaró Garrido, Tatiana Hernández González

Adquisición de fondos: Eliecer González Valdéz

Investigación: Eliecer González Valdéz, Miguel Angel Amaró Garrido, Tatiana Hernández González

Metodología: Eliecer González Valdéz, Miguel Angel Amaró Garrido, Tatiana Hernández González

Administración del proyecto: Eliecer González Valdéz

Recursos: Eliecer González Valdéz

Software: Eliecer González Valdéz, Miguel Angel Amaró Garrido

Supervisión: Eliecer González Valdéz, Miguel Angel Amaró Garrido

Validación: Eliecer González Valdéz, Miguel Angel Amaró Garrido, Tatiana Hernández González



ISSN 1029-3019

MEDISAN 2025;29:e5093

Visualización: Eliecer González Valdéz, Miguel Angel Amaró Garrido

Redacción – borrador original: Eliecer González Valdéz, Miguel Angel Amaró Garrido,
Tatiana Hernández González

Redacción - revisión y edición: Eliecer González Valdéz, Miguel Angel Amaró Garrido,
Tatiana Hernández González

Revisores: Dr. C. Oscar Rodríguez Reyes

Dra. Yamila Valiente Hernández

Correctora: Lic. Delaine Caridad Núñez Carbonell



Esta obra está bajo una licencia internacional [Creative Commons Atribución 4.0](https://creativecommons.org/licenses/by/4.0/).