

# SINDROMA RHUPUS - NJË SFIDË DIAGNOSTIKE



## Blerta Rexhepi-Kelmendi

Specialist i Reumatologjisë,  
Qendra Klinike Universitare e  
Kosovës

### Hyrje

Sëmundjet reumatizmale janë një grup prej më shumë se 200 sëmundjesh të karakterizuara nga inflamacioni multisistemik dhe çrregullimi imunologjik, që zakonisht prekin kockat, muskujt dhe kyçet. Simptomat klinike si dhimbja, inflamacioni, shtangimi, deformimi dhe shkallë të ndryshme të paafësisë mund të përdoren për t'i identifikuar ato [1].

Pavarësisht standardeve të vendosura diagnostike dhe rekomandimeve për sëmundjet sistemike autoimune, deri në 25% e pacientëve me këto simptoma diagnostikohen gabimisht dhe vazhdojnë të zhvillojnë një sëmundje, me përkeqësime dhe probleme të shkaktuara nga trajtimi joadekuat ose i shtyrë.

### Përkufizimet e Rhupus-it në literaturë

Hera e parë që LES mund të imitojë AR me përfshirjen e nyjave të vogla dhe të mëdha u theksua më 1936 nga Friedberg et al [12] dhe në vitin 1950, Daugherty et al [13] propozuan artritin si një karakteristikë diagnostike e LES. Në atë kohë artriti i lidhur me LES quhej një variant i pseudo-artritisit ose një lloj artriti reumatoid "malinj" [14]. Në vitin 1971, Peter Schur krijoi termin "rhupus" për t'iu referuar atyre që plotësojnë kriteret diagnostikuese për AR dhe LES. [15].

### Epidemiologjia dhe patofiziologjia

Diagnoza është më e vështirë kur një person ka disa sëmundje reumatike. Literatura liston varietete të shumta të sindromës së mbivendosjes (Overlap Syndrome). Një sëmundje shpesh ka avantazhin klinik edhe kur dy ose më shumë çrregullime mund të bashkëjetojnë.

Individualisht LES dhe AR kanë rrugë imunopatogjene të ndryshme. LES kryesisht është i lidhur me një përgjigje imune Th1, ndërsa AR është i lidhur kryesisht me një përgjigje imune Th1. Megjithatë simptomat fillestare të Rhupus-it shpesh shfaqen rreth moshës 35 vjeçare, moshë mesatare në diagnozë është afërsisht 45

vjeç, ku femrat përbëjnë 84-100% të pacientëve të raportuar me këtë sindromë.

Midis 0.01% dhe 2% e njerëzve me çrregullime reumatike është menduar se kanë sindromën Rhupus [1,2]. Një poliartritis simetrik deformues dhe eroziv me simptoma të Lupusit Eritematoz Sistemik (LES), dhe prania e antitropave anti-dsDNA, anti-Smith, anti-RF dhe anti-ciklik peptideve të citrulinuara (ACPA) janë përshkruar si kjo gjendje [2,3].

### Diagnostikimi dhe klinika

Rhupusi nuk mund të diagnostikohet duke përdorur kriteret ose rekomandime të standardizuara. Simptoma kryesore prezantuese e rhupusit është artriti i ngjashëm me AR, dhe antitropat më të shpeshtë që paraqiten përfshijnë ANA (89%), RF (84%), dsDNA (74%) dhe ACPA (58%). [3] Shumica e pacientëve shpesh kanë një CRP të ngritur, një ACPA pozitive dhe praninë e sedimentit të eritrociteve. [4].

Artriti tek LES është jo eroziv dhe i dallueshëm nga Artriti reumatoid (AR) [3,5]. Pacientët me rhupus kanë shumë më pak përfshirje të veshkave sesa pacientët me LES, por nuk ka dallime në përfshirjen neuropsikiatrike, kutane, hematologjike ose serozite [5].

### Diskutim

Rrallë, bashkëjetesa e AR dhe LES rezulton në sindromën e rhupusit. Është e vështirë të identifikohen pacientët të tillë, sepse nuk ka karakteristika të qarta që përcaktojnë këtë entitet [2]. Sindroma zakonisht përshkruhet si më e përhapur tek gratë dhe zakonisht fillon si simptoma të ngjashme me AR përpara se të zhvillohet në LES.

Studimet thonë se indikacionet klinike të LES shfaqen shpesh 4 deri në 7 vjet pasi pacienti përjeton fillimin e AR [1,4].

Poliartritis eroziv, nyjat reumatoidë, skuqja malare, fotosensibiliteti, rënia e flokëve dhe prania e simptomave konstitucionale janë shenjat



Figura 1. Radiografia tregon osteopeninë juksta-artikulare dhe erozionet periartikulare në nyjat proksimale interfalangeale (shigjeta e kaltër) dhe nyjat metakarpofalangale (shigjeta e bardhë)\*

\*Upadhyaya S, Agarwal M et al: Rhupus Syndrome: A Diagnostic Dilemma September 11, 2022 DOI: 10.7759/cureus.2901.

Korrespondenca:  
blerta.rexhepi@gmail.com

## SINDROMA RHUPUS - NJË SFIDË DIAGNOSTIKE



## Mjellma Rexhepi

Asistent,  
Fakulteti i Mjekësisë,  
Universiteti i Prishtinës

Specialist i Mjekësisë Interne -  
Reumatologjisë,  
Klinika e Reumatologjisë,  
Qendra Klinike Universitare e  
Kosovës

Korrespondenca:  
mjellma\_r@hotmail.com

klinike më të shpeshta të raportuara të artritet reumatoid. Ekzistojnë raste të rralla të dëmtimit të veshkave dhe neurologjike [3,5]. Poliartriti eroziv manifestohet si shenja e parë e AR. Lloje të ndryshme të simptomave të kyçeve, duke përfshirë artralgi, poliartritin jo-eroziv dhe deformimet e kthyeshme, janë dokumentuar se ndodhin gjatë rrjedhës klinike të LES [2,5].

Subluksacioni metakarpofalangeal (MCP), devijimi ulnar dhe anomalitë e qafës së mjellmës janë simptoma të shpeshta të LES për shkak të kapsulave, tendinave dhe ligamenteve fleksibël të kyçeve [2].

Rezultatet e procedurave diagnostikuese janë vendimtare në përcaktimin e diagnozës përfundimtare të sëmundjes.

Gjeni 1 i programuar i qelizave të vdekura (PDCD1), transduktorët e sinjalit dhe aktivizuesit e gjenit të transkriptimit 4 (STAT4), gjenit 3 të ngjashëm me receptorin Fc (FCRL3) dhe proteina tirozine fosfataza joreceptore 22 (PTPN22) të gjithë janë të lidhur me AR dhe LES. Nivelet e aleleve të antigjenit leukocit human (HLA)-DR1 dhe HLA-DR2 janë gjetur në disa studime të jenë dukshëm më të larta në pacientët me artrit reumatoid [6-8].

Antitruapat ACPA janë përdorur për të ndarë AR dhe AR nga LES [1,2].

Kriteret diagnostike për AR të përcaktuara nga EULAR/ACR 2020 përfshijnë poliartritin eroziv simetrik. Chan dhe kolegët sugjerojnë se antitruapat ACPA mund të kenë një rol patogjen në zhvillimin e erozioneve sinjifikante. Ata supozuan se artriti eroziv është më i shpeshti në pacientët me LES që kishin antitruapa ACPA pozitiv [7,9].

Studimi i Antoninit et al. [10] duke përfshirë 287 pacientë me rhusus zbuluan se poliartriti i ngjashëm me AR, anomalitë hematologjike, përfshirja e veshkave, prekja e lëkurës dhe mukozës dhe seroziti ishin shenjat më të shpeshta të rhususit. Vetëm 6% e njerëzve me rhusus shfaqin përfshirje pulmonare.

Një tjetër studim nga Li J et al. me 56 pacientë zbuloi se 7% e pacientëve me rhusus kishin tension arterial pulmonar dhe 17% kishin sëmundje interstiale të mushkërive. Në krahasim me pacientët me LES pa AR, të dy studimet zbuluan se njerëzit me rhusus kishin një incidencë të zvogëluar të anemisë hemolitike, të përfshirjes renale dhe neurologjike, dhe të skuqjes malare. Përveç anemisë hemolitike pozitive indirekte të Coombs, pacienti kishte sëmundje interstiale të mushkërive, e cila mund të shkaktojë hipertension pulmonar. Këto janë gjithashtu paraqitje të pazakonta të sëmundjes. [10, 11].

## Trajtimi

Përdorimi i hidroksilklorinës, kortikosteroideve dhe metotreksatit për të menaxhuar procesin inflamator artikular dhe trajtimin e simptomave konstitucionale arsyetohet nga tabloja inflamator poliartrikulare, erozive dhe seropozitive. Mycophenolate mofetil dhe terapia biologjike janë dy grupe të barnave të tjera që mund të jenë të dobishme, veçanërisht nëse ka indikacion të dëmtimit të veshkave. Të gjithë frenuesit e faktorit alfa të nekrozës së tumorit (TNFalfa), madje edhe ata me Lupus nefrit të vendosur, kanë qenë të shoqëruar me raste të ANA, anti-dsDNA dhe lupusit të induktuar nga barnat. Prandaj, futja e terapisë biologjike kërkon monitorim për përkeqësimin dhe shfaqjen e simptomave të reja të LES kur metotreksati nuk është në gjendje të kontrollojë mjaftueshëm AR eroziv [2,3]. Për të ndihmuar në parandalimin e komplikimeve, indikacionet klinike të kësaj gjendjeje të mbivendosur duhet të vlerësohen rregullisht.

## Përfundimi

Rhususi është një sindromë unike e mbivendosjes së AR dhe LES që karakterizohet nga rritje e dëmtimeve nga AR dhe ulje e dëmtimit të lidhur me LES. Është një çrregullim mjaft i rrallë.

Pavarësisht se është një çrregullim i rrallë, është thelbësore të njihen manifestimet e ndryshme klinike dhe karakteristikat diagnostike në mënyrë që të bëhet një diagnozë në kohë, të shmanget vonesa e trajtimit dhe të zvogëlohen pasojat. Rrugët e sakta patogjenetike të sëmundjes janë ende të paqarta.

Nuk ka kriteret ose terapi të standardizuara diagnostike. Karakteristikat aktuale klinike që janë paraqitur përdoren për të udhëhequr trajtimin.

Për të përcaktuar patofiziologjinë e saktë dhe për të siguruar një plan uniform trajtimi për këtë gjendje të rrallë, duhet të bëhen më shumë studime.

(<https://omk-rks.org/revista-mjeku/>)

## Referencat:

1. Solis Cartas U, Martínez Larrarte JP, Prada Hernández DM, et al.: Rhusus syndrome: a rare combination. *Revista Colombiana de Reumatología (English Edition)*. 2017, 24:237-41. 10.1016/j.rcreue.2017.05.004.
2. Lahita RG: *Systemic Lupus Erythematosus*. Lahita RG (ed): Academic Press, 2010. 10.1016/C2009-0-02062-5.
3. Iaccarino L, Gatto M, Bettio S, et al.: Overlap connective tissue disease syndromes. *Autoimmun Rev*. 2013, 12:363-73. 10.1016/j.autrev.2012.06.004.
4. Benavente EP, Paire SO: Rhusus: report of 4 cases. *Reumatología Clínica (English Edition)*. 2011, 7:333-5. 10.1016/j.