



Asociación
Colombiana de
Reumatología

Contents lists available at ScienceDirect

Revista Colombiana de Reumatología

journal homepage: www.elsevier.es/rcreuma



Informe de caso

Artritis mutilante, no siempre es enfermedad psoriásica. Reporte de caso

Arthritis mutilans, not always psoriatic disease. Case report

Natalia Andrea Uribe-Ruiz ^{a,b,c}, Santiago José Morón-Serrano ^a, Gloria Vásquez ^{b,c}, Luis Alonso González-Naranjo ^{b,c}, Carlos Horacio Muñoz-Vahos ^{b,c,d} y Adriana Lucía Vanegas-García ^{b,c,d,*}

^a Departamento de Medicina Interna, Facultad de Medicina, Universidad de Antioquia, Medellín, Colombia

^b División de Reumatología, Facultad de Medicina, Universidad de Antioquia, Medellín, Colombia

^c Asociación Colombiana de Reumatología

^d Servicio de Reumatología, Hospital San Vicente Fundación, Medellín, Colombia

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Palabras clave:

Artritis mutilante
Esclerosis sistémica
Lupus eritematoso sistémico
Síndrome de superposición
Artritis psoriásica

RESUMEN

Introducción: La artritis mutilante se ha descrito en artropatía psoriásica y como una manifestación inusual de la esclerosis sistémica, pero no en síndromes de superposición.

Hallazgos y diagnóstico: Se describe el caso de una paciente con diagnóstico de síndrome de superposición de esclerosis sistémica y lupus eritematoso sistémico con poliartritis simétrica no erosiva al diagnóstico de su enfermedad y progresión a artritis mutilante, que requirió cambios en la terapia inmunosupresora.

Conclusión: El reconocimiento de esta complicación es fundamental, en vista de las implicaciones en cuanto al tratamiento y el pronóstico.

ABSTRACT

Keywords:

Arthritis mutilans
Systemic sclerosis
Systemic lupus erythematosus
Overlap syndrome
Psoriatic arthritis

Introduction: Arthritis mutilans is described in psoriatic arthropathy and as a rare manifestation of systemic sclerosis, but not in overlap syndromes.

Findings and diagnosis: We describe the case of a patient with a systemic sclerosis/systemic lupus erythematosus overlap syndrome who initially had non-erosive polyarthritis and progressed to arthritis mutilans requiring immunosuppressive therapy change.

Conclusion: Recognition of this complication is essential because of the treatment and prognostic implications.

Introducción

La artritis mutilante consiste en el acortamiento digital debido a osteólisis articular, suele considerarse la forma más grave de la artritis psoriásica, debido a que históricamente se ha descrito como una forma poco frecuente de dicha enfermedad [1]. Sin embargo, se ha reportado artritis mutilante en otras enfermedades, como la artritis reumatoide (AR), la artritis idiopática juvenil (AIJ), la esclerosis sistémica (SSc), el lupus eritematoso sistémico (LES) y el síndrome antisintetasa (SAS) [2–6]. En la SSc es frecuente la afección articular, que puede tener un patrón poliarticular erosivo similar a la AR, o presentarse como

artropatía no erosiva similar a la del LES; no obstante, la artritis mutilante se ha descrito de forma inusual, no así en un síndrome de superposición [4,7,8]. Su reconocimiento temprano es importante porque se asocia con progresión a discapacidad y marcada reducción de la calidad de vida.

Descripción del caso

Mujer de 32 años, diagnosticada en el 2017 de forma simultánea con síndrome de superposición de esclerosis sistémica variedad cutánea difusa (dSSc), dado por fenómeno de Raynaud bilateral, esclerodermia en dedos, dorso de manos, antebrazos y cara, lesiones en sal y pimienta en cara y extremidades superiores, calcinosis, anti-Scl-70 positivo (200) y neumonía intersticial usual, y LES con manifestaciones de alopecia, úlceras orales, serositis con derrame pleural izquierdo,

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: adrianavanebas@gmail.com (A.L. Vanegas-García).

<https://doi.org/10.1016/j.rcreu.2024.11.007>

Recibido el 9 de febrero de 2024; Aceptado el 25 de noviembre de 2024

Disponible en Internet el xxx

0121-8123/© 2025 Asociación Colombiana de Reumatología. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Se reservan todos los derechos, incluidos los de minería de texto y datos, entrenamiento de IA y tecnologías similares.

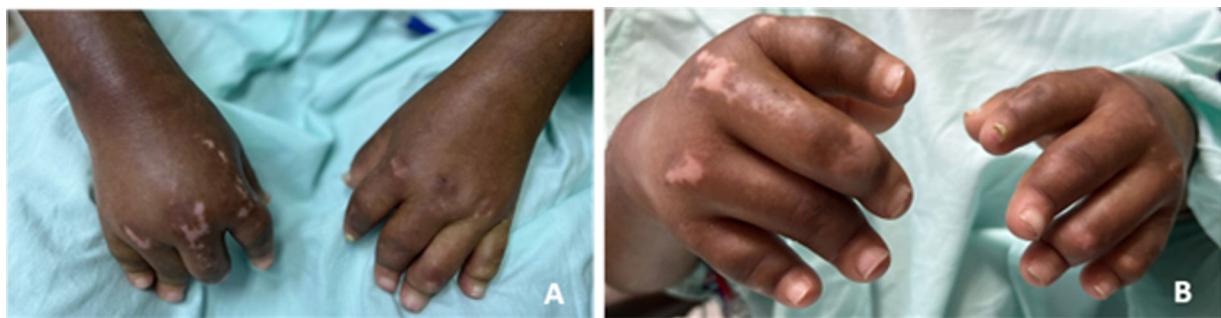


Figura 1. A y B) Dedos de las manos en catalejo (vista superior y frontal, respectivamente).



Figura 2. A) Radiografía comparativa de manos actual con colapso de ambos carpos (asteriscos), acroosteólisis (flechas blancas) y erosiones en «lápis en copa» de IFP (cabeza de flechas). B) Radiografía comparativa de manos al diagnóstico (5 años antes) con acroosteólisis generalizada.

nefritis lúpica clase V, leucopenia, ANA 1:2.560 moteados, anti-DNA 1:10, Sm > 200, RNP > 200, Ro y La negativos, hipocomplementemia (C3 en 73 y C4 < 5) y perfil de antifosfolípido negativo. Además, como manifestación cardinal presentaba poliartritis simétrica no erosiva de muñecas, articulaciones metacarpofalangicas (MCP), interfalangicas proximales (PIP) de manos, rodillas, tobillos y metatarsofalangicas, que se atribuyó a la sobreposición de las dos enfermedades. Fue tratada con micofenolato de mofetilo 3 g/día, prednisolona 10 mg/día, hidroxichloroquina 200 mg/día y 3 ciclos de rituximab en el primer año y medio después del diagnóstico (suspendido por problemas administrativos y pérdida en el seguimiento).

Cinco años después continuaba en manejo con micofenolato de mofetilo 3 g/día, prednisolona 10 mg/día e hidroxichloroquina 200 mg/día y fue hospitalizada en el contexto de sepsis por *Staphylococcus aureus* resistente a la meticilina (MRSA), que luego de una búsqueda exhaustiva sin encontrar foco evidente, terminó asociándose con una derivación ventrículo-peritoneal implantada en el 2016. La paciente había presentado tumor de células germinales en sistema nervioso central, que se llevó a resección, y como complicación asociada hidrocefalia, lo cual condujo al implante de dicho dispositivo.

La paciente describió que durante todo el seguimiento clínico se fue deformando progresivamente. Al examen físico, no había lesiones de tipo *pitting scars* o úlceras digitales; destacaban las deformidades de los dedos de las manos en catalejo (figura 1A y 1B), con evidencia radiográfica de colapso de carpos, erosiones en «lápis en copa» de IFP, erosiones marginales en algunas MCP izquierdas, acroosteólisis (AO) generalizada y calcinosis del primer dedo izquierdo (figura 2A), cambios ausentes en radiografías del diagnóstico (figura 2B). El factor reumatoide y los anticuerpos contra péptidos cítrulinos fueron negativos. Se diagnosticó artritis mutilante, con una dramática resorción

instaurada en 5 años de evolución. La paciente evolucionó de forma favorable y fue dada de alta con medicina domiciliaria para completar su tratamiento antibiótico. Se dejó con prednisolona 10 mg/día, puesto que venía recibiendo esteroides crónicamente y no tenía evidencia clínica de una actividad marcada de su enfermedad autoinmune; se ordenó seguimiento por consulta externa con reumatología.

Discusión

La artritis mutilante se caracteriza por un acortamiento digital debido a osteólisis en las articulaciones, condición clásicamente descrita como la forma más grave de artropatía asociada a psoriasis, sin embargo, también se ha descrito en otras enfermedades como AR, SSc, LES, AIJ y el síndrome antisintetasa. La prevalencia informada de artritis mutilante entre los pacientes con artritis psoriásica oscila entre el 2 y el 21%; en un estudio que evaluó la prevalencia de esta condición en pacientes con psoriasis en los países nórdicos, se describe una prevalencia de 3,69 por 1.000.000 de habitantes, con una proporción mujer:hombre cercana a 1:1 [1,9]. En la SSc, la afección de las manos es frecuente, con diferentes tipos de compromiso, pero se ha descrito el hallazgo de AO en la radiografía entre el 22 y el 37% de los pacientes [10]. Se considera importante conocer el caso de nuestra paciente, ya que en la revisión de la literatura no encontramos casos descritos de artritis mutilante en pacientes con síndrome de superposición de SSc y LES.

La AO es un patrón distintivo de resorción ósea que afecta a la porción distal de los dedos, y ocurre entre el 6 y el 65% de los pacientes con SSc. Se asocia con la duración de la enfermedad, la presencia de úlceras digitales, la isquemia digital grave, el fenómeno de Raynaud, un patrón capilaroscópico tardío —con pérdida capilar severa—, hiperten-

sión arterial pulmonar y, en general, una presentación más grave de la enfermedad [11].

Aunque la patogénesis de la AO en la SSc no se comprende bien, los mecanismos planteados incluyen una reducción del suministro vascular debido a vasculopatía oclusiva digital y causas externas como la compresión por estiramiento de la piel, angiogénesis alterada después de un microtraumatismo y alteración por neuropatía compresiva. Los principales contribuyentes a la OA en la SSc parecen ser el deterioro vascular, así como como un desequilibrio en la remodelación ósea que favorece la resorción. La angiogénesis es un componente crucial de remodelación ósea, en la SSc hay una respuesta angiogénica disminuida e inefficiente que lleva a una falla en el reemplazo de vasos dañados y a la reducción de la densidad capilar [12,13].

La artritis mutilante es el resultado de una grave resorción ósea con acortamiento digital (telescopaje) y erosiones marginales de las articulaciones interfalangicas, MCF o metatarsofalangicas, con el clásico aspecto de «lápiz en copa». Uno de los principales factores en su patogenia es la alteración del flujo sanguíneo vascular digital, por lo que en la SSc se puede atribuir a isquemia digital y ósea, ya que la fibrosis intensa de la membrana sinovial puede obliterar las estructuras vasculares. Además, se ha descrito que las fuerzas de tracción y la inflamación podrían dar lugar al patrón específico de remodelación observado en esta artropatía, proceso que depende igualmente del equilibrio dinámico entre mediadores proosteoblásticos y proosteoclasticos en los focos inflamatorios, en lo que resalta el papel clave de los osteoclastos [1]. Clínicamente, se presenta al menos en enfermedad psoriásica en los mismos dedos que tienen entesitis y dactilitis [9].

En un estudio realizado por Kuroda et al. se describieron niveles elevados de IL-2 en la médula ósea de los pacientes con AR mutilante, lo que plantea que esta citoquina puede ser un marcador específico de progresión a compromiso mutilante, con una especificidad del 71,4% (25/35) y una sensibilidad del 78,9% (15/19). La síntesis focal de IL-2 en la membrana sinovial y la activación de las células T pueden ser suficientes para inducir o perpetuar el proceso inmunológico y llevar a mayor reabsorción ósea y osteoclastogénesis [14]. Lo anterior podría sugerir la necesidad de hacer más estudios para investigar el papel de la IL-2 en la artritis mutilante, con el objetivo de determinar los biomarcadores de progresión.

Al tratar pacientes con artritis mutilante surge el cuestionamiento de si amerita o no continuar una terapia inmunosupresora en presencia de tanto daño. En una cohorte de pacientes con artritis psoriásica que fueron seguidos prospectivamente, Bond et al. encontraron que el riesgo de progresión del daño articular se relacionaba con el número de articulaciones inflamadas y con el número de articulaciones previamente dañadas [15], lo que sugiere que el tratamiento, además de buscar minimizar la cantidad de articulaciones inflamadas, debería continuarse incluso a pesar del daño ya establecido.

Conclusión

Describimos el caso de una paciente con artritis mutilante en el contexto del síndrome de superposición de SSc/LES, sin evidencia de enfermedad psoriásica u otras enfermedades asociadas. Uno de los principales factores patogénicos es la isquemia digital y ósea, ya que la intensa fibrosis de la membrana sinovial puede destruir las estructuras vasculares. Hasta ahora, se desconocen las características clínicas o de laboratorio que predicen la progresión a dicha presentación, pero en vista de las repercusiones en cuanto a discapacidad y deterioro de la calidad de vida, se considera de gran importancia conocer casos como el de nuestra paciente, que motiven a ahondar en el estudio de esta forma de enfermedad y tratar de identificar los principales factores predisponentes y las posibles líneas de tratamiento que podrían impactar en su manejo.

Autoría

ALVG, SJMS, NAUR y GV: Conceptualización, visualización, diseño, metodología y supervisión del estudio, adquisición, análisis e interpretación de datos, redacción y revisión del borrador.

Todos los autores leyeron y aprobaron el manuscrito final.

Financiación

Este trabajo no ha recibido ayudas específicas provenientes de agencias del sector público, sector comercial o entidades sin ánimo de lucro.

Consideraciones éticas

Se solicitó al paciente el consentimiento informado para la publicación de sus datos de historia clínica, imágenes y radiografías, el cual firmó.

Conflictos de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

- [1] Haddad A, Chandran V. Arthritis mutilans. *Curr Rheumatol Rep* 2013;15:321, <http://dx.doi.org/10.1007/s11926-013-0321-7>.
- [2] Belt EA, Kauppi MJ, Kaarela K, Savolainen HA, Kautiainen HJ, Lehto MU. Development rate of mutilans fingers in patients with rheumatic disease. *Clin Exp Rheumatol* 2000;18:601-4.
- [3] Miyamae T, Akatsu M, Ichikawa N, Taniguchi A, Harigai M. Arthritis mutilans in juvenile idiopathic arthritis. *Lancet Rheumatol* 2021;3:e160, [http://dx.doi.org/10.1016/S2665-9913\(20\)30337-4](http://dx.doi.org/10.1016/S2665-9913(20)30337-4).
- [4] Cruz-Machado AR, Khmelinskii N. Arthritis mutilans as a radiographic feature of systemic sclerosis. *Acta Reumatol Port* 2020;45:225-6.
- [5] Martínez-Cordero E, Lopez Zepeda J, Andrade-Ortega L, Selman M. Mutilans arthropathy in systemic lupus erythematosus. *Clin Exp Rheumatol* 1989;7:427-9.
- [6] Alarcón-Segovia D, Uribe-Uribe O. Mutilans-like arthropathy in mixed connective tissue disease. *Arthritis Rheum* 1979;22:1013-8, <http://dx.doi.org/10.1002/art.1780220910>.
- [7] Blank RB, Nwawka OK, Yusov AA, Gordon JK. Inflammatory arthritis in systemic sclerosis: What to do? *J Scleroderma Relat Disord* 2019;4:3-16, <http://dx.doi.org/10.1177/2397198318779532>.
- [8] Jakez-Ocampo J, Paulin-Vera CM, Llorente L. Arthritis mutilans in a patient with systemic lupus erythematosus and rheumatoid arthritis. *Joint Bone Spine* 2010;77:374-5, <http://dx.doi.org/10.1016/j.jbspin.2010.02.032>.
- [9] Gudbjornsson B, Ejstrup L, Gran JT, Iversen L, Lindqvist U, Paimela L, et al. Psoriatic arthritis mutilans (PAM) in the Nordic countries: demographics and disease status. The Nordic PAM study. *Scand J Rheumatol* 2013;42:373-8, <http://dx.doi.org/10.3109/03009742.2013.771211>.
- [10] Avouac J, Walker U, Tyndall A, Kahan A, Matucci-Cerinic M, Allanore Y, et al. Characteristics of joint involvement and relationships with systemic inflammation in systemic sclerosis: Results from the EULAR Scleroderma Trial and Research Group (EUSTAR) Database. *J Rheumatol* 2010;37:1488-501, <http://dx.doi.org/10.3899/jrheum.091165>.
- [11] Siao-Pin S, Damian LO, Muntean LM, Rednic S. Acroosteolysis in systemic sclerosis: An insight into hypoxia-related pathogenesis. *Exp Ther Med* 2016;12:3459-63, <http://dx.doi.org/10.3899/etm.2016.3782>.
- [12] Schipani E, Maes C, Carmeliet G, Semenza GL. Regulation of osteogenesis-angiogenesis coupling by HIFs and VEGF. *J Bone Miner Res* 2009;24:1347-53, <http://dx.doi.org/10.1359/jbm.090602>.
- [13] Beyer C, Schett G, Gay S, Distler O, Distler JH. Hypoxia. Hypoxia in the pathogenesis of systemic sclerosis. *Arthritis Res Ther* 2009;11:220, <http://dx.doi.org/10.1186/ar2598>.
- [14] Kuroda T, Tanabe N, Sakatsume M, Nozawa S, Mitsuka T, Ishikawa H, et al. Interleukin-2 levels are elevated in the bone marrow serum of patients with mutilans-type rheumatoid arthritis. *Clin Rheumatol* 2002;21:23-7, <http://dx.doi.org/10.1007/s100670200006>.
- [15] Bond SJ, Farewell VT, Schentag CT, Gladman DD. Predictors for radiological damage in psoriatic arthritis: Results from a single centre. *Ann Rheum Dis* 2007;66:370-6, <http://dx.doi.org/10.1136/ard.2006.056457>.