

Poliartritis, neuropatía periférica y púrpura palpable en mujer joven Polyarthritis, peripheral neuropathy, and palpable purpura in a young woman

Cosme Manuel Cand Huerta^{1*} <https://orcid.org/0000-0001-5159-8418>

Mónica Ruiz Carmenaty¹ <https://orcid.org/0000-0002-8843-8159>

¹Hospital Clínico Quirúrgico “Hermanos Ameijeiras”. La Habana, Cuba.

* Autor para la correspondencia: ahudricandsegredo@gmail.com

RESUMEN

La afección del sistema nervioso debida a vasculitis en la artritis reumatoide es una infrecuente manifestación extraarticular y es ocasionada por isquemia y edema vasogénico más que por destrucción axonal o desmielinización. Se presenta una mujer de 26 años con historia de poliartritis autolimitada en el año 2016 por crisis articular intensa, invalidante, bilateral y simétrica de pequeñas y grandes articulaciones asociada a livedo reticularis y un estudio de neuroconducción que reveló mononeuritis múltiple axonal de las extremidades. Se comprobó el diagnóstico de polineuropatía vasculítica secundaria a artritis reumatoide es ésta una causa infrecuente de dolor invalidante y pérdida de fuerza en pacientes con dicha artritis. Su reconocimiento temprano resulta de gran importancia para su correcto tratamiento y mejor pronóstico.

Palabras clave: vasculitis; neuropatía; artritis reumatoide; livedo reticularis.

ABSTRACT

Nervous system involvement due to vasculitis in rheumatoid arthritis (RA) is a rare extra-articular manifestation and it is caused by vasogenic ischemia and edema rather than axonal destruction or demyelination. A 26-year-old woman is reported with history of self-limited polyarthritis in 2016 due to intense, disabling, bilateral and symmetric joint crisis of small and large joints associated with livedo reticularis. A neuroconduction study revealed multiple axonal mononeuritis of the extremities. The diagnosis of vasculitic polyneuropathy secondary to rheumatoid arthritis was confirmed, which is an infrequent cause of disabling pain and loss of strength in patients suffering said arthritis. The early recognition of this disease is very important for correct treatment and better prognosis.

Keywords: vasculitis; neuropathy; rheumatoid arthritis; livedo reticularis.

Recibido: 09/02/2022

Aceptado: 16/03/2022

Introducción

La afección del sistema nervioso debida a vasculitis en la artritis reumatoide (AR) es una infrecuente manifestación extraarticular y es ocasionada por isquemia y edema vasogénico más que por destrucción axonal o desmielinización. Las neuropatías periféricas pueden presentarse en un 10 % de todos los pacientes que sufren artritis AR y en un 50 % de pacientes con AR y vasculitis sistémicas. Describimos a una paciente con poliartritis desde 2016 que se presentó con mononeuritis múltiple severa, vasculitis con afectación del encéfalo y livedo reticularis sin gran afectación articular y con pobre respuesta al tratamiento empleado. El objetivo de esta presentación de caso es reportar la artritis reumatoide como causa infrecuente de mononeuritis múltiple axonal.

Presentación del caso

Mujer de 26 años de edad que en el año 2016 ingresó en el hospital de base por un cuadro de poliartritis más vasculitis que se autolimitó. En ese momento se realizó una biopsia de piel que informó vasculitis leucocitoclástica. En el mes de febrero de 2021 volvió a ingresar por presentación de poliartritis simétrica y bilateral de pequeñas y grandes articulaciones, tanto en miembros superiores como inferiores, así como debilidad muscular de todas las extremidades, de dos semanas de evolución. Se realizó neuroconducción se halló mononeuropatía múltiple axonal y se inició tratamiento con pulsos de metilprednisolona, a la semana no se evidenció mejoría significativa y se comprobó aumento de volumen intensamente doloroso de ambos codos, muñecas, rodillas, metacarpofalángicas y todas las interfalángicas proximales y distales de ambas manos con rigidez a la movilización pasiva. Debilidad muscular a predominio distal de las cuatro extremidades.

Datos positivos al examen físico

Temperatura 36,5°C, frecuencia cardíaca 90 por min. Lesiones purpúricas palpables, pequeñas y grandes, que confluyen a nivel de ambas plantas de pies. Livedo reticularis en ambos miembros inferiores (Fig).



Fig.- Lesiones purpúricas palpables, pequeñas y grandes.

Aumento de volumen muy doloroso en ambos codos, muñecas, rodillas y todas las interfalángicas proximales y distales de manos.

Neurológico

Disminución de la fuerza muscular, de la sensibilidad superficial y profunda y de la reflectividad profunda (todo distal) en los cuatro miembros.

Tratamientos

Pulsos de metilprednisolona, intacglobin 400 mg/kg por 5 días.

Resultados de estudios complementarios positivos realizados

ASAT: 154, ALAT: 98, GGT: 307, PCR (HS): 342.

Dosificación de inmunoglobulinas normal, factor reumatoide: 151 UI/mL (normal <14), antipéptidos cíclicos citrulinados: 180 U/mL (normal 0 – 17,9)

biopsia diagnóstica de nervio periférico: segmento de filete nervioso sin alteraciones inflamatorias.

Leyenda

ASAT=aspartato-amino-transferasa. ALAT=alanina-amino-transferasa.

GGT=gamma-glutamyl-transpeptidasa. PCR=reacción en cadena de polimerasa (de alta sensibilidad). ANA=anticuerpos antinucleares.

Estudio de neuroconducción motora

- En nervio cubital derecho la respuesta motora está dentro de límites normales.
- En nervio mediano derecho las amplitudes de los PAMC de muñeca y codo están disminuidas de forma severa (0,2 y 0,4 mV). La VCMM está retardada (40,8 mps).
- En nervio peroneo derecho las amplitudes de los PAMC de tobillo y rodilla están disminuidas de forma severa (0,1 y 0,1 mV). La VCMM está retardada (21 mps) de forma severa.
- En nervio peroneo izquierdo las amplitudes de los PAMC de tobillo y rodilla están disminuidas de forma severa (0,3 y 0,4 mV). La VCMM está retardada (33 mps) de forma severa.
- En nervio tibial izquierdo el PAMC distal presenta amplitud disminuida de forma severa (0,9 mV). En nervio tibial derecho el PAMC presenta características normales.

Estudio de neuroconducción sensitiva

- En nervio cubital derecho la respuesta sensitiva es normal. En nervio mediano derecho no se obtuvo respuesta sensitiva.

Discusión

Al revisar las causas más frecuentes de vasculitis leucocitoclástica,⁽¹⁾ dado el antecedente biopsico de la paciente, las lesiones cutáneas fueron relacionadas con un proceso

autoinmune como la artritis reumatoide debido a que el lupus y la crioglobulinemia no se demostraron en el estudio inmunológico. El movimiento de las enzimas hepáticas fue atribuido a una hepatitis reactiva dado marcadores virales negativos y PCR (de alta sensibilidad) elevada.

Cuadro 1

Vasculitis leucocitoclástica

- 1. Fármacos
- 2. Infecciones: endocarditis infecciosa, mononucleosis infecciosa, HIV, hepatitis crónica.
- 3. Neoplásica: linfoma maligno, tricoleucemia.
- 4. Autoinmune: lupus eritematoso, artritis reumatoide, crioglobulinemia, *sjögren*.

La biopsia cutánea, que se realizó, no reveló elementos diagnósticos confirmatorios de la referida vasculitis. Por lo que se decidió discutir un elemento evidente como era la livedo reticularis⁽²⁾ surgido como causas más probables, la artritis reumatoide y la poliarteritis nudosa ya que el cuadro clínico y la ausencia de ANCA alejaron las Granulomatosis de *Wegener* y de *Churg-Strauss*.

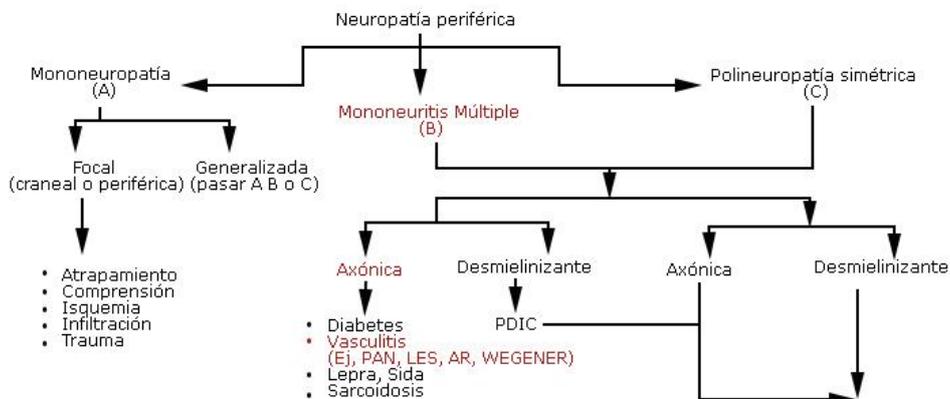
Cuadro 2

Ejemplos más frecuentes de vasculitis relacionadas con enfermedad autoinmune que pueden presentarse como livedo reticularis

- Artritis reumatoide
- Lúpus eritematoso sistémico
- Poliarteritis nudosa
- Granulomatosis de *Wegener*
- Granulomatosis de *Churg-Strauss*.
- Vasculitis crioglobulinémica (tipos 2 y 3)

La asociación de púrpura palpable y el resultado de la neuroconducción, que confirmó la presencia de una mononeuropatía múltiple axonal, orientó nuevamente a las vasculitis citadas: poliarteritis nudosa y artritis reumatoide ya que las demás fueron descartadas incluyeron la diabetes y el SIDA.

Cuadro 3



Por otro lado, las enfermedades asociadas a vasculitis neuropática, como la que presentaba la paciente, tienen representación porcentual casi todas y se destacan la poliarteritis nudosa y la artritis reumatoide.^(3,4)

Cuadro 4

**Enfermedades asociadas a vasculitis neuropática
(porcentaje de pacientes si es conocido)**

- Poliarteritis nudosa (59 %)
- Artritis reumatoide (16 %)
- Síndromes de solapamiento (7 %)
- Lúpus eritematoso sistémico (3 %)
- Síndrome de *Sjögren* (3 %)
- Granulomatosis de *Wegener* (1 %)
- Poliangeítis microscópica
- Síndrome de *Churg–Strauss*
- Neuropatía vasculítica no sistémica
- Conectivopatías
- Enfermedades infecciosas
- Virus de inmunodeficiencia humana
- Crioglobulinemia (virus de hepatitis C)
- Trastornos paraneoplásicos

El porcentaje representado por la poliarteritis nudosa no es nada despreciable, pero la poliarteritis simétrica, bilateral, de pequeñas y grandes articulaciones posee mucho peso específico en la artritis reumatoidea. Por esa razón se acudió a las guías diagnósticas del Colegio Americano de Reumatología para la poliarteritis nudosa⁽⁵⁾ donde cuatro criterios apoyaban la entidad (pérdida de peso inexplicable de más de 4 kg, livedo reticularis, debilidad muscular y mononeuropatía). No se incluyó la hipertensión arterial ya que la

misma se normalizó cuando desapareció el efecto esteroideo con la suspensión medicamentosa.

Cuadro 5

Guías del colegio americano de reumatología para el diagnóstico de poliarteritis nudosa

- Pérdida inexplicable de peso >4 kg
- Livedo reticularis
- Mialgia, debilidad o dolor muscular
- Mononeuropatía o polineuropatía
- Tensión arterial diastólica >90 mm Hg
- Creatinina elevada.
- Infección por virus de hepatitis B
- Anomalías arteriográficas propias.
- Biopsia de arterias pequeñas y de mediano tamaño con infiltración neutrofílica
- Dolor testicular (aquí no es aplicable)

Debido a las dificultades diagnósticas entre las dos enfermedades más prominentes en esta discusión, se decidió realizar el estudio radiológico de la carta de presentación de la artritis reumatoidea, el nivel de factor reumatoideo y la determinación del antipéptido cíclico citrulinado. Por otra parte, se buscaron las anomalías arteriográficas y la biopsia del nervio safeno externo (sural) para confirmar la sospecha de poliarteritis nudosa (Fig 2. A, B, C).

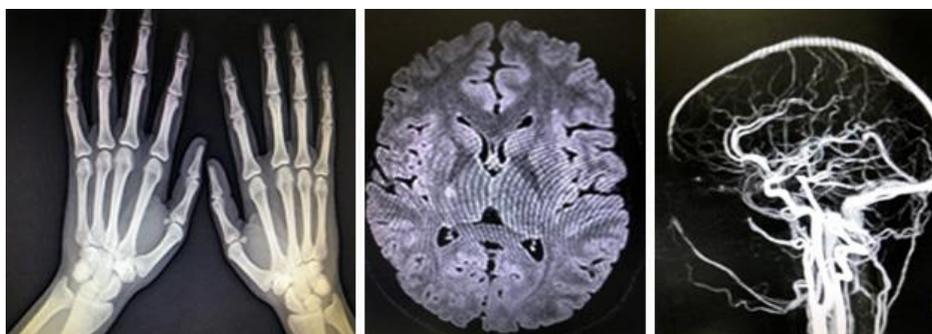


Fig 2.- A: Rx ambas manos: Pequeña calcificación periarticular metacarpo falángica del 3er dedo izquierdo. Osteopenia periarticular. Carpo normal.

B: Resonancia magnética del cráneo: se apreció dos áreas focales en la sustancia blanca periventricular del hemisferio cerebral derecho que se comportan hiperintenso en FLAIR y T2, hipointenso en T1, la mayor mide 8 mm ubicada hacia el lóbulo occipital, lo que sugiere origen vascular.

C: Se realizan cortes axiales en FLAIR 3D, T1-3D, y T2 3D, Espectroscopía, Difusión, SWIP, Angio-RMN, se apreció a nivel de la unión leuco-cortical y sustancia blanca de ambos hemisferios cerebrales, varias imágenes focales de diferentes tamaños y bordes imprecisos, que se comportan hiperintensos en T2 y FLAIR e hipointensos en T1, sin edema ni efecto de masa. La mayor de ellas se encuentra adyacente a la rodilla de la cápsula interna derecha, ésta demuestra restricción a la difusión con ADC de 0,7.

Como se aprecia, aparecen elementos de vasculitis del encéfalo, como se detecta en el 30 % de la artritis reumatoide⁽⁷⁾ sin apreciar los microaneurismas en la resonancia. La biopsia descartó las alteraciones de la poliarteritis, o sea, necrosis fibrinoide, inflamación y engrosamiento de arterias de mediano calibre^(8,9) en tanto los marcadores inmunológicos apoyaron decididamente el diagnóstico de vasculitis neuropática secundaria a artritis reumatoide. Al aplicar los criterios de dicha enfermedad la puntuación llegó a 9 sobre 10.

Cuadro 6

Criterios acr/eular 2010 (clasificación de artritis reumatoide)

(Para la clasificación como artritis reumatoide se exige la presencia de sinovitis de al menos una articulación, la ausencia de un diagnóstico alternativo que explique mejor la artritis y una puntuación de al menos 6 de los 10 puntos posibles).

(A) Afectación articular. Puntos

- (a) <6 semanas 0
- >6 semanas 1
- (b) 2-10 articulaciones grandes 1
- 1-3 articulaciones pequeñas 2
- 4-10 articulaciones pequeñas 3
- >10 articulaciones pequeñas 5

(B) Serología

(a) FR y/o APCC: <3 veces el valor normal 2

>3 veces el valor normal 3

(b) VSG y/o PCR elevados 1

Conclusión diagnóstica: vasculitis neuropática secundaria artritis reumatoide.

Referencias bibliográficas

1. Cakiter AU, Kucuk OS, Ozkaya DB, Topukcu B, Onsun Na. Demographic characteristics, aetiology and assessment of treatment options in leukocytoclastic vasculitis. *Postepy Dermatol Alergol.* 2017;34:104-9. DOI:[10.5114/ada.2017.67071](https://doi.org/10.5114/ada.2017.67071).
2. Kelly R. Approach to the patient with retiform (angulated) purpura.. Wolters Kluwer. 2018 [acceso: 12/02/2018] provided by Open Med. App Version: 2,0. 2018/04. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov>
3. Vallat JM, Cros DP, Hedley-Whyte E. Case 9-2007: A 27-Year-Old Woman with Pain and Swelling of the Legs *N Engl J Med.* 2007;356:1252-9.
4. Triggs WJ, Cros D. Case 40-2007: A 38-Year-Old Man with Weakness in the Hands *N Engl J Med.* 2007;357:2707-15.
5. Coblyn JS, McCluskey RT. Case 3-2003: A 36-Year-Old Man with Renal Failure, Hypertension and Neurologic Abnormalities. *N Engl J Med.* 2003;348:333-42.
6. Tanemoto M, Hisahara S, Hirose B, Ikeda K, Matsushita T, Suzuki S *et al.* Severe Mononeuritis Multiplex due to Rheumatoid Vasculitis in Rheumatoid Arthritis in Sustained Clinical Remission for Decades. *Intern Med.* 2020;59:705-10. DOI: [10.2169/internalmedicine.3866-19](https://doi.org/10.2169/internalmedicine.3866-19).

7. Kim JW, Suh CH. Systemic Manifestations and Complications in Patients with Rheumatoid Arthritis. J Clin Med. 2020;9:2008-13. DOI: [10.3390/jcm9062008](https://doi.org/10.3390/jcm9062008)
8. Scully EP, Klompas M, Morgan EA, Miller AL, Loscalzo J. Waiting for the Other Foot to Drop. Clinical problem-solving. N Engl J Med. 2013;368:2220-5. DOI: [10.1056/Nejmcps1210603](https://doi.org/10.1056/Nejmcps1210603)
9. Taniguchi Y, Inotani S. Images in Clinical Medicine. Necrosis of the Fingers and Toes. N Engl J Med. 2018;379:2557. DOI: [10.1056/NEJMicm1802619](https://doi.org/10.1056/NEJMicm1802619).

Conflicto de intereses

Los autores declaran que no existe conflicto de intereses.