



PRESENTACIÓN ATÍPICA DE ESPONDILOARTRITIS EROSIVA EN UN PACIENTE CON SÍNDROME DE VEXAS

Méndez Dumas, C; Rodríguez de la Iglesia, I; Lázaro Cardona, M; Gijón Moreno, L; Villareal Fuentes, A; Velázquez Martín, P; De La Calle Reviriego, J. L.

INTRODUCCIÓN

El síndrome VEXAS (*vacuolas, enzima E1, ligado al cromosoma X, autoinflamatorio y somático*) es una enfermedad autoinflamatoria multisistémica. Puede incluir manifestaciones hematológicas, cutáneas, articulares y sistémicas. La mutación del *gen UBA1* involucra la alteración del proceso de ubiquitinación, generando una respuesta inflamatoria descontrolada que puede derivar en dolor de intensidad moderada y una limitación funcional importante.

CUADRO CLÍNICO

Varón de 65 años con antecedentes personales de: *orquitis, parotiditis, celulitis preseptal, Sdr. Hemofagocítico, infarto esplénico, endocarditis infecciosa, TEP, TVP*. Ingresado en Medicina Interna por disnea y dolor lumbar intenso refractario a tratamiento analgésico.

Interconsulta Unidad del Dolor:

Refiere dolor lumbosacro no irradiado, continuo durante el día, de intensidad severa (EVA 8-9), que limita la deambulaci3n.

En la exploraci3n, se encuentra afebril, estable hemodinámicamente, eupneico, con buena oxigenaci3n y correcta mecánica ventilatoria.

En la RM lumbar se observa irregularidad marcada de los platillos vertebrales de L4-L5 con edemas óseo de médula ósea de los cuerpos vertebrales contiguos, con hiperseñal del disco intersomático y de los planos grasos prevertebrales. Sinovitis facetaria. Radiculopatía a nivel de L4 izquierda y L5 derecha. Hallazgos compatibles con espondiloartritis erosiva Vs espondilodiscitis infecciosa.

En el PET-TAC se evidencian cuatro focos de hipermetabolismo sugerentes de espondilodiscitis (cuerpos vertebrales L4 y L5, en la porci3n ventral S1, y en las articulaciones sacroilíacas). Sin poder descartar proceso inflamatorio articular Vs infeccioso.



Figura 1. RMN columna lumbar

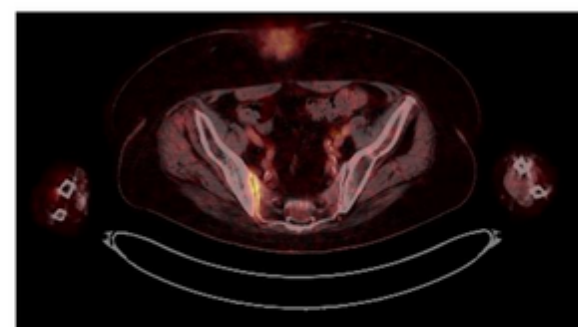
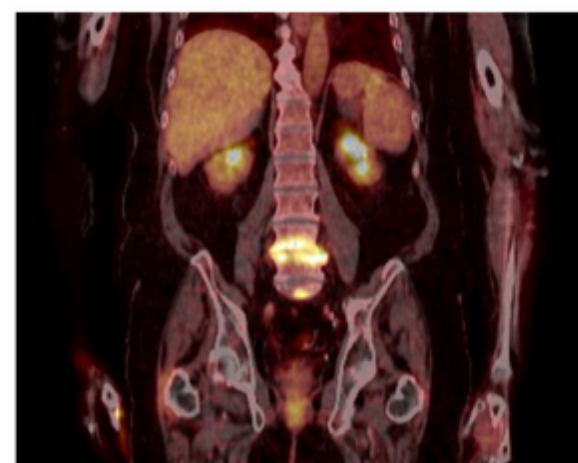


Figura 2 y 3 . PET –TAC body

MANEJO TERAPEUTICO

Al no evidenciarse datos clínicos de infecci3n activa, y descartarse la cirugía, se decidió ajuste de tratamiento analgésico sistémico con parche de fentanilo 12mcg/72h y rescates de cloruro mórfico 2mg.

CONCLUSIÓN

El Síndrome de VEXAS es una entidad autoinflamatoria que puede superponerse con enfermedades inflamatorias reumatológicas y enfermedades infecciosas como la espondilodiscitis. En el manejo terapéutico, a diferencia de la espondiloartropatía axial, que responde a AINE o inhibidores de TNF, los pacientes con síndrome VEXAS suelen requerir inmunosupresi3n más agresiva (corticoides a altas dosis , inhibidores de JAK o azacitidina).

Por todo ello es fundamental una diagnóstico precoz, realizando un adecuado diagnóstico diferencial con otras entidades infecciosas e inflamatorias, con el fin de aplicar un tratamiento analgésico dirigido.

BIBLIOGRAFÍA

1. Pereira da Costa, R.R.; et. Al, (2024). *Case report: VEXAS syndrome: an atypical indolent presentation as sacroiliitis with molecular response to azacitidine*. *Frontiers in Immunology*, 15, 1403808.
2. Mascaro, J. M., et. Al, Rodríguez-Pinto, I., Poza, G., Mensa-Vilaro, A., (2023). *Spanish cohort of VEXAS syndrome: clinical manifestations, outcome of treatments and novel evidences about UBA1 mosaicism*. *Annals of the Rheumatic Diseases*, 82(12), 1594–1605.
3. Kouranloo, K., et. Al., (2024). *Clinical characteristics, disease trajectories and management of vacuoles, E1 enzyme, X-linked, autoinflammatory, somatic (VEXAS) syndrome: a systematic review*. *Rheumatology International*, 44(7), 1219–1232.
4. Koster, M. J., et. Al., (2021). *Clinical heterogeneity of the VEXAS syndrome: A case series*. *Mayo Clinic Proceedings*. *Mayo Clinic*, 96(10), 2653–2659.