Rev Clin Esp. 2023;223(Supl 1):S741

Revista Clínica Española

https://www.revclinesp.es

571 - CASOS DE ESCLEROMIXEDEMA DIAGNOSTICADOS EN NUESTRO HOSPITAL ENTRE 2016 Y 2022

Sara Rodríguez Arboleya, *Eva Fonseca Aizupuru, Carlos Delgado Verges, Lucía Pérez Casado, Ana María Álvarez Suárez, Claudia Saavedra Fernández, Diego López Martínez y Aleida Martínez Zapico*

Hospital Universitario de Cabueñes, Gijón.

Resumen

Objetivos: El escleromixedema es una enfermedad crónica infrecuente caracterizada por lesiones cutáneas infiltrativas. Las terapias son múltiples y ninguna ofrece resultados óptimos. Describimos los casos de escleromixedema en nuestro hospital en los últimos años con el objetivo de ver las características de los pacientes y los resultados del tratamiento.

Métodos: Descripción de los casos de escleromixedema diagnosticados en el Hospital de Cabueñes entre 2016-2022.

Resultados: Caso 1. Mujer, 80 años, enfermedad de Waldestrom desde 2014. Acude a Dermatología en 2021 por pápulas induradas en manos con edema en extremidades desde hace dos años. Se biopsian lesiones compatibles con escleromixedema. Es derivada a Medicina Interna. Se realiza despistaje de patología sistémica: analítica, TAC cérvico-toraco-abdomino-pélvico, pruebas de función respiratoria, ecocardiograma, estudio neurofisiológico y capilaroscopia sin hallazgos. Junto con Hematología se decide no tratar dada la ausencia de patología sistémica y la afectación cutánea leve. Caso 2. Varón, 31 años. Consulta en Dermatología en 2016 por edema desde hace dos meses en cara y miembros superiores. A la exploración, microstomía y esclerodactilia. Analítica completa sin hallazgos, salvo componente monoclonal IgG lambda. Biopsia cutánea compatible con escleromixedema. Se deriva a Medicina Interna que realiza despistaje de afectación sistémica con ecocardiograma con presión pulmonar limítrofe. Se inician corticoides con mejoría, pero empeoramiento a la retirada. Se inicia tratamiento con inmunoglobulinas durante cinco meses con mejoría. Se realiza trasplante autólogo en 2017. Posteriormente pérdida en el seguimiento. Al inicio de 2022 ingresa por brote. Se inicia tratamiento con metilprenisolona e inmunoglobulinas. Se comenta el caso con centro de referencia que aconseja tratar como un mieloma. Se inicia ciclofosfamida-bortezomib-dexametasona con mejoría. En la actualidad, pendiente de trasplante. Caso 3. Varón, 68 años, derivado a Dermatología en 2016 por pápulas induradas en manos. La biopsia cutánea, compatible con escleromixedema. Se deriva a Medicina Interna en 2017 por nula respuesta a corticoides que realiza despistaje de patología sistémica. En electromiograma, polineuropatía sensitiva en piernas y trastorno de motilidad en manometría. Se inician inmunoglobulinas con escasa mejoría. Ante esto, se realiza trasplante autólogo en 2017 con mejoría. Asintomático hasta 2021 cuando ingresa por disartria con sospecha de ictus que se descarta y se atribuye a alteración motora por la enfermedad. Se inician corticoides intravenosos, ciclofosfamida y

bortezomib con leve mejoría. Actualmente, pendiente de iniciar tratamiento con inmunoglobulinas.

Conclusiones: El escleromixedema es una enfermedad crónica infrecuente y etiología indeterminada. Afecta a personas entre 30-70 años sin predilección por sexo. Presenta lesiones cutáneas infiltrativas con depósito de material mucinoso. Puede presentar afectación extracutánea como disfunción esofágica y neurológica. Para diagnosticarlo debe estar presente lo siguiente: erupción generalizada papular y esclerodermoide, depósito mucinoso con proliferación de fibroblastos, componente monoclonal y ausencia de enfermedad tiroidea. Nuestros pacientes cumplen dichos criterios: lesiones generalizadas con histología compatible, TSH normal y componente monoclonal. Se han utilizado tratamientos como glucocorticoides, fototerapia, inmunoglobulinas, quimioterápicos, plasmaféresis, retinoides y el trasplante autólogo. Por lo tanto, el escleromixedema es una enfermedad rara, de pronóstico incierto y sin tratamiento específico por lo que se necesitan más estudios para llegar a conclusiones en el tratamiento y la evolución.

0014-2565 / © 2023, Elsevier España S.L.U. y Sociedad Española de Medicina Interna (SEMI). Todos los derechos reservados.