Rev Clin Esp. 2018;218(Espec Congr):1135

Revista Clínica Española

https://www.revclinesp.es

IF-009 - ESCLEROMIXEDEMA: PRESENTACIÓN DE DOS NUEVOS CASOS Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

C. Delgado Verges[1], E. Fonseca Aizpuru[1], M. González García[2], A. González Rodríguez[4], L. Barcala Vázquez[3], C. Helguera Amezua [1], D. González Fernández[3] y M. Solís Marquínez[1]

[1]Medicina Interna, [2]Hematología Clínica, [3]Dermatología. Hospital de Cabueñes. Gijón (Asturias). [4]Hematología Clínica. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo (Asturias).

Resumen

Objetivos: Presentar las características clínicas, comorbilidad, intervenciones terapéuticas y evolución de dos pacientes, y analizarlas en relación con las series con mayor número de pacientes publicadas en la literatura médica.

Material y métodos: Estudio retrospectivo de los pacientes diagnosticados de escleromixedema en el hospital de Cabueñes y literatura médica – Medline, adultos mayores de 19 años, desde 1991 hasta 2017.

Resultados: Caso 1: varón de 69 años, hipertenso e hipercolesterolémico. Consulta por erupción papular e indurada en cara (microstomía), cuello y miembros superiores, con dificultad para comer y cerrar las manos (esclerodactilia), y pérdida 7 kilos de peso. Biopsia cutánea compatible con liquen mixedematoso vs escleromixedema (EM). Serologías, serie ósea, ecografía de abdomen y TC tórax-abdomen-pelvis normales. Caso 2: varón de 32 años, fumador de 20 cigarrillos al día, que consulta por edema generalizado, livedo reticularis en costados, microstomía, esclerodactilia y fenómeno de Raynaud. Biopsia cutánea descrita como forma granulomatosa de escleromixedema. Serologías negativas. Ambos pacientes presentaban datos analíticos de gammapatía monoclonal de tipo lambda y ausencia de alteraciones tiroideas y cumplen criterios para EM. Se realiza despistaje de afectación sistémica. En el caso 1 se detecta hipomotilidad en cuerpo esofágico, neuropatía sensitiva moderada, y difusión de CO disminuida (DLCO = 63%). En el caso 2, DLCO del 47%. Se inició tratamiento con inmunoglobulina intravenosa (IGIV) a dosis de 400 mg/kg administrado en 5 días mensualmente. Con mejoría parcial, por lo que decidimos completar el tratamiento con trasplantes autólogos de progenitores hematopoyéticos (TAPH) de sangre periférica (acondicionamiento con melfalán 200 mg/m^2). Actualmente, ambos casos muestran una remisión completa de la enfermedad.

Figura 1.

Figura 2.

Discusión: Nuestros casos concuerdan con las series publicadas hasta la fecha, entre las que destacan: la de la Clínica Mayo de 1995 con 26 pacientes, Johns Hopkins University con 10 pacientes y Rongioletti et al con 30. La edad de nuestros pacientes se engloba en el rango descrito de 30 a 80 años. La afectación sistémica, con una incidencia media del 70% en las series mencionadas, es similar en nuestros casos, estando la neuropatía y la disfagia entre las más frecuentes. Ambos pacientes fueron tratados con corticoides sin clara mejoría, aunque hay casos de respuesta a dexametasona a altas dosis sola o en combinación con bortezomib (Cañueto et al. y Kreuter et al). El tratamiento con IGIV es efectivo aunque puede presentar recidivas tras su suspensión y necesita administración mensual. Los resultados obtenidos con el TAPH son prometedores. Sin embargo, en la revisión de Bos et al. con 17 pacientes tratados con TAPH, 10 tuvieron una respuesta completa y 5 una parcial, pero solo 2 de ellos permanecieron en remisión en el periodo de seguimiento (14-60 meses).

Conclusiones: No existe un tratamiento definitivo para el EM. Aunque, con la IGIV y el TAPH se puede conseguir una remisión completa. Serían necesarios estudios multicéntricos y un mayor conocimiento de la enfermedad, su etiología y de los mecanismos de acción de los tratamientos para poder desarrollar un tratamiento definitivo.

0014-2565 / © 2018, Elsevier España S.L.U. y Sociedad Española de Medicina Interna (SEMI). Todos los derechos reservados.