

Escleromixedema, Presentación de 2 Nuevos Casos y Revisión de la Literatura



Scleromyxedema: Presentation of 2 New Cases and Review of the Literature

Sr. Editor:

El escleromixedema (EM) es una enfermedad de curso crónico, progresiva y rara. El diagnóstico se basa en 4 criterios: 1) una erupción papular esclerodermoide; 2) evidencia microscópica del depósito de mucina, proliferación de fibroblastos y fibrosis; 3) gammapatía monoclonal, y 4) ausencia de afectación tiroidea. Puede presentar participación sistémica grave, el síndrome dermatoneuro puede ser mortal. Su pronóstico y tratamiento es incierto. En la actualidad se describe buena respuesta con inmunoglobulinas intravenosas (IGIV) y trasplante de progenitores hematopoyéticos (TPH)¹⁻³.

Nuestro objetivo es presentar 2 nuevos casos, y revisar las series de pacientes publicadas en la literatura médica-Pubmed, con diagnóstico de EM. Se realizó búsqueda sistemática con los siguientes términos: scleromyxedema (MeSH) AND paraproteinemias (MeSH).

Caso 1: varón de 37 años, fumador desde hace 10 años de un paquete/día. Consulta por edema, eritema e induración en cara, brazos y manos de 6 meses evolución. Exploración: piel dura esclerodermiforme y de aspecto papular, a nivel de la cara, microstomía (con disfagia y pérdida de 20 kg de peso), e involucro de pabellón auricular, tórax, abdomen, y brazos con esclerodactilia, calificación en la escala de Rodnan de 31. Analítica con gammapatía IgG lambda. Se inició tratamiento con prednisona e hidroxycloquin, sin mejoría. La biopsia cutánea confirmó el EM.

Caso 2: varón de 69 años, hipertenso y displicémico. Comienza con erupción papular en el primer dedo de la mano derecha, mano izquierda y cara, se inició tratamiento con fototerapia, hidroxycloquin y prednisona, sin mejoría. Con progresión de la induración cutánea, en cara, con microstomía (asociado a disfagia y pérdida de 7 kg de peso), brazos y manos con esclerodactilia, tórax, abdomen y miembros inferiores, calificación en la escala de Rodnan de 26. Analítica con gammapatía IgG lambda. Se hizo estudio de afectación sistémica con diagnóstico de polineuropatía sensitiva en miembros inferiores e hipomotilidad esofágica. La biopsia cutánea confirmó el EM. En ambos casos se inició tratamiento con IGIV, con mejoría parcial, se remitieron al servicio de hematología para TPH con mejoría de la clínica cutánea, disminución de la induración en la escala de Rodnan, y sistémica.

El EM es un raro desorden tipo fibromucinosi cutánea, descrito en 1953 por Montgomery y Underwood. La clasificación fue revisada en 2001 por Rongioletti y Rebora. Para el diagnóstico, el paciente debe cumplir 4 criterios¹⁻³. Se presenta con un rango de 28-77 años, sin diferencias de sexo. A medida que avanza la enfermedad, la infiltración de la piel se hace generalizada con esclerosis, produciendo una discapacidad significativa. Las manifestaciones extra-cutáneas incluyen: la dismotilidad gastrointestinal y la neuropatía periférica. El síndrome «dermato-neuro» describe la asociación de fiebre, convulsiones y coma, es una manifestación infrecuente, que tiene una mortalidad del 32%⁴. El EM se asocia con una proteína monoclonal, sobre todo de tipo IgG lambda, la relación entre los hallazgos cutáneos y la para proteína es incierta²⁻⁴. Hay que hacer el diagnóstico diferencial con la esclerodermia, y la fibrosis sistémica nefrogénica entre otras

enfermedades⁵. El tratamiento del EM es incierto¹. Un estudio de Blum et al., es hasta la fecha la serie más amplia de pacientes tratados con IGIV y seguimiento a largo plazo con buenos resultados, sin embargo, la respuesta a las inmunoglobulinas fue transitoria precisando terapia de mantenimiento¹. El TPH puede ser eficaz y efectivo^{2,3,6,7}. Feasel et al. en el año 2001 describen el primer caso de remisión de EM después de un TPH⁶. Chockalingam y Duvic en un estudio posterior en el 2016, concluye que el TPH parece ser un tratamiento a largo plazo seguro y eficaz³.

El EM es una enfermedad crónica con un pronóstico reservado. No hay un tratamiento definitivo específico⁸⁻¹⁰. Se necesitan estudios randomizados, registros multicéntricos y grupos más grandes de pacientes.

Agradecimientos

A Daniel González Fernández, Ana M. Pilar González Rodríguez y Pablo Gonzalvo Rodríguez.

Bibliografía

- Blum M, Wigley FM, Hummers LK. Scleromyxedema: A case series highlighting long-term outcomes of treatment with intravenous immunoglobulin (IVIg). *Medicine (Baltimore)*. 2008;87:10–20.
- Lacy MQ, Hogan WJ, Gertz MA, Dispenzieri A, Rajkumar SV, Hayman S, et al. Successful treatment of scleromyxedema with autologous peripheral blood stem cell transplantation. *Arch Dermatol*. 2005;141:1277–82.
- Chockalingam R, Duvic M. Scleromyxedema: Long-term follow-up after high-dose melphalan with autologous stem cell transplantation. *Int J Dermatol*. 2016;55:e539–43.
- Fleming KE, Virmani D, Sutton E, Langley R, Corbin J, Pasternak S, et al. Scleromyxedema and the dermato-neuro syndrome: Case report and review of the literature. *J Cutan Pathol*. 2012;39:508–17.
- Wigley F, Friday RP, Shepard JA, Nazarian RM. Case records of the Massachusetts General Hospital. Case 8-2015. A 68-year-old man with multiple myeloma, skin tightness, arthralgias, and edema. *N Engl J Med*. 2015;372:1056–67.
- Feasel AM, Donato ML, Duvic M. Complete remission of scleromyxedema following autologous stem cell transplantation. *Arch Dermatol*. 2001;137:1071–2.
- Donato ML, Feasel AM, Weber DM, Prieto VG, Giralt SA, Champlin RE, et al. Scleromyxedema: Role of high-dose melphalan with autologous stem cell transplantation. *Blood*. 2006;107:463–6.
- Dinneen AM, Dicken CH. Scleromyxedema. *J Am Acad Dermatol*. 1995;33:37–43.
- Le Moigne M, Mazereeuw-Hautier J, Bonnetblanc JM, Astudillo L, D'Incan M, Bessis D, et al. Clinical characteristics, outcome of scleromyxoedema: A retrospective multicentre study. *Ann Dermatol Venereol*. 2010;137:782–8.
- Rongioletti F, Merlo G, Cinotti E, Fausti V, Cozzani E, Cribier B, et al. Scleromyxedema: A multicenter study of characteristics, comorbidities, course, and therapy in 30 patients. *Am Acad Dermatol*. 2013;69:66–72.

Eva M. Fonseca Aizpuru^{a,*}, Carlos Delgado Verges^a, Esther González García^b, Luis Barcala Vázquez^c

^a Servicio de Medicina Interna, Hospital Universitario de Cabueñes, Gijón, Asturias, España

^b Servicio de Hematología, Hospital Universitario de Cabueñes, Gijón, Asturias, España

^c Servicio de Dermatología, Hospital Universitario de Cabueñes, Gijón, Asturias, España

* Autor para correspondencia.

E-mail address: evamfonseca@yahoo.es (E.M. Fonseca Aizpuru).

<https://doi.org/10.1016/j.reuma.2018.07.013>

1699-258X/ © 2018 Elsevier España, S.L.U. and Sociedad Española de Reumatología y Colegio Mexicano de Reumatología. All rights reserved.