# Síndrome Dermato-Neuro como expresión de escleromixedema

**Bujes A.[1], Samaniego W.[1], Pineda E.[1], Silva F.[1], Navarrete M. F:[1], Navarro F.[1], Ageno Y.[1], Soto F.[1]**

1. Hospital regional Coyhaique

Introducción El escleromixedema (EM)es una enfermedad infrecuente que se caracteriza por el depósito de mucina, fibrosis y proliferación de fibroblastos en la dermis. Se asocia con frecuencia a una gammapatía monoclonal y a manifestaciones sistémicas entre las que destaca, por su rareza y gravedad, el síndrome dermato-neuro. Descripción de caso Paciente de 41 años de edad, en estudio por cuadro de 18 meses de evolución caracterizado por engrosamiento y oscurecimiento de la piel, edema bilateral de párpados, compromiso frontal y malar donde se observan múltiples pápulas perladas que se extienden hasta el cuero cabelludo. Tratado con corticoides, micofenolato y PUVA, con mala respuesta, por lo que se intenta manejo con ciclosporina y metotrexato (MTX). Hospitalizado desde el 23/05/24 por compromiso de estado general, sensación febril, tos irritativa con esputo mucoso y mialgias generalizadas de 2 días de evolución, coincidente con retorno a Coyhaique desde HSBJA donde se planteó IgIV por sospecha de EM. Ag COVID negativo. Se confirmó Influenza sin foco de condensación. Inician ATB 1ª línea + Oseltamivir + terapia de base Ciclosporina y MTX Dermatología indica suspender inmunosupresión. El 25/5/24 evoluciona desorientado e inquieto, con sensación de ahogo. Se postula delirium por lo que inicia Quetiapina. El 27/5/24 se describe compromiso cualitativo de conciencia más somnolencia. TAC de cerebro normal. Posteriormente compromiso del sensorio, no sigue órdenes, con rigidez generalizada y mantenida en 4 miembros, se acompaña de vómitos alimentarios y finalmente convulsiones tónico-clónicas generalizadas de 20 seg. de duración. Se traslada a UCI en coma, no defiende vía aérea, se instala CVC femoral derecho y por características de la piel y vasos del paciente, presenta hematoma local autolimitado. Intubación difícil, Cormack IV por escasa apertura bucal y macroglosia. Se visualizan y aspiran abundantes secreciones mucosas. Evaluado por Neurología-Dermatología-Infectología y por consenso se debe descartar infección de SNC. PL es negativa y EEG adecuado a sedación. Se recibe confirmación de biopsia con diagnóstico de escleromixedema, por lo que se inicia tratamiento esteroidal e IgIV con excelente respuesta en lo neurológico y con recuperación lenta en lo cutáneo, pero permite iniciar weaning y extubación el 01/06/24 Discusión El EM es una enfermedad sistémica de curso crónico e impredecible, a veces letal, para la que no existe un tratamiento estándar. Aproximadamente el 10% de estos presentan el síndrome dermato-neuro que en ocasiones es precedido, como en el caso de nuestro paciente, de cuadro pseudogripal. Conclusión En el caso de nuestro paciente, se presenta la complicación más grave de escleromixedema, que tiene una letalidad de más del 30%, la sospecha precoz y el descarte de cuadros infecciosos es fundamental, con ello se puede dar inicio a la terapia que ha resultado ser la más efectiva en estos casos que consiste en esteroides e IgIV.