

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 gammopatía monoclonal y a manifestaciones sistémicas entre las que destaca, por su rareza y gravedad, el síndrome dermatoneuro. **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 esteroideal 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 dermatoneuro 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.