

ESCLEROMIXEDEMA, 2 CASOS POCO FRECUENTES DE GAMMAPATIA MONOCLONAL DE SIGNIFICADO CUTANEO

Stephania Moncada-Abadia¹, Jesus Elizondo¹, Jaime Retamal-Riquelme², Jair Betancurt², Claudia Gajardo², Cecilia Jeraldó-Sotomayor¹, Camila Peña-Ojeda²

1. No, 2. Si

Introducción El escleromixedema es una infrecuente mucinosis cutánea progresiva con afectación sistémica, caracterizada por erupción cutánea papular y esclerodermoide, con aumento de la proliferación de fibroblastos y fibrosis. Puede asociarse a otros síntomas sistémicos, especialmente neurológicos. Además, frecuentemente se asocia a gammapatía monoclonal (GM), generalmente IgG Lambda, resultado en una GM de significado cutáneo (GMSC). Su fisiopatología se desconoce y su tratamiento se basa en serie de casos. Casos clínicos 1.- Mujer de 52 años con HTA y COVID grave con miopatía secundaria complicada con rabdomiolisis y falla renal. Cursó con tetraparesia asimétrica con cefalo paresia y lesiones cutáneas. Perfil reumatólogico negativo, panel de miositis negativo y biopsia muscular compatible con rabdomiolisis. Persisten lesiones cutáneas papulares pruriginosas de base eritematosa, sin compromiso palmo plantar ni mucosas. Dermatología realiza biopsia cutánea con hallazgo morfológico compatible con mucinosis cutánea en focos, sugerente de mucinosis papulosa. EFP en sangre mostró peak monoclonal de 0.6 g/dl, inmunofijación IgG Lambda, Kappa10/Lambda13: K/L de 0,74, hemograma sin citopenias, calcio 8.7 creatinina 0.9 TSH normal.

PET CT:

sin lesiones líticas ni hipermetabólicas. Biopsia de médula ósea sin evidencia de neoplasia de células plasmáticas. Diagnóstico final fue GMSC IgG Lambda. Escleromixedema con afectación miopática; inició tratamiento Inmunoglobulina ev 1mg/kg x 2 días y corticoides, logrando resolución de lesiones cutáneas. 2.- Hombre de 69 años cardiópata coronario, HTA y DM2. Cursa con aparición de lesiones en cara, tórax y brazos. Sin síntomas B. Dermatología documenta eritrodermia extensa, piel indurada, sin queratodermia, mucosas respetadas, ni adenopatías. Biopsia cutánea de antebrazo y tórax con dermatitis perivascular y mucinosis intersticial dérmica sugerente de escleromixedema. Usó corticoides, pero al año hubo reaparición de lesiones. Hemograma normal, Perfil reumatólogico negativo, LDH normal, IgA 267 IgG 1636 IgM 105, serología viral no reactiva, TSH normal, EFP sangre presencia de peak monoclonal en gamma de 0,2 g/dl, Kappa29.5/Lambda25.5: 1.15 con inmunofijación IgG lambda.

MIELOGRAMA:

hiperplasia medular leve. Inmunofenotipo linfocitosis policlonal. Diagnóstico GMSC IgG Lambda, Escleromixedema. Inicia Inmunoglobulina ev 1mg/kg x 2 días asociado a corticoide, con evolución favorable.

DISCUSIÓN:

Presentamos 2 casos infrecuentes de GMSC. Sus manifestaciones clínicas varían desde asintomática hasta complicaciones miopáticas, neurológicas e incluso mortales, y se requiere biopsia cutánea y estudio de GM para su correcto diagnóstico. En general se maneja con corticoides e Ig IV, y en casos refractarios se ha descrito tratamiento dirigido al clon, lo que no han requerido nuestros pacientes. Se deben seguir, ya que se describen casos de progresión a neoplasias hematológicas manifiestas.