

CASOS CLÍNICOS

Eritromelalgia secundaria a hiperglucemia en un paciente diabético

Erythromelalgia secondary to hyperglycemia in a diabetic patient

Juan Francisco Jácome Calle¹, Abner Efraín Rivera Pérez¹, Carolina Palmeyro², Diego Jofre³ y Ana Barbarulo⁴

RESUMEN

La eritromelalgia es un síndrome clínico infrecuente de localización acral, caracterizado por la tríada de dolor, eritema e hipertermia. El calor y el ejercicio físico son desencadenantes de sus manifestaciones clínicas. Se presenta el caso de un paciente con eritromelalgia localizada en las palmas, secundaria a episodios de hiperglucemia, en el

contexto de su internación por cetoacidosis diabética. Este es un precipitante inusual no descrito hasta ahora y solo se encontraron cuatro casos de eritromelalgia secundaria a diabetes *mellitus* en la bibliografía consultada.

Palabras clave: eritromelalgia, hiperglucemia, diabetes *mellitus*.

Dermatol. Argent. 2023; 29(2): 86-88

ABSTRACT

Erythromelalgia is a rare clinical syndrome; characterized by the triad of pain, erythema and hyperthermia, located in acral areas. The triggers of the clinical manifestations are heat and physical exercise.

We report the case of a hospitalized patient with a diabetic ketoacidosis, who develops erythromelalgia in palms, secondary to hyperglycemia

episodes. This unusual precipitant has not been reported before and only four cases of erythromelalgia secondary to diabetes mellitus are reported in the consulted literature.

Key words: erythromelalgia, hyperglycemia, diabetes *mellitus*.

Dermatol. Argent. 2023; 29(2): 86-88

¹ Médicos Residentes, Servicio de Dermatología

² Médica de Planta, Servicio de Dermatología

³ Médico de Planta, Servicio de Patología

⁴ Jefa de la Unidad de Dermatología

Unidad de Dermatología, Policlínica Bancaria, Ciudad Autónoma de Buenos Aires, Argentina

Contacto del autor: Juan Francisco Jácome Calle

Email: francisco_leon09@hotmail.com

Fecha de trabajo recibido: 30/1/2023

Fecha de trabajo aceptado: 11/7/2023

Conflicto de interés: los autores declaran que no existe conflicto de interés.

CASO CLÍNICO

Varón de 65 años, con antecedentes de insuficiencia cardíaca y diabetes *mellitus* tipo 2, tratado con insulina NPH 30 UI cada 12 horas, internado en la Unidad de Terapia Intensiva por un cuadro clínico de cetoacidosis diabética secundario a infección urinaria. Se consultó a nuestro servicio por la aparición de placas eritematovioláceas y edematosas, de límites bien definidos, localizadas en ambas palmas, que se extendían hacia la cara lateral de los dedos, con hipertermia local (Foto 1). Los resultados de laboratorio confirmaron la presencia de leucocitosis con neutrofilia, hiperglucemia de 285 mg/dl y alteración del estado ácido-base compatible con cetoacidosis diabética secundaria a infección urinaria. Se realizó una biopsia

incisional de piel, cuyo resultado histopatológico fue sugestivo de eritromelalgia (EM). El informe indicó la presencia de una ampolla subcórnea y edema de la interfase dermoepidérmica, infiltrado linfoplasmocitario en banda en la dermis superficial y dilatación vascular (Fotos 2 y 3), lo que excluyó otros diagnósticos diferenciales.

Se indicó tratamiento con ácido acetilsalicílico, 100 mg/día por vía oral, con evolución favorable (Foto 4). Cinco días después del comienzo del tratamiento, el paciente presentó un segundo episodio de EM que coincidió nuevamente con una glucemia de 287 mg/dl y un hemograma con parámetros normales. No manifestó nuevos episodios tras la corrección glucémica.



FOTO 1: Placas eritematovioláceas de bordes definidos, localizadas en ambas palmas que se extienden a la cara lateral de los dedos, con edema e hipertermia local.



FOTO 2: Ampolla subcórnea y edema en la interfase dermoepidérmica (HyE, 10X).

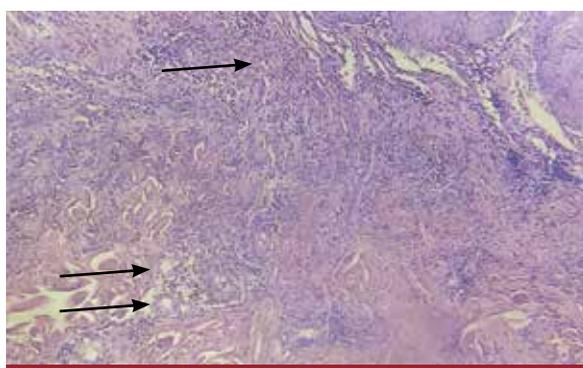


FOTO 3: Infiltrado linfoplasmocitario en banda en la dermis superficial. Se observa dilatación vascular (HyE, 40X).



FOTO 4: Evolución favorable del primer episodio de eritromelalgia.

COMENTARIOS

La EM fue denominada así por Mitchell en 1878, por su etimología griega *erythro-* ‘rojo’ + *mel(o)-* ‘miembro’ + *-algia* ‘dolor’. Se define como una afección caracterizada por episodios de eritema, dolor e hipertermia local de las extremidades, principalmente en los pies (en un 90% de casos) y también en las manos¹. Destacamos que el paciente del caso presentó afectación solo en las palmas^{1,2}.

La EM suele pasar inadvertida y, por lo tanto, está subdiagnosticada. Diversos estudios en Estados Unidos y Europa informaron una incidencia de 0,36 a 2 casos por 100.000 habitantes por año³. Tiene una edad de presentación tardía¹. Es más frecuente en las mujeres, aunque en este caso se trató de un paciente varón.

Desde 2004, se la clasifica en primaria y secundaria. La primaria se hereda de forma autosómica dominante, y se ha relacionado con más de 20 mutaciones en los genes *SCN9A*, *SCN10A* y *SCN11A*. Estos genes codifican las subunidades alfa de los canales del sodio dependientes del voltaje^{2,4,6}, que provocan la hiperexcitabilidad de las fibras nociceptivas encargadas de la vasodilatación^{1,3,4,7}.

La EM secundaria se relaciona con un trastorno orgánico subyacente y suele asociarse a enfermedades hematológicas como los trastornos mieloproliferativos y la trombocitopenia esencial³. Otras asociaciones comprenden la administración de determinados fármacos, trastornos del tejido conjuntivo, enfermedades metabólicas, intoxicaciones, infecciones, patologías autoinmunes, trastornos musculoesqueléticos y neuropatías. Las neoplasias señaladas como desencadenantes de los episodios de EM son el carcinoma de colon, el carcinoma de tiroides y el astrocitoma^{1,8,9}.

Las enfermedades asociadas pueden preceder a la EM, coincidir con su inicio o aparecer durante su evolución¹.

Se han encontrado cuatro casos de asociación entre la diabetes *mellitus* y la EM en la bibliografía consultada, si bien no se explica fehacientemente la relación entre ambas⁵.

La etiopatogenia de la EM secundaria está vinculada a un trastorno vascular, en el cual se produce una disminución de la perfusión capilar que genera hipoxia tisular, al mismo tiempo que aumenta hasta 10 veces el

shunt arteriovenoso. Esto da lugar a la aparición de eritema, hipertermia y edema. También se sugiere la existencia de una neuropatía de fibras pequeñas y grandes⁶.

El diagnóstico es clínico. El paciente analizado cumplía con cuatro de los cinco criterios diagnósticos propuestos por Thompson *et ál.*: dolor urente en las extremidades, dolor agravado por el calor, dolor aliviado por el enfriamiento, eritema y aumento de la temperatura de la piel afectada¹.

La biopsia no es imprescindible porque no hay signos histológicos patognomónicos, sin embargo, ayuda a excluir otras patologías^{1,3,4}. El estudio histopatológico muestra una ligera disminución en la densidad de las fibras nerviosas epidérmicas y perivasculares en la EM primaria, y la presencia de trombos en la EM secundaria asociada a la enfermedad mieloproliferativa^{1,3,4}. El tratamiento de la EM secundaria consiste en buscar una patología subyacente y determinar los factores desencadenantes de los episodios. En el paciente del caso, se relacionó con los estados de hiperglucemia detectados durante la internación.

El tratamiento en los casos asociados a patologías oncohematológicas es el ácido acetilsalicílico^{1,4,8,9}. Al-

gunos autores proponen extender su uso a todos los casos de EM –salvo que haya contraindicación–⁸ debido probablemente a su alta eficacia y su bajo perfil de efectos secundarios⁵.

Para los pacientes con EM asociada a intervenciones quirúrgicas, traumatismos o enfermedades subagudas, se describió la utilidad de la administración temprana de corticosteroides sistémicos en dosis altas⁴.

Otros tratamientos incluyen antiinflamatorios no esteroideos, prostaglandinas, bloqueantes de los canales del sodio o del calcio, antidepresivos, anticonvulsivos, antihistamínicos, nitroprusiato de sodio, y agentes tópicos como lidocaína y capsaicina^{2,4,8,10}.

En algunos casos se utilizó la infusión epidural cervical o lumbar con ropivacaína, lidocaína, bupivacaína, fentanilo y morfina; el bloqueo de los plexos simpáticos e, incluso, se publicaron intervenciones más invasivas como la neuromodulación con implante de estimuladores de la médula espinal^{1,10}.

En conclusión, presentamos un síndrome raro e invalidante asociado a la elevación súbita de la glucemia. No hemos encontrado casos clínicos similares en la literatura médica consultada.

BIBLIOGRAFÍA

1. Gil F, Luis O, Duarte M, Martins C. Eritromelalgia secundaria: informe de caso. *Actas Dermosifiliogr.* 2018;111:885-886.
2. Mann N, King T, Murphy R. Review of primary and secondary erythromelalgia. *Clin Exp Dermatol.* 2019;44:477-482.
3. Leroux MB. Erythromelalgia: a cutaneous manifestation of neuropathy? *An Bras Dermatol.* 2018;93:86-94.
4. Tham SW, Giles M. Current pain management strategies for patients with erythromelalgia: a critical review. *J Pain Res.* 2018;11:1689-1698.
5. Pipili C, Cholongitas E. Erythromelalgia in a diabetic patient managed with gabapentin. *Diabetes Res Clin Pract.* 2008;79:15-16.
6. Bortoli El, Sakata RK. Pain management in children with erythromelalgia: case report. *Rev Bras Anesthesiol.* 2018;68:531-534.
7. Hagedorn JM, Canzanello N, Lamer T. Dorsal root ganglion stimulation for erythromelalgia related foot pain: a case report and review of the literature. *Pain Pract.* 2021;21:698-702.
8. De Diego M, Busso C, Bonavía P, Valdez R. Eritromelalgia primaria: comunicación de dos casos familiares. *Dermatol Argent.* 2013;19:347-349.
9. Godoy A, Tabares AH. Eritromelalgia. *Rev Experiencia Med.* 2016;33:32-34.
10. Chinn G, Guan Z. Case report and literature review: interventional management of erythromelalgia. *Transl Perioper Pain Med.* 2019;6:91-97.