

## Dolor de extremidades

M. Bravo Mata, J.M.<sup>a</sup> Iglesias Meleiro, A. Pérez Muñuzuri, J.A. Porto Arceo y J. Eirís Puñal

Departamento de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela.

(An Esp Pediatr 2002; 56: 589-590)

### CASO CLÍNICO

**Motivo de ingreso:** varón de 7 años remitido desde otro centro para estudio por dolor en las zonas distales de las extremidades superiores e inferiores, de más de 1 mes de evolución. Refiere que el dolor comenzó de forma espontánea con unas molestias por las eminencias tenares de ambas manos, nocturnas y no muy acusadas. Desde hace 1 semana presenta a diario crisis de dolor ardiente, más acentuado por la planta de los pies que por las manos, acompañado de enrojecimiento cutáneo y aumento de la temperatura local. Estas manifestaciones interfieren con la deambulación, le dificultan el sueño y tan sólo se alivian con agua fría. No tuvieron respuesta los tratamientos con ácido acetilsalicílico, prednisona y carbamacepina.

**Antecedentes familiares y personales:** primer hijo. Sin antecedentes de consanguinidad ni otros relacionables con el cuadro clínico. Básicamente sano. Correctamente vacunado.

**Exploración física:** moderada afectación del estado general. Labilidad emocional y ansiedad. Datos somatométricos en percentil 50 de su edad (gráficas de Gairdner-Pearson). Fenotipo armónico. Constantes vitales: temperatura, 36 °C; frecuencia cardíaca, 100 lat./min; presión arterial, 145/94 mmHg. Dolor intenso y eritema bilateral con distribución "en guante y calcetín" (fig. 1). No se aprecian acrocianosis, hiperhidrosis, edemas, cambios distróficos cutáneos o musculares ni deformidades articulares. Hiperestesia térmica y táctil. Pulsos periféricos normales en las cuatro extremidades. Dolor a la movilización pasiva de las articulaciones metatarsofalángicas y marcha antálgica, sin cojera. Pupilas normorreactivas. Exploración neurológica y resto del examen por aparatos y sistemas, dentro de la normalidad.

**Pruebas complementarias.** Hemograma, Hb, 12,7 g/dl; 37%, Hcto; VCM, 82 fl; CHCM, 35 g/dl; leucocitos, 8.400/ $\mu$ l (fórmula: 68% neutrófilos + 21% linfocitos + 7% monocitos + 1% eosinófilos). Plaquetas, 373 mil/ $\mu$ l. VSG, 10 mm/primer hora; proteína C reactiva, 0,8 mg/dl. Tests de coagulación, TP, 100%; TTPA, 24 s; fibrinógeno,

250 mg/dl. Bioquímica hemática incluyendo gasometría, ionograma, glucemia, proteínas totales, albúmina, urea, creatinina, enzimas hepáticas y musculares, normales. Análisis de orina y del líquido cefalorraquídeo, proteinograma, cuantificación de inmunoglobulinas, complemento (CH50, C3c, C4) y pruebas reumáticas (ASLO, látex FR, ANA), normales. Plumbemia, 14  $\mu$ g/dl. Cincemia, 80  $\mu$ g/dl. Serologías IgM de enterovirus y virus neurotrópos, coprocultivo y parasitológico en heces, negativos. También resultó normal el conjunto de otros estudios realizados, TSH, T<sub>3</sub> y T<sub>4</sub> libres, cortisol, actividad de renina plasmática, aldosterona y catecolaminas urinarias. Radiografías de tórax y de miembros y RM de columna. Ecoografía abdominal. Fondo de ojo. Estudio de función renal y eco-Doppler renal. Registros neurofisiológicos, EMG, velocidad de conducción nerviosa y electronistagmograma.

La monitorización Holter de presión arterial registró cifras de sistólica y diastólica por encima del P<sub>95</sub> para la edad, sexo y talla del paciente (estudio RICARDIN, 1995), con un patrón *non-dipper* tanto en vigilia como en sueño. La evolución clínica fue favorable a la semana de un ensayo terapéutico con ácido acetilsalicílico (60-80 mg/kg/día) combinado con una perfusión continua de nitroprusiato sódico (dosis máxima 4  $\mu$ g/kg/min) y elevación de los miembros.

### PREGUNTA

¿Cuál es su diagnóstico?



**Figura 1.** Eritema bilateral con distribución "en guante y calcetín".

**Correspondencia:** Dr. M. Bravo Mata.  
General Pardiñas, 20, 1.<sup>o</sup> C. 15701 Santiago de Compostela.  
Correo electrónico: mbravomata@mixmail.com

Recibido en enero de 2002.  
Aceptado para su publicación en febrero de 2002.

## ERITROMELALGIA AGUDA CON HIPERTENSIÓN

La eritromelalgia, descrita por R.J. Graves (1834) y acuñada en la nomenclatura por S. Weir Mitchell (1878), es un acrosíndrome paroxístico raro y de incidencia excepcional en la infancia. En la bibliografía médica eritromelalgia y eritralgia se consideran sinónimos. Se caracteriza por la tríada clínica siguiente: sensación dolorosa quemante localizada en parte distal las extremidades (*burning feet*), acompañada de congestión cutánea regional de distribución bilateral y simétrica, y aumento de temperatura de las áreas afectadas<sup>1</sup>.

El diagnóstico está basado, sin consenso, en la anamnesis, por la presencia intermitente de la tríada de síntomas, y en unos criterios adicionales, refractariedad a los antiinflamatorios no esteroideos, con respuesta casi patognomónica del alivio del dolor a la elevación de las extremidades y a la inmersión en agua fría de las zonas afectadas. Las crisis dolorosas se reproducen y empeoran con el ejercicio, calor ambiental, agua caliente y con la compresión neumática de la extremidad por encima de la presión sistólica.

Los pacientes con eritromelalgia representan un grupo heterogéneo y pleomórfico<sup>2</sup>, en el que al menos se definen dos entidades diferentes. Algunos autores utilizan el término síndrome eritromelalgia cuando este cuadro aparece en niños y adolescentes, sin predilección por la edad y sexo, ni una causa reconocible. El síndrome *early-onset erythromelalgia* se considera agudo cuando los síntomas superan el mes de evolución y se hacen insoportables, incluso con alodinia e hipertensión. Existe una forma familiar, crónica/recurrente de transmisión autosómica dominante, con expresión y penetrancia variables, y evidencia de susceptibilidad genética<sup>3</sup> en el cromosoma 2. En China se ha descrito en escolares una variante epidémica asociada a infección por Poxvirus. El fenómeno eritromelalgia, *adult-onset erythromelalgia*, puede ser primario (40%) o secundario (60%) a una amplia lista de comorbilidades: asociado con infecciones (mononucleosis, sida, lúes y enfermedades bacterianas recidivantes); inducido por fármacos (vacunas de influenza y hepatitis, contraste yodado, nicardipino, nifedipino, bromocriptina); intoxicaciones por metales (plomo, mercurio y arsénico); conectivopatías (vasculitis leucocitoclastica, artritis reumatoide, lupus, enfermedad mixta, síndrome de Sjögren); trastornos hematológicos y circulatorios (policitemia, trombocitemia, leucemia, anemias esferocítica y perniciosas, insuficiencia venosa, enfermedad tromboembólica), y otras situaciones, como carcinoma de colon.

El diagnóstico diferencial de la eritromelalgia secundaria incluye fundamentalmente los dolores neuropáticos, el complejo regional de la distrofia simpática refleja, las neuropatías sensoriales postraumáticas, el neuroma plantar, la enfermedad de Fabry (déficit de alfa-galactosidasa A), esclerosis múltiple, la metatarsalgia, fascitis plantar, las vasculopatías funcionales del síndrome mieloproliferativo y

las angiodiscinesias paraneoplásicas. En el seguimiento del paciente se recomienda por ello repetir periódicamente las exploraciones de laboratorio.

Respecto a la patogenia<sup>4</sup>, las investigaciones realizadas durante las crisis de eritromelalgia con Doppler ultrasónico, flujometría, capilaroscopias, termografías, pletismografía, monitorización de la presión parcial de oxígeno (pO<sub>2</sub>) tisular, biopsias de piel y nervios, ensayos por inmunofluorescencia con antisueros, etc., sugieren que hay diferentes subtipos. Y asimismo, que coexisten varios mecanismos de hiperreactividad al calor que tienen algunas similitudes con el fenómeno de Raynaud. Un desequilibrio en la perfusión, precedido de una fase de vasoconstricción de los esfínteres precapilares, con isquemia, vasodilatación por apertura de derivaciones microvasculares arteriovenosas, hiperemia reactiva acompañada de baja oxigenación tisular, factores humorales plaquetarios, anomalías disautónomas y alteraciones histopatológicas, edema de las células endoteliales e infiltrados inflamatorios perivasculares de células mononucleares.

En la eritromelalgia ninguna medicación tópica (crema de capsaicina al 10%) u oral sencilla tiene éxito universal. Lo habitual es la asociación medicamentosa y la polifarmacoterapia<sup>4,5</sup>, AINE, bloqueadores beta, prostaglandinas, antidepresores tricíclicos, anticonvulsivos, antagonistas del calcio, inhibidores de recaptación de serotonina (sertralina) y/o antihistamínicos. La inmersión muy repetida en agua helada ocasiona alteraciones acrocianóticas y complicaciones infecciosas. En casos graves se ha recurrido a técnicas invasivas, perfusión epidural de bupivacaína y simpatectomías. En los niños y adolescentes, la eritromelalgia puede ser refractaria al ácido acetilsalicílico; no obstante, al contrario que en el adulto, se consigue el control de la hipertensión y la reversibilidad de los síntomas, sin secuelas, relajando la musculatura lisa vascular con una perfusión continua de nitroprusiato sódico.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Davis MDP, O'Fallon WM, Rogers 3rd RS, Rooke TW. Natural history of erythromelalgia: Presentation and outcome in 168 patients. *Arch Dermatol* 2000; 136: 330-336.
2. Mork C, Kvernebo K. Erythromelalgia. A mysterious condition? *Arch Dermatol* 2000; 136: 406-409.
3. Drenth JP, Finley WH, Breedveld GJ, Testers L, Michiels JJ, Guillet G et al. The primary erythromelalgia-susceptibility gene is located on chromosome 2q31-32. *Am J Hum Genet* 2001; 68: 1277-1282.
4. Cohen JS. Erythromelalgia: New theories and new therapies. *J Am Acad Dermatol* 2000; 43: 841-847.
5. Drenth JP, Michiels JJ, Ozsoylu S. Acute secondary erythromelalgia and hypertension in children. Erythromelalgia Multidisciplinary Study Group. *Eur J Pediatr* 1995; 154: 882-885.