

CASOS CLÍNICOS

Eritermalgia primaria

Resumen.—La eritermalgia es un síndrome caracterizado por dolor y sensación de quemadura en las extremidades que se acompaña de enrojecimiento y aumento de la temperatura local de la piel. Existen tres clases de eritermalgia que deben ser distinguidas para realizar un correcto tratamiento: eritermalgia primaria, eritermalgia secundaria y eritromelalgia. Presentamos el caso de un varón de 39 años que desde hacía 15 años tenía episodios de dolor, quemazón y enrojecimiento de palmas y plantas coincidiendo con calor y con el ejercicio. Una biopsia palmar mostró capilares dilatados de paredes engrosadas. No se halló ninguna otra anomalía clínica o analítica salvo lesiones de liquen plano en boca y genitales. Fue diagnosticado de eritermalgia primaria.

Se discute la clasificación de los procesos acrales vasculares.

Palabras clave: Eritermalgia. Eritromelalgia.

MARIANO ARA
ANTONIO RAÚL CORBALÁN
GEMMA SIMAL
HERMINIO GIMÉNEZ
FRANCISCO JOSÉ CARAPETO
*Departamento de Dermatología. Hospital
Clínico Universitario. Zaragoza.*

Correspondencia:

FRANCISCO JOSÉ CARAPETO. Departamento de Dermatología. Hospital Clínico Universitario. Avda. San Juan Bosco, 15. 50009 Zaragoza.

Aceptado el 30 de noviembre de 1999.

INTRODUCCIÓN

El término eritermalgia se refiere a un cuadro que se presenta clínicamente como ataques de dolor o sensación de quemadura junto a enrojecimiento e hinchazón de las zonas distales de las extremidades, fundamentalmente manos y pies. Los ataques suelen estar desencadenados por el calor o tras ejercicios intensos y suelen durar minutos o algunas horas, pero la recurrencia es la regla y su curso se hace crónico y a menudo de difícil tratamiento.

Drenth y Michiels han clasificado los llamados síndromes acrales vasculares en tres formas (1). En la eritermalgia primaria el cuadro comenzaría en la infancia o juventud con afectación simétrica y bilateral de las extremidades superiores o inferiores sin encontrar ninguna causa, mientras que en la eritermalgia secundaria, su comienzo tendría lugar en la época adulta y siempre asociada a distintos cuadros como lupus eritematoso sistémico, vasculitis, hipertensión, artritis reumatoide, diabetes mellitus o a ingesta de fármacos como verapamilo, nifedipino o bromocriptina. El tratamiento de la enfermedad de base o la suspensión del fármaco causante cursa con la resolución del cua-

dro. Por último la eritromelalgia, que se caracteriza por la presencia de un cuadro clínico similar pero con trombocitemia y con respuesta favorable al ácido acetil salicílico.

Presentamos a continuación un caso de eritermalgia primaria.

DESCRIPCIÓN DEL CASO

Varón de 39 años de edad que acudió a nuestra consulta por presentar desde hacía aproximadamente 15 años un cuadro clínico definido por la aparición de dolor intenso junto a sensación de ardor o quemazón a nivel de palmas y en menor grado en plantas con enrojecimiento difuso a ese nivel. Estos episodios coincidían habitualmente con épocas de calor (primavera y verano) o tras la realización de ejercicios intensos. Mejoraban con el enfriamiento de las extremidades o con la elevación de las mismas. La duración de los síntomas era variable, desde unas horas hasta varios días.

En la exploración física del paciente pudimos apreciar la presencia de un eritema difuso irregular, no ho-



FIG. 1.—Eritema difuso irregular en palmas.

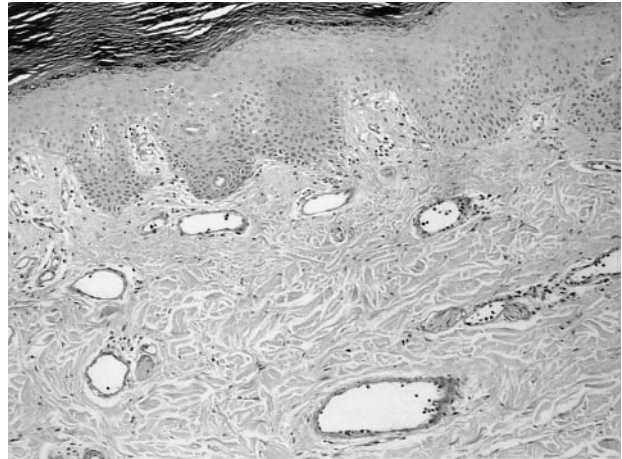


FIG. 2.—Dilatación de capilares dérmicos subpapilares (PAS x 100).

mogéneo en palmas y plantas (Fig.1). Junto a estas lesiones también descubrimos lesiones blanquecinas formando una red con aspecto arboriforme en la mucosa yugal y lesiones eritematoescamosas en labio inferior. A nivel de piel de pene y glande presentaba lesiones papulosas eritematosas agrupadas en forma anular. Las lesiones de mucosa oral y genital habían aparecido aproximadamente un año antes.

El paciente refería no haber tomado medicaciones previas y el único dato de sus antecedentes personales era la intolerancia gástrica al ácido acetil salicílico. Se practicó una biopsia con sacabocados de la palma apreciando como único dato a destacar la presencia de capilares dérmicos dilatados con cierto engrosamiento de la pared de aspecto laminar (Fig. 2). La analítica general fue normal, con cifras dentro de la normalidad de hemáties, leucocitos y plaquetas. La bioquímica general fue también normal (glucosa, proteínas, iones, transaminasas, creatinina, urea y ácido úrico). Tampoco se detectaron anomalías en el proteinograma, el estudio inmunológico, las cifras de complemento o el sedimento de orina. Los autoanticuerpos y las crioglobulinas fueron negativos.

Con la sospecha diagnóstica de eritemalgia primaria se inició tratamiento con pentoxifilina y dexketoprofeno trometamol consiguiendo una leve mejoría del cuadro. Sin embargo, tras un mes de tratamiento el paciente no volvió a nuestra consulta. En cuanto a las lesiones orales y genitales, clínicamente fueron diagnosticadas de liquen plano, si bien el paciente no permitió la realización de biopsia cutánea de esas localizaciones.

DISCUSIÓN

Fue Mitchell (2) en 1878 quien por primera vez uti-

lizó el nombre de eritromelalgia para describir un síndrome de enrojecimiento, dolor de tipo quemadura y aumento de temperatura en manos y pies. Sin embargo, Smith y Allen (3) sugirieron en 1938 el nombre de eritemalgia para poner énfasis en el aumento de la temperatura local que se produce en la extremidad afectada. Desde entonces los términos eritemalgia y eritromelalgia han sido utilizados como sinónimos.

Recientemente, Drenth y Michiels (1,4-6) han clasificado este cuadro en tres categorías: eritemalgia primaria, eritemalgia secundaria y eritromelalgia. La eritemalgia primaria es un cuadro bastante raro que se definiría con estos seis criterios: a) ataques de enrojecimiento y dolor en extremidades inferiores y superiores con aumento de la temperatura local; b) afectación bilateral; c) los ataques pueden ser provocados y agravados por el calor y el ejercicio físico; d) el frío, el reposo y la elevación de las extremidades afectadas produce mejoría; e) no existe ninguna enfermedad asociada o primaria; y f) no existe tratamiento satisfactorio. Suele iniciarse en la adolescencia o juventud afectando de forma bilateral los pies, tobillos y piernas y respetando los dedos de los pies y puede afectar también las manos. A diferencia de la eritromelalgia no existe progresión hacia isquemia periférica con cambios tróficos o gangrena. Suele afectar a algún miembro más de la familia por lo que parece existir una cierta base genética apoyada en el inicio temprano y espontáneo de la enfermedad junto a la persistencia de por vida del trastorno. De hecho, algunos autores han descrito casos con antecedentes familiares de la misma enfermedad con transmisión autosómica dominante y penetrancia variable (7-9). Los hallazgos histológicos son inespecíficos con dilatación de los plexos subpapilares como hallazgo más común. La patogenia es desconocida pero se piensa en alte-

raciones congénitas en el control de la microcirculación por alteraciones funcionales de las terminaciones nerviosas adrenérgicas-colinérgicas (10).

Por otro lado, en la eritemalgia secundaria el inicio se produce en la edad adulta y se asocia siempre a una enfermedad de base como lupus eritematoso sistémico, artritis reumatoide, crioglobulinemia, diabetes mellitus, gota, poliarteritis nudosa, vasculitis cutánea, hipertensión o a la ingesta de fármacos vasoactivos (verapamilo, nifedipino, nicardipino) o bromocriptina. La mejoría de la enfermedad de base o la retirada del fármaco responsable se acompaña de mejoría o curación. En ninguna de las dos clases de eritemalgia existe alteración de las plaquetas o mejoría del cuadro con ácido acetil salicílico.

La eritromelalgia es un cuadro más común que se caracteriza por una clínica similar pero asociada a una situación de trombocitemia (primaria o asociada a policitemia vera o mielofibrosis) que provoca inflamación y trombosis en la circulación microvascular endarterial. Sin tratamiento se producen cambios tróficos de la piel afectada con tendencia a la gangrena. No suele ser una afectación bilateral, pero cuando lo es las lesiones son asimétricas. Sin embargo, la característica principal de esta afección es que responde espectacularmente al tratamiento con ácido acetil salicílico a dosis bajas al inhibir la actividad ciclooxigenasa de las plaquetas. Reduciendo el número de plaquetas elevado a niveles normales también se eliminan los síntomas. Las alteraciones histopatológicas se caracterizan por afectación de las arteriolas con disminución de la luz, tumefacción de las células endoteliales, hipertrofia de la capa muscular lisa y trombosis intravascular.

Esta clasificación en tres grupos de los síndromes acrales vasculares no es aceptada por todos los autores y algunos han propuesto otras. Un grupo francés (11-14) considera similar la denominación de eritemalgia o eritromelalgia y divide el cuadro en primario o secundario, siendo éste como consecuencia más frecuente de un síndrome mieloproliferativo. A su vez subdivide las eritemalgias primarias en familiar o esporádica y las eritemalgias secundarias en otros dos grupos: secundarias a trombocitosis y secundarias a otras afecciones. En relación a las eritemalgias primarias considera importante mantener un seguimiento de los pacientes puesto que a veces preceden en varios años la aparición de un síndrome mieloproliferativo o un lupus eritematoso sistémico. Otro grupo de autores americanos (15) propone una clasificación de estos cuadros basándose en la edad de aparición de inicio temprano (idiopática, refractaria a la aspirina y a veces familiar) y de inicio en la edad adulta; ésta se divide en dos subclases, según sea idiopática o secundaria a otros cuadros, de los cuales el más común es una tromboci-

temia por un desorden mieloproliferativo con rápida mejoría con ácido acetil salicílico). Por último, Kvernebo y cols. en Noruega (16) proponen otra clasificación en la que consideran la eritromelalgia bien como un «síndrome» (de comienzo gradual en la infancia o adolescencia con historia familiar) o como un «fenómeno» (todos los demás casos, los cuales se subdividen en primarios cuando no existe enfermedad subyacente o secundarios cuando sí la hay).

Nuestro caso se valoró en un primer momento como una posible eritemalgia primaria por los siguientes criterios: inicio en juventud, crisis típicas dolorosas con enrojecimiento y aumento de la temperatura local en manos y pies, afectación bilateral y simétrica, empeoramiento o desencadenamiento con calor o con ejercicio físico, mejoría con enfriamiento reposo o elevación de las extremidades, falta de respuesta a diversos tratamientos y ausencia de enfermedad asociada. Realizamos estudios analíticos para descartar otras entidades asociadas siendo todos ellos negativos (autoanticuerpos, crioaglutininas) o normales (hemograma, proteinograma, bioquímica). Es destacable que la clínica en nuestro paciente era más acentuada en manos que en pies además de ser un cuadro bilateral y simétrico, características que Lévesque considera propias de los cuadros primarios (13). No existían cambios tróficos en las manos o pies del paciente ni alteraciones histológicas propias de eritromelalgia.

Algunos autores (17) han propuesto cambios histológicos asociados a la eritemalgia primaria (moderado a marcado engrosamiento de la pared de los capilares con estructura laminar, tumefacción del endotelio, moderado a mínimo infiltrado mononuclear perivascular y un leve a marcado edema perivascular), que a pesar de ser inespecíficos permitirían diferenciar el cuadro de la eritromelalgia o de la eritemalgia secundaria con histología de vasculitis. Otros autores (10) describen recientemente la desaparición de las crestas interpapilares con horizontalización del límite dermoepidérmico junto a acantosis suprayacente y atrofia de capilares papilares con gran dilatación de los capilares del plexo subpapilar y de los vasos glómicos como características de la eritemalgia primaria. Sin embargo, todos estos cambios se han descrito en un número pequeño de casos. En nuestro caso, en la histología sólo se apreció una marcada dilatación de los capilares dérmicos con cierto engrosamiento de la pared de aspecto laminar.

En relación a las lesiones en boca y genitales, clínicamente compatibles con un cuadro de liquen plano, pensamos que se trata de un hecho casual sin relación con la eritemalgia. En cuanto al tratamiento, se intentó tratar al paciente con un antiinflamatorio no esteroideo y con pentoxifilina pero no pudimos evaluar

el resultado puesto que en un primer momento refirió cierta mejoría pero después ya no acudió más a la consulta. Solamente los cuadros asociados a trombocitosis son fácilmente tratables con ácido acetil salicílico. En las eritemalgias secundarias el tratamiento de las enfermedades de base consigue la mejoría o curación al igual que la retirada del fármaco responsable. No se ha descrito un tratamiento favorable para los casos de eritemalgia primaria aunque se han ensayado un gran número de fármacos [propranolol (18), nitroprusiato sódico (19), antiinflamatorios no esteroideos (20), antagonistas de la serotonina (21), opiáceos (22)] o incluso neurectomías quirúrgicas (23), que sólo han conseguido cierta respuesta en casos aislados.

El diagnóstico diferencial de este cuadro se debe realizar con neuropatías periféricas, insuficiencia venosa, tromboangitis obliterante, arterioesclerosis, fenómeno de Raynaud, celulitis bacteriana, distrofias reflejas postraumáticas (algodistrofia simpática refleja, síndrome hombro-mano, causalgia), acrodinia y enfermedad de Fabry (11, 15, 24).

Queremos destacar este caso por lo poco frecuente de su descripción y por la necesidad de conocer bien sus criterios diagnósticos (eminentemente clínicos) para poder llegar a un diagnóstico y tratamiento correcto, fundamentalmente en los casos tratables con ácido acetil salicílico o en los casos asociados a otras causas.

Abstract.—The syndrome of erythermalgia is characterized by a burning pain of the extremities that is accompanied by redness and increased temperature of the skin. There are three syndromes of erythermalgia that need to be distinguished for effective treatment: primary erythermalgia, secondary erythermalgia and erythromelalgia.

We report the case of a 39-year-old man with a 15-year history of pain, burning and redness of the palms and soles mainly during exposure to heat and exercise. A palmar biopsy showed widened capillaries with thickened walls. No other abnormality, either clinical or analytical, was found except lichen planus lesions on the mouth and genitalia. A diagnosis of primary erythermalgia was done.

Classification of vascular acral conditions is discussed.

Ara M, Corbalán AR, Simal G, Giménez H, Carapeo EJ. Primary erythermalgia. *Actas Dermosifiliogr* 1999;90:109-112.

Key words: Erythermalgia. Erythromelalgia.

BIBLIOGRAFÍA

- Drenth JPH, Michiels JJ. Erythromelalgia and erythermalgia: diagnostic differentiation. *Int J Dermatol* 1994;33:393-7.
- Mitchell SW. On a rare vasomotor neurosis of the extremities and on the maladies with wich it may be confounded. *Am J Med Sci* 1878;76:2-36.
- Smith LA, Allen EV. Erythermalgia (erythromelalgia) of the extremities. A syndrome characterized by redness, heat and pain. *Am Heart J* 1938;16:175-88.
- Drenth JP, Michiels JJ. Three types of erythromelalgia. *Br Med J* 1990;301:454-5.
- Drenth JP, Michiels JJ. Clinical characteristics and pathophysiology of erythromelalgia and erythermalgia. *Am J Med* 1992;93:111-4.
- Drenth JP, van Genderen PJ, Michiels JJ. Thrombocythemmic erythromelalgia, primary erythermalgia, and secondary erythermalgia: three distinct clinicopathologic entities. *Angiology* 1994;45:451-4.
- Michiels JJ, Van Joost T, Vuzevski VD. Idiopathic erythermalgia: a congenital disorder. *J Am Acad Dermatol* 1989;21:1128-30.
- Finley WH, Lindsey JR Jr, Fine JD, Dixon GA, Burbank MK. Autosomal dominant erythromelalgia. *Am J Med Genet* 1992;42:310-5.
- Van Genderen PJ, Michiels JJ, Drenth JP. Hereditary erythermalgia and acquired erythromelalgia. *Am J Med Genet* 1993;45:530-2.
- Vignale R, Abulafia J. Erythermalgia primaria. A propósito de dos casos. *Actas Dermosifiliogr* 1998;89:33-9.
- Lazareth I, Fiessinger JN, Priollet P. L'érythermalgie, un acrosyndrome rare. Treize observations. *Presse Med* 1988;17:2235-9.
- Priollet P. L'érythermalgie: une énigme. *J Mal Vasc* 1996;21:78-9.
- Levesque H. Classification des érythermalgies. *J Mal Vasc* 1996;21:80-3.
- Cailleux N, Levesque H, Courtois H. Erythermalgie et lupus erythemateux disseminé. *J Mal Vasc* 1996;21:88-91.
- Kurzrock R, Cohen PR. Erythromelalgia: review of clinical characteristics and pathophysiology. *Am J Med* 1991;91:416-22.
- Kalgaard OM, Seem E, Kvernebo K. Erythromelalgia: a clinical study of 87 cases. *J Intern Med* 1997;242:191-7.
- Drenth JP, Vuzevski V, Van Joost T, Casteels-Van Daele M, Vermeylen J, Michiels JJ. Cutaneous pathology in primary erythermalgia. *Am J Dermatopathol* 1996;18:30-4.
- Bada L. Treatment of erythromelalgia with propranolol. *Lancet* 1977;2:412.
- Stone JD, Rivey MP, Allington DR. Nitroprusside treatment of erythromelalgia in an adolescent female. *Ann Pharmacother* 1997;31:590-2.
- Calderone DC, Finzi E. Treatment of primary erythromelalgia with piroxicam. *J Am Acad Dermatol* 1991;24:145-6.
- Rudikoff D, Jaffe IA. Erythromelalgia: response to serotonin reuptake inhibitors. *J Am Acad Dermatol* 1997;37:281-3.
- Trapiella Martínez L, Fernández B, de Quirós JF, Caminal Montero L, Fernández Fernández C. Tratamiento de la eritromelalgia con buprenorfina. *Rev Clin Esp* 1997;197:792.
- Sadighi PJ, Arbid EJ. Neurectomy for palliation of primary erythermalgia. *Ann Vasc Surg* 1995;9:197-8.
- Lazareth I. Les fausses erythermalgies. *J Mal Vasc* 1996;21:84-7.