

Síndrome de Ehlers-Danlos, crioglobulinemia y dolor crónico

Ehlers-Danlos syndrome, cryoglobulinemia and chronic pain

Javier Labandeira García, Carmen Paredes-Suárez, Manuel Vázquez Blanco, José Javier Carceller Ruiz*, Jaime Toribio Pérez

Servicio de Dermatología. Complejo Hospitalario Universitario de Santiago. Facultad de Medicina. Santiago de Compostela. España.

*Servicio de Anestesiología. Complejo Hospitalario Universitario de Santiago. Facultad de Medicina. Santiago de Compostela. España.

Correspondencia:

Javier Labandeira García

Departamento de Dermatología

Facultad de Medicina

San Francisco, s/n

15782 Santiago de Compostela. España

Tel.: 34 981 563100 ext.: 12246 - Fax: 34 981 547094

e-mail: jlabandeirag@meditex.es

Resumen

Aportamos el caso de una paciente con síndrome de Ehlers-Danlos asociado a crioglobulinemia y dolor crónico musculoesquelético, con respuesta parcial a opioides. Ambas enfermedades pueden causar dolor crónico y su asociación llevar a confusión en el diagnóstico etiológico del dolor y a más dificultades en las opciones terapéuticas.

(Labandeira García J, Paredes-Suárez C, Vázquez Blanco M, Carceller Ruiz JJ, Toribio Pérez J. Síndrome de Ehlers-Danlos, crioglobulinemia y dolor crónico. Med Cutan Iber Lat Am 2006;34:298-299)

Palabras clave: Ehlers-Danlos, vasculitis, crioglobulinemia, dolor.

Summary

A patient affected with Ehlers-Danlos syndrome associated with cryoglobulinemia, suffering from chronic musculoskeletal pain, with partial response to opioids is reported. Both diseases may present with chronic pain and thus their association could lead to confusion in the etiologic diagnosis of pain and to more difficulties in treatment options.

Key words: Ehlers-Danlos, vasculitis, cryoglobulinemia, pain.

El síndrome de Ehlers-Danlos (SED), genodermatosis infrecuente, se caracteriza por hiperelasticidad articular y cutánea y fragilidad tisular. Aportamos el caso de una paciente con SED asociado a crioglobulinemia y dolor crónico musculoesquelético que respondió a tratamiento con antiinflamatorios no esteroideos (AINEs) y bomba de infusión de morfina.

Caso clínico

Una mujer de 32 años que padecía SED tipo III fue consultada por presentar dos o tres brotes al año de lesiones eritematosas y pruriginosas en tronco y extremidades desde

hacia dos años. La paciente refería también episodios recurrentes de conjuntivitis y escleritis y dolor crónico musculoesquelético que empeoraba durante el invierno.

La exploración cutánea reveló múltiples máculas y pápulas eritematosas y purpúricas en piernas (Figura 1). La biopsia de las lesiones mostró hallazgos propios de vasculitis leucocitoclástica (Figura 2). Los estudios de laboratorio, incluyendo analítica rutinaria de sangre y orina, coagulación, proteínas en orina de 24 horas, fracciones C3 y C4 del complemento y C1 inhibidor, anticuerpos antinucleares y anticardiolipina, antígenos nucleares extraíbles, anti-Ro, anti-La, hormonas tiroideas y serología de hepatitis A, B, C y sífilis fueron negativos o dentro de los límites



Figura 1. Máculas y pápulas eritematosas y purpúricas en pierna.

normales. Una velocidad de sedimentación globular en la 1ª hora de 50, factor reumatoide de 104, criocrito del 2% y una hipergammaglobulinemia policlonal IgM-IgG fueron las únicas anomalías detectadas.

Con los hallazgos expuestos, se diagnosticó de vasculitis secundaria a crioglobulinemia tipo III iniciándose tratamiento con prednisolona, con rápida regresión de las alteraciones cutáneas y oculares. La paciente refirió también clara mejoría del dolor musculoesquelético. Tras la supresión del tratamiento y un año de seguimiento, la paciente sufrió un nuevo episodio de lesiones cutáneas y escleritis durante el invierno. Al ser tratada con prednisolona, refirió de nuevo clara mejoría de su dolor crónico.

Comentario

La presencia en el SED, especialmente en el tipo III, y en el síndrome de hiper movilidad de dolor crónico musculoesquelético de carácter intratable, sin relación con luxaciones articulares, no suele comentarse en los libros de texto médicos y aparentemente solo se ha descrito una vez en publicaciones periódicas[1], por lo que es a menudo infradiagnosticado e infravalorado. Este tipo de dolor crónico

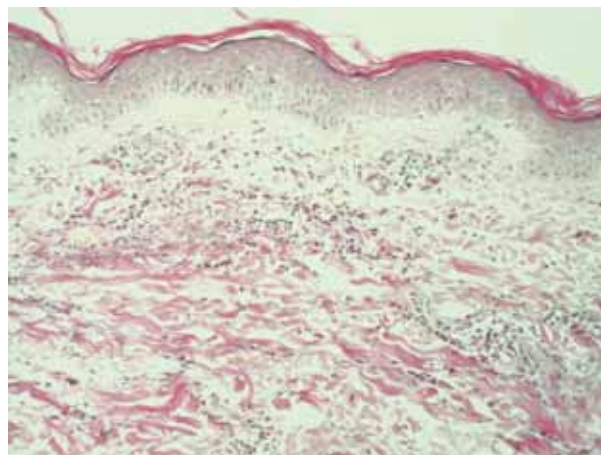


Figura 2. Infiltrado de neutrófilos en dermis con leucocitoclasia, hematíes extravasados y afectación de paredes vasculares.

es referido como muy intenso y refractario a los tratamientos habituales, necesitando opioides el 50% de los pacientes que lo sufren[1].

Por otra parte, la crioglobulinemia también puede causar dolor crónico musculoesquelético y así, en esta paciente, el dolor crónico propio del SED parece haber estado enmascarando las exacerbaciones recurrentes de dolor debidas a episodios de crioglobulinemia, como muestra la respuesta a los tratamientos con prednisolona.

Que sepamos, en la literatura medica existe un solo caso de SED (tipo VIII) asociado a vasculitis[2], siendo este el primer paciente descrito con SED y vasculitis por crioglobulinemia. Aunque la asociación podría ser casual en ambos casos, es importante reconocer que el SED no solo puede cursar con dolor crónico musculoesquelético de difícil tratamiento sino también asociarse a otras patologías que también lo causen y, por tanto, enmascarar la sintomatología y crear confusión en el diagnóstico etiológico del dolor y en las opciones terapéuticas. Reconocer dichas asociaciones permitiría la adición de otros fármacos, como inmunosupresores en la paciente descrita, a AINEs y opioides, mejorando la ya de por sí mala calidad de vida de los pacientes con SED.

Bibliografía

1. Sacheti A, Szemere J, Bernstein B, Tafas T, Schechter N, Tsipouras P. Chronic pain is a manifestation of the Ehlers-Danlos syndrome. *J Pain Symptom Manage* 1997;14:88-93.
2. Hoffman GS, Filie JD, Schumacher HR Jr, Ortiz-Bravo E, Tsokos MG, Marini JC, et al. Intractable vasculitis, resorptive osteolysis, and immunity to type I collagen in type VIII Ehlers-Danlos syndrome. *Arthritis Rheum* 1991;34:1466-75.