

# *Piel endurecida autoinmune. Tres casos, tres causas.*



Vanessa García de Viedma García  
Residente de 3er año. Medicina Interna  
Hospital Universitario de Fuenlabrada.

# CASO 1

Varón de 51 remitido desde Urgencias a  
consultas de Medicina Interna por  
“DOLOR ABDOMINAL”.



# ENFERMEDAD ACTUAL



Piel dura y roja en abdomen y piernas.



- Febrícula sin foco.



4-5 meses.

**...cambios en la expresión facial...**

## Órganos y aparatos:

- Neuro: normal.
- Digestivo: normal.
- Respiratorio: **Tos seca.**
- Cardio: no disnea, dificultad para respirar por la noche si no eleva el cabecero. (Obesidad)
- Locomotor: Artralgias mecánicas en rodillas y pies.
- Cambios en coloración sin criterios clínicos de Raynaud.
- Sequedad de boca. No sequedad ocular.
- Ganancia ponderal.



# ANTECEDENTES PERSONALES

- No alergias medicamentosas conocidas.
- I. Qx; apendicectomía, hemorroides.
- FRCV:
  - \* Hipercolesterolemia.
  - \* Exfumador desde hace 2 meses.
- Ingesta habitual de alcohol los fines de semana.
- Tratamiento habitual: zaldiar s.p

Ha trabajado en la construcción.

- EF?????











# PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

## • ANALITICA:

- Bq general, Hemograma y coagulación:  
NORMALES.

- Factor reumatoide < 5 UI/ml, PCR 2.1 mg/dL.  
- Proteinograma normal.

- **AUTOINMUNIDAD:**

**ANAs, ENAs NEGATIVOS.**

• CAPILAROSCOPIA: Normal.

• TC Tórax y Espirometría: sin alteraciones.

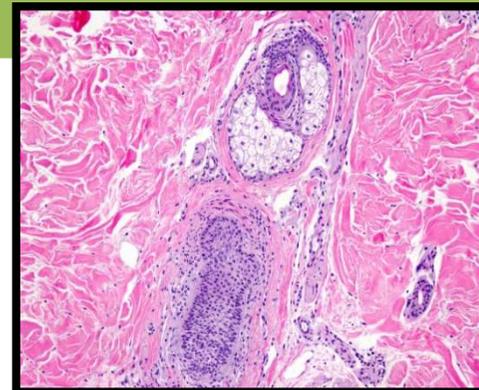
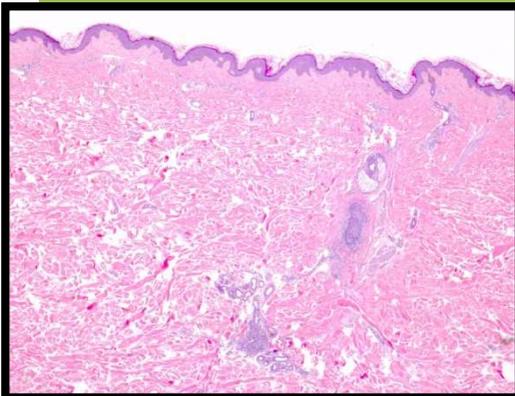


# PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

## →**BIOPSIA CUTANEA:**

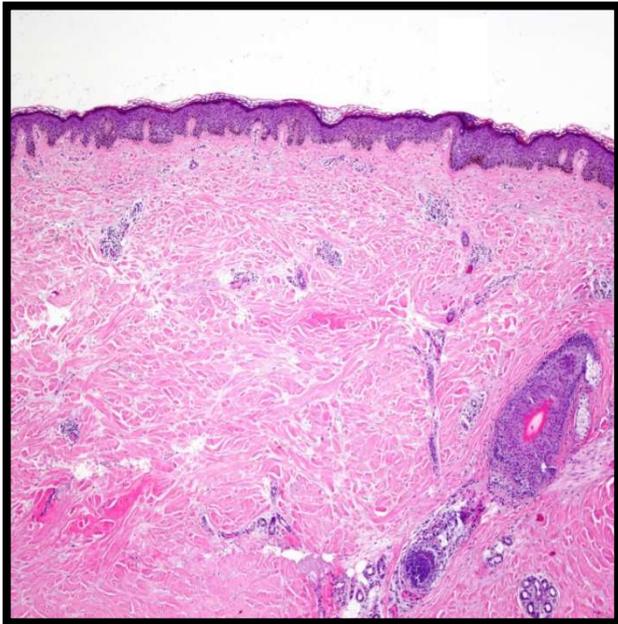
La piel muestra una epidermis normal, infiltrados inflamatorios perivasculares localizados principalmente en dermis profunda y tejido celular subcutáneo de predominio linfocitario con aisladas células plasmáticas. El tejido celular subcutáneo se halla parcialmente sustituido por **un engrosamiento e hialinización del colágeno que se dispone en forma de banda ascendente**. No se observa atrofia de anejos cutáneos.

DIAGNÓSTICO ANATOMOPATÓLOGICO  
FRAGMENTO DE PIEL CON PROCESO FIBROSANTE  
SUBCUTÁNEO INESPECÍFICO



## EVOLUCION:

Ante los hallazgos de proceso fibrosante inespecífico se inicia tratamiento con prednisona 30 mg y Metrotrexate.  
Regular respuesta, sobre todo cutánea.



→2ª BIOPSIA CUTANEA: En dermis reticular y tejido celular subcutáneo se observa un **engrosamiento e hialinización del colágeno, observándose restos de tejido subcutáneo atrapados en dicho proceso fibrosante.**

No se observa atrofia de anejos cutáneos ni disposición irregularmente más alta de lo habitual dentro de la dermis.

**FRAGMENTO DE PIEL CON PROCESO FIBROSANTE DE DERMIS RETICULAR Y TEJIDO CELULAR SUBCUTÁNEO.**

# Caso 1:

# Morfea generalizada

→ Prednisona 60 mg en De y 30 mg Ce y MTX sin cambios

# CASO 2

Varón de 51 años remitido desde Cardiología  
por “inflamación y edema en extremidades”

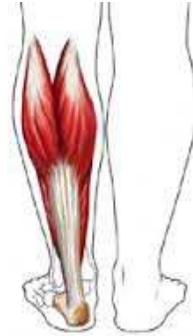


## ENFERMEDAD ACTUAL

Ingreso en Cardiología por edema de EESS y EEII.  
**NO CAUSA CARDIOLOGICA**



Piel tirante.



Calambres  
musculares



Rigidez matutina y  
artralgias

**SIN clínica sistémica** en  
la anamnesis por órganos y aparatos.

# ANTECEDENTES PERSONALES

- No alergias medicamentosas conocidas
- DM-2 en tratamiento con ADOs.
- Hipercolesterolemia.
- Exfumador. Bebedor de dos vasos de vino al día.
- ***Cardiopatía valvular con IM severa por PVM del velo posterior.*** IAo moderada. FEVI normal. IM severa según lo definido previamente. FEVi y FEVD preservadas.
- Profesión: hostelería.

# EXPLORACION FISICA

-AC: tonos rítmicos, soplo sistólico en BEI y ápex.

-Abdomen: globuloso, blando, depresible, hernia umbilical, circulación colateral.

-Extremidades: **piel engrosada, con celulitis visible** en miembros superiores a tensión. En miembros inferiores, **eritema y piel con edema con fóvea**. No claros signos de atrofia cutánea.

Pulsos difíciles de palpar. Aumento de la circulación venosa visible sobre todo en MMSS.

- RESTO NORMAL.











# PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

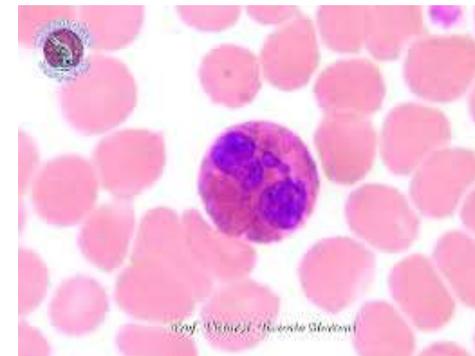
## • ANALITICA:

- Bq general y coagulación: NORMALES.

- HEMOGRAMA:

8900 Leucocitos.

**2000 Eosinófilos 22,5%**



-Proteinograma: **Hipergamaglobulinemia**

- **VSG 56**

- AUTOINMUNIDAD:

**ANAs, ENAs NEGATIVOS.**

• TC toraco abdominal sin alteraciones.

# PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

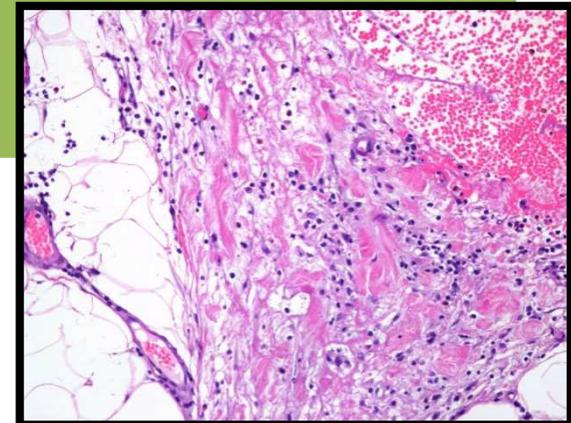
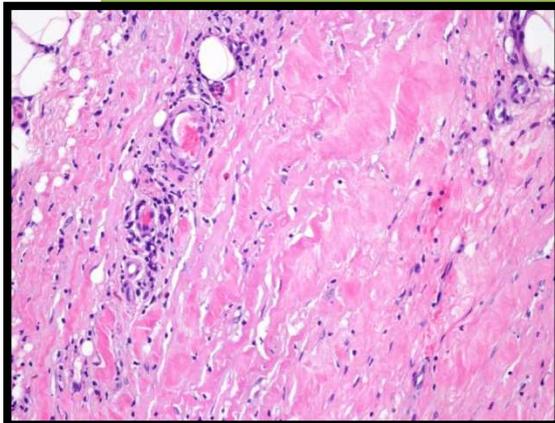
## **BIOPSIA CUTANEA:**

Piel con unos septos subcutáneos engrosados y edematosos, que contienen un leve **infiltrado inflamatorio, formado por linfocitos, histiocitos, células plasmáticas y eosinófilos**. Los lobulillos grasos adyacentes se encuentran respetados. La dermis profunda presenta un ligero infiltrado linfohistiocítico perivascular. La epidermis no muestra alteraciones significativas.

## DIAGNÓSTICO ANATOMOPATÓLOGICO

Cuña de piel con hallazgos histológicos compatibles con

## **FASCITIS EOSINOFÍLICA**



# Caso 2: Fascitis eosinofílica

→ Tratamiento con **PREDNISONA** 60mg diarios + hidroxicloroquina con excelente evolución clínica.

# CASO 3

Varón de 59 años que acude a Urgencias por edema, lesiones cutáneas y tumefacción en extremidades inferiores.



# ENFERMEDAD ACTUAL



DOLOR, EDEMA y  
lesiones cutáneas con  
esclerosis cutánea  
No inflamatorio



Sensación distérmica



1 semana

**No refiere clínica sistémica** en la anamnesis por  
órganos y aparatos.

# ANTECEDENTES PERSONALES

## Antecedentes epidemiológicos y situación basal:

- **Natural de Guinea Ecuatorial** residente en España desde hace más de 20 años sin viajes recientes
- Ha trabajado en la construcción. Ahora en paro. Vive en piso compartido.

- No FRCV.
- **Bebedor muy importante.**
- \* Ingreso previo por Delirium Tremens

# EXPLORACION FISICA



- TA **159/97 mmHg**
- FC 68 lpm
- T<sup>a</sup> 36°C
- Sat O<sub>2</sub> : 98 %

Exploración normal  
salvo por....

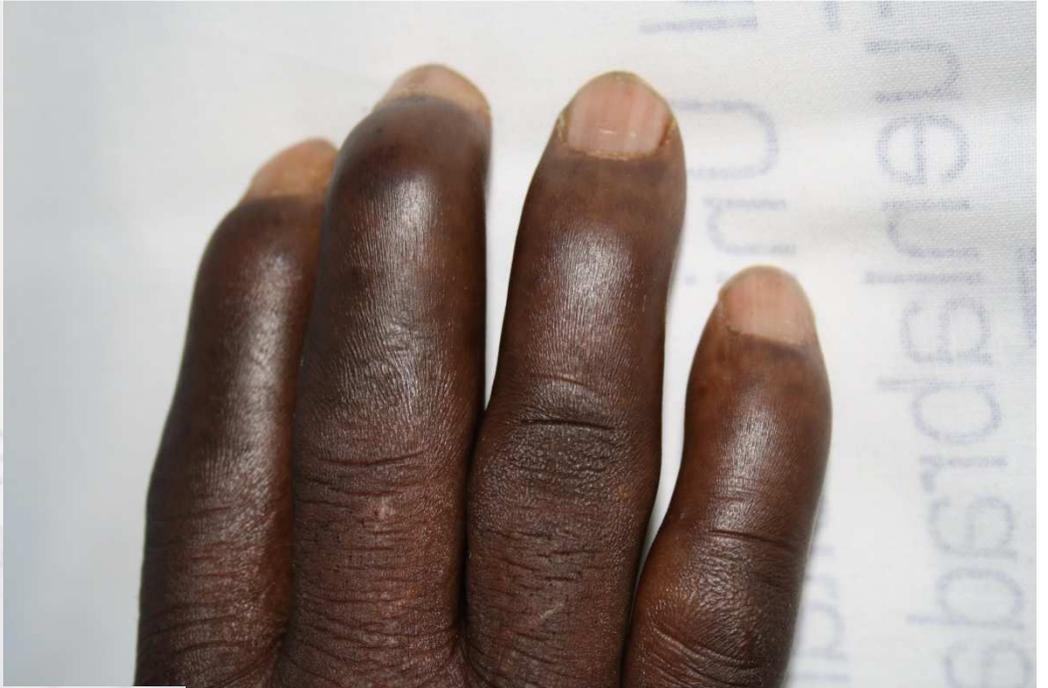
- **Edemas bilaterales** en EEII de predominio izquierdo con erosiones cutáneas.
- No hay datos de TVP.
- Dolor a la palpación sin flogosis ni crepitación ni datos de artritis.

- **Esclerosis cutánea facial** con limitación de la apertura bucal moderada sin pliegues faciales de expresión y con asimetría de la raíz nasal con facies leonina.
- Lesiones micropapulares universales.
- Esclerosis franca con limitación a la extensión palmar y de dedos y **engrosamiento muy severo de cara palmar**













# PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

## •ANALITICAS:

### ANALITICA URGENCIAS :

- Bq: Creatinina (plasma) 1.38 mg/dL, **PCR 11.34 mg/dL,**
- Hem: Leucocitos 9.300 (N 80.0 %) Coag Normal.
- Orina: Sedimento urinario:, Eritrocitos.

**Cociente prot/cr orina 0.3 mg.**

### ANALITICA EN PLANTA:

- Bioquímica Anemias: **Ferritina 380.1**, Vitamina B12 741 pg/mL, Acido fólico 2.4 ng/mL,
- Beta 2 microglobulina **3595 ng/mL**
- Proteinograma con **pico monoclonal IgG lambda de 1.57**

**Autoinmunidad:** ANA negativo ACA negativo ENAS negativo

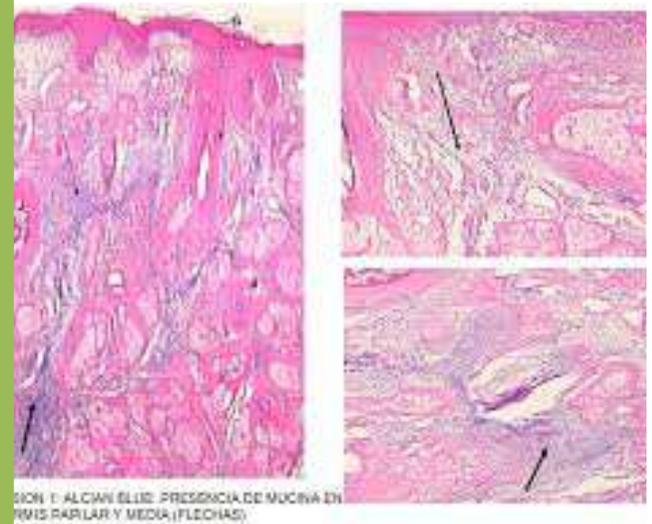
# Pruebas complementarias

- **SERIE OSEA COMPLETA** Aplastamientos cervicales C5y C6.  
Resto con cambios degenerativos artrosicos.

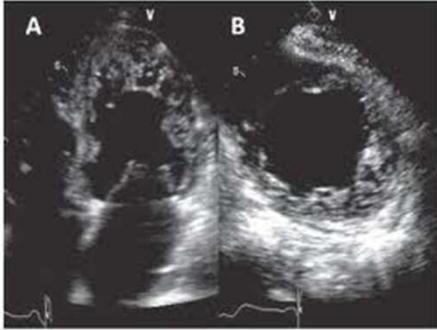
SIN PLASMOCITOMA.

→ **BIOPSIA CUTÁNEA:** *depósitos de mucina en la dermis papilar* que se extienden superficialmente a la dermis reticular, que se acompañan de un discreto aumento de fibroblastos, un leve infiltrado linfocítico perivascular.

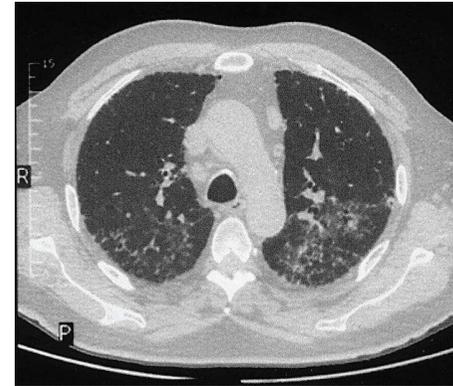
La epidermis no presenta alteraciones reseñables sugestivo de **ESCLEROMIXEDEMA.**



# PRUEBAS COMPLEMENTARIAS



**ECOCARDIOGRAMA:**  
HTP SEVERA. HVI  
LIGERA.



## **TC DE TORAX SIN CONTRASTE**

Diagnóstico: hallazgos compatibles con enfisema pulmonar con características de enfisema centrilobulillar y paraseptal.

## **ESPIROMETRÍA Y PFC**

Espirometría normal. Difusión alterada con descenso severo que no corrige con volumen alveolar .

# Caso 3:

# Escleromixedema

→ Ciclo de **inmunoglobulinas**.

Tratamiento antibiótico e hipotensor. Buena evolución clínica alcanzando buen control de cifras tensionales normalización de la función renal.

→ Desaparición de los fenómenos inflamatorios .

*¡¡Muchas gracias!!!*

