



Eritromelalgia secundaria a diabetes mellitus tipo 1 en pediatría, una presentación infrecuente

Matías N. Franciulli¹ , Malena Silberkasten¹ , Claudia F. Rojas Montañó¹ , Erika San Martín¹ ,
María E. Andrés¹

RESUMEN

La eritromelalgia es un síndrome clínico acral poco frecuente, caracterizado por episodios de dolor urente, eritema y aumento de la temperatura en las extremidades. Su presentación en pediatría es excepcional. Puede presentarse como forma primaria o secundaria a un trastorno orgánico subyacente; el diagnóstico de diabetes *mellitus* tipo 1 es una causa poco común.

El diagnóstico es clínico y se establece tras excluir otras etiologías. El tratamiento se basa en paliar los síntomas y la enfermedad subyacente; debido a la ausencia de tratamientos estandarizados, esto implica un desafío clínico.

Se presenta un reporte de caso pediátrico de eritromelalgia secundaria a diabetes *mellitus* tipo 1.

Palabras clave: eritromelalgia; diabetes mellitus; pediatría.

doi (español): <http://dx.doi.org/10.5546/aap.2026-11090>

doi (inglés): <http://dx.doi.org/10.5546/aap.2026-11090.eng>

Cómo citar: Franciulli MN, Silberkasten M, Rojas Montañó CF, San Martín E, Andrés ME. Eritromelalgia secundaria a diabetes mellitus tipo 1 en pediatría, una presentación infrecuente. *Arch Argent Pediatr.* 2026;e202611090. Primero en Internet 24-SEP-2026.

¹ Servicio de Nutrición y Diabetes, Hospital General de Niños Pedro de Elizalde, Ciudad Autónoma de Buenos Aires, Argentina.

Correspondencia para Matías N. Franciulli: mati.franciulli@gmail.com

Financiamiento: Ninguno.

Conflicto de intereses: Ninguno que declarar.

Recibido: 17-3-2026

Aceptado: 22-7-2026



Esta obra está bajo una licencia de Creative Commons Atribución-No Comercial-Sin Obra Derivada 4.0 Internacional.
Atribución — Permite copiar, distribuir y comunicar públicamente la obra. A cambio se debe reconocer y citar al autor original.
No Comercial — Esta obra no puede ser utilizada con finalidades comerciales, a menos que se obtenga el permiso.
Sin Obra Derivada — Si remezcla, transforma o crea a partir del material, no puede difundir el material modificado.

INTRODUCCIÓN

La eritromelalgia (EM) es un síndrome clínico acral infrecuente en pediatría caracterizado por episodios de dolor urente, eritema y aumento de la temperatura en las extremidades, que suelen agravarse con la exposición al calor o la actividad física.^{1,2} Se estima que presenta una incidencia cercana a 1,3 por cada 100 000 habitantes.¹

Se clasifica como primaria o secundaria a un trastorno orgánico subyacente. Las formas primarias se asocian con una alteración en la proteína de la subunidad α del canal de sodio tipo 9 (SCN9A), que afecta al canal Nav1.7 que se expresa principalmente en los ganglios de la raíz dorsal y las neuronas de los ganglios simpáticos. La mutación del gen *SCN9A* en el cromosoma 2 (2q31-32) podría ser esporádica o familiar. Otra forma hereditaria, no relacionada con *SCN9A*, se ha informado recientemente.^{1,3,4} Ambos deben diferenciarse de la EM secundaria donde las causas hematológicas constituyen las asociaciones más frecuentes, particularmente los síndromes mieloproliferativos y las trombocitopatías.^{2,5} Aunque menos común, puede presentarse en el contexto de diabetes *mellitus* tipo 1 (DM1), enfermedades reumatológicas o procesos infecciosos.³

La etiopatogenia se relaciona con alteraciones microvasculares y disfunción de fibras nerviosas pequeñas. Su diagnóstico es clínico tras descartar causas infecciosas, macrovasculares y traumatológicas.^{2,5}

No existe un tratamiento específico; el abordaje terapéutico debe centrarse en el tratamiento de la causa subyacente.^{4,6} Se han empleado diversos agentes dirigidos tanto al componente neuropático —como gabapentina, antidepresivos tricíclicos e inhibidores selectivos de la recaptación de serotonina— como al componente vascular, incluido ácido acetilsalicílico, bloqueantes de canales de calcio y prostaglandinas. No obstante, ninguno ha demostrado eficacia consistente empleando esquemas terapéuticos individualizados.

Existen pocos reportes de la asociación entre EM y DM1. Este caso busca aportar evidencia clínica sobre esta presentación infrecuente en edad pediátrica.

CASO CLÍNICO

Paciente de 16 años con DM1 de cinco años de evolución. En el momento del diagnóstico, presentaba cetoacidosis diabética. Requirió tres internaciones posteriores por

descompensaciones de su enfermedad. Entre los antecedentes familiares, su madre con DM1 y su padre con diabetes *mellitus* tipo 2 fallecieron por complicaciones de dicha enfermedad. Durante su seguimiento, se registraron dificultades en la adherencia terapéutica asociadas a una limitada red de sostén familiar. Como complicaciones de su enfermedad de base, presentaba polineuropatía sensoriomotora y autonómica, y nefropatía (relación albuminuria/creatininuria: 132 mg/g). Para destacar, se observó variabilidad glucémica y un brusco descenso en tres meses de hemoglobina glicada de 9,2 % a 6,2 % atribuible a inadecuada adherencia al plan alimentario y a la administración excesiva e irregular de insulina. Estaba medicado con gabapentin, tramadol, ácido tióctico, venlafaxina y enalapril.

Consultó por dolor urente bilateral en las plantas de ambos pies, de gran intensidad, sin irradiación, que interfería con el descanso nocturno y mejoraba con la aplicación local de frío. Se mostraba hipotímico y con estado de ánimo deprimido.

Se encontraba afebril, con un descenso de 5 kg en los últimos seis meses y una detención del crecimiento desde los 14 años (peso 46,5 kg, talla 164 cm, índice de masa corporal 17,28 kg/m², puntaje Z -1,75). En ambos pies presentaba eritema, edema, aumento de la temperatura y costras serohemáticas sin exudado ni prurito. Se registró disminución de pulsos pedios y reflejos osteotendinosos con conservación de sensibilidad y movilidad (*Figuras 1 y 2*). Por inadecuada respuesta al tratamiento ambulatorio, se decidió su internación.

Durante la internación, se realizaron estudios orientados a descartar diagnósticos diferenciales. El hemograma, el perfil lipídico y la proteína C reactiva resultaron normales. En el ecodoppler color de ambos miembros inferiores, no se evidenciaron signos de trombosis ni estenosis. Las radiografías de ambos pies fueron normales. La electromiografía mostró compromiso axonal sensitivo con velocidades de conducción conservadas.

En base a los hallazgos clínicos y complementarios, y tras excluir causas macrovasculares, infecciosas y articulares, se concluyó que el cuadro era compatible con una EM secundaria a DM1.

Para el tratamiento del dolor, se implementó abordaje multidisciplinario que incluyó intervenciones kinésicas, educativas, psicoemocionales y farmacológicas. El esquema

FIGURA 1. Eritema, edema y piel tensa en ambos pies**FIGURA 2. Eritema, edema y descamación cutánea**

inicial incluyó ácido tióctico, tramadol, venlafaxina y gabapentina, con transición posterior a duloxetina y pregabalina respectivamente. Finalmente, el tratamiento local con trolamina, cámara hiperbárica, y los ajustes sucesivos de fármacos permitieron establecer un régimen de mantenimiento con duloxetina, pregabalina y ácido tióctico con adecuado control de los síntomas.

Tras ocho semanas de internación con aplicación correcta de insulina, adecuación del plan alimentario, educación y supervisión, mejoró el control metabólico con resolución de las lesiones en piel y adecuado tratamiento del dolor (*Figura 3*).

DISCUSIÓN

Este reporte describe la asociación entre la DM1 y la EM, un síndrome clínico acral infrecuente con una incidencia estimada de 1,3 por cada 100 000 habitantes.^{1,4} La EM afecta predominantemente a mujeres en su quinta

década de vida; es excepcional su presentación en la edad pediátrica.^{4,7}

La EM se clasifica en primaria y secundaria, con prevalencias similares. Las formas secundarias derivan de una disfunción neuropática y microvascular con aumento del flujo vascular. Entre estas, se destacan trastornos mieloproliferativos, autoinmunes y metabólicos; la DM1 es una etiología rara, se encuentran por el momento escasos reportes de ella.^{2-4,8,9} En este caso, la neuropatía diabética y la variabilidad glucémica podrían haber condicionado un ambiente hipóxico que generó las lesiones descriptas.^{1,6,10,11}

El diagnóstico es clínico. El paciente manifestó, como reportan Calle *et al.*, la tríada clínica característica: dolor, eritema hipertermia.^{1,2,4,7,10}

En relación con los exámenes complementarios realizados, la caracterización fisiopatológica definitiva hubiera requerido el estudio de fibras pequeñas, sin embargo,

FIGURA 3. Desaparición del edema, el eritema y la descamación

los hallazgos de la electromiografía fueron compatibles con la neuropatía preexistente.¹¹

El abordaje terapéutico del dolor se centró en la causa subyacente y en evitar factores desencadenantes. El uso de ácido tióctico, agente antioxidante, se mantuvo durante la evolución, en concordancia con la evidencia bibliográfica.⁶

La gabapentina, análogo estructural de GABA, se une a la subunidad alfa-2-delta de los canales de calcio dependientes de voltaje modulando la actividad nociceptiva. Fue inicialmente utilizada para el tratamiento del dolor neuropático y se mantuvo durante seis meses, pero se la debió discontinuar tras la aparición de edemas periféricos, un efecto adverso conocido que puede exacerbar la sintomatología vascular, motivo por el cual se decidió rotar a pregabalina. Aunque comparten mecanismos similares, la pregabalina ofrece un perfil de tolerancia superior, lo que justifica su elección dentro del esquema terapéutico multimodal.^{3,6,7,12,13}

En paralelo, recibió inhibidores de la recaptación de serotonina y noradrenalina. Inicialmente, venlafaxina durante seis meses, pero ante su ineficacia terapéutica se reemplazó por duloxetina. Esta última presenta mayor evidencia de eficacia clínica en dolor neuropático y menor incidencia de efectos adversos, especialmente relevante en el tratamiento de pacientes con disfunción vascular o dolor complejo.^{12,13}

La literatura se limita a reportes de casos y

series pequeñas con respuestas variables, lo cual refuerza la necesidad de un abordaje escalonado y personalizado en el dolor neuropático asociado a EM.^{6,7}

El tramadol, opioide agonista no selectivo, se mantuvo inicialmente tras el diagnóstico de EM y fue suspendido luego de seis meses por falta de beneficio sostenido y para evitar probables efectos adversos.^{3,6}

Se indicó trolamina tópica, antiinflamatorio no esteroideo, como coadyuvante local; si bien no existe evidencia específica en EM, la bibliografía respalda el uso de tratamientos tópicos en síntomas localizados por su menor impacto sistémico.^{6,7}

A pesar de los beneficios reportados en la microcirculación y la regeneración nerviosa, el uso de la cámara hiperbárica en neuropatía diabética es aún controvertido. La variabilidad en los resultados de los ensayos disponibles limita su estandarización, posicionándose actualmente como una terapia adyuvante en casos seleccionados.^{14,15}

Depresión, ansiedad y problemas de conducta se han reportado en el 28 % de los pacientes.⁷ El apoyo psicológico forma parte de las medidas preventivas, por lo que se brindó psicoeducación, fortalecimiento de la red familiar y participación en talleres grupales.⁴

Finalmente, tras ajustes terapéuticos sucesivos, se alcanzó una adecuada respuesta clínica. Este caso refleja un enfoque

interdisciplinario para el diagnóstico y tratamiento, el cual requiere un abordaje individualizado, basado en ajustes terapéuticos sucesivos y en el tratamiento de la causa subyacente. Asimismo, refuerza la importancia del tratamiento integral de la DM1, donde la adherencia terapéutica y un adecuado control metabólico son fundamentales para prevenir la progresión temprana del daño microvascular y neuropático. ■

REFERENCIAS

- Chinn G, Guan Z. Case Report and Literature Review: Interventional Management of Erythromelalgia. *Transl Peripher Pain Med*. 2019;6(4):91-7. doi:10.31480/2330-4871/094.
- Jácome Calle JF, Rivera Pérez AE, Palmeyro C, Jofre D, Barbarulo A. Eritromelalgia secundaria a hiperglucemia en un paciente diabético. *Dermatol Argent*. 2023;29(2):86-8. doi:10.47196/da.v29i2.2365.
- Tang Z, Chen Z, Tang B, Jiang H. Primary Erythromelalgia: A Review. *Orphanet J Rare Dis*. 2015;10:127. doi:10.1186/s13023-015-0347-1.
- Leroux MB. Erythromelalgia: A Cutaneous Manifestation of Neuropathy?. *An Bras Dermatol*. 2018;93(1):86-94. doi:10.1590/abd1806-4841.20187535.
- Gil F, Luis P, Duarte M, Martins C. Eritromelalgia Secundaria: Informe de Caso. *Actas Dermosifiliogr*. 2020;111(10):885-6. doi:10.1016/j.ad.2019.01.027.
- Tham SW, Giles M. Current pain management strategies for patients with erythromelalgia: A critical review. *J Pain Res*. 2018;11:1689-98. doi:10.2147/JPR.S154462.
- Cook Norris RH, Tollefson MM, Cruz-Inigo AE, Sandroni P, Davis MDP, Davis DMR. Pediatric erythromelalgia: a retrospective review of 32 cases evaluated at Mayo Clinic over a 37-year period. *J Am Acad Dermatol*. 2012;66(3):416-23. doi:10.1016/j.jaad.2011.01.010.
- Pipili C, Cholongitas E. Erythromelalgia in a diabetic patient managed with gabapentin. *Diabetes Res Clin Pract*. 2008;79(3):e15-6. doi:10.1016/j.diabres.2007.10.021.
- Deghima S, Chabane W, Djorane H, Azzouz M, Hannachi R, Boudiba A. Erythromelalgie et diabète de type 1: difficultés diagnostiques et problèmes de prise en charge thérapeutique. A propos d'un cas. *Rev Méd Brux*. 2015;36:101-4.
- Vignale R, Abulafia J. Eritromelalgia Primaria. A Propósito de Dos Casos. *Actas Dermosifiliogr*. 1998;89(1):33-9.
- Mørk C, Kvernebo K, Asker C, Salerud EG. Reduced skin capillary density during attacks of erythromelalgia implies arteriovenous shunting as pathogenetic mechanism. *J Invest Dermatol*. 2002;119(4):949-53. doi:10.1046/j.1523-1747.2002.00218.x.
- Jiang L, Xiong Y, Cui J. Comparison of the Efficacy and Safety of Duloxetine and Gabapentin in Diabetic Peripheral Neuropathic Pain: A Meta-Analysis. *Contrast Media Mol Imaging*. 2022;2022:4084420. doi:10.1155/2022/4084420.
- Majdinasab N, Kaveyani H, Azizi M. A comparative double-blind randomized study on the effectiveness of Duloxetine and Gabapentin on painful diabetic peripheral polyneuropathy. *Drug Des Devel Ther*. 2019;13:1985-92. doi:10.2147/DDDT.S185995.
- Zhang Y, Zhou Y, Jia Y, Wang T, Meng D. Adverse effects of hyperbaric oxygen therapy: a systematic review and meta-analysis. *Front Med (Lausanne)*. 2023;10:1160774. doi:10.3389/fmed.2023.1160774.
- Damineni U, Divity S, Gundapaneni SRC, Burri RG, Vadde T. Clinical Outcomes of Hyperbaric Oxygen Therapy for Diabetic Foot Ulcers: A Systematic Review. *Cureus*. 2025;17(2):e78655. doi:10.7759/cureus.78655.