

CARTA CLÍNICA

Escleredema: más allá del endurecimiento de la piel



Scleredema: Beyond the hardening of the skin

El escleredema de Buschke (EB) o escleredema *adulorum* es una dermatosis rara que se caracteriza por un engrosamiento y endurecimiento de la piel, que inicialmente afecta a cara y cuello, y progresivamente se va extendiendo hacia el tronco y las extremidades superiores¹. Su fisiopatología es desconocida, aunque se ha objetivado un aumento de la actividad de los fibroblastos, produciendo un exceso de mucina y colágeno que se acumulan en la capa reticular de la dermis^{1,2}. A continuación se presentan 3 casos de EB de diferente etiología (en todos ellos se ha contado con el consentimiento de los pacientes y se han seguido los protocolos del centro de trabajo sobre el tratamiento de la información y datos de los pacientes):

1. Un varón de 38 años consultó por un cuadro de rigidez de cuello y hombros de un mes de evolución que no había mejorado a pesar del tratamiento con glucocorticoide oral y diazepam. El paciente refería haber padecido un cuadro catarral los días previos. A la exploración, presentaba un endurecimiento marcado de la piel de la parte superior del tronco y del cuello, donde se apreciaba un ligero eritema asociado (fig. 1A). La biopsia cutánea mostraba un aumento de mucina intersticial entre los haces de colágeno compatible con escleredema. La analítica mostró niveles elevados de antiestreptolisina O (ASLO) (694 U/ml), sugestivos del antecedente de infección estreptocócica. Se inició, desde el servicio de dermatología, tratamiento con helioterapia (aplicación directa y localizada de luz solar en la zona a tratar), emolientes y ejercicios de movilidad, sin mejoría, por lo que se inició tratamiento con metotrexato 15 mg/subcutáneo/semanal, con mejoría parcial tras 4 meses de tratamiento.
2. Un varón de 49 años refería endurecimiento cutáneo en la región cervical posterior de varias semanas de evolución (fig. 2A). La biopsia fue compatible con escleredema (figs. 2B y C). En la analítica se objetivó elevación del colesterol total (311 mg/dl) y de la GGT (58 U/l). El paciente reconoció consumo abundante de alcohol, de unos 40 g/día, por lo que se le recomendó abandono del

hábito enólico y se pautó tratamiento con metilprednisolona aceponato en crema. Dada la escasa mejoría, se inició tratamiento en dermatología con fotoquimioterapia con psoralenos orales y radiación ultravioleta A (PUVA), con leve mejoría.

3. Un varón de 60 años fue valorado por un endurecimiento cutáneo difuso en la parte superior del tronco, el cuello, la raíz de las extremidades superiores y la cara de 2 años de evolución (fig. 1B). La biopsia fue compatible con escleredema. En la analítica se evidenció un pico monoclonal gamma por cadenas IgG-lambda. No presentaba dolores óseos ni otra sintomatología. Hematología filió el cuadro como gammapatía monoclonal de significado incierto, desestimando el tratamiento. Además, presentó una oftalmoplejia restrictiva por fibrosis orbitaria. Realizó tratamiento por parte de dermatología con glucocorticoides orales, rehabilitación, fototerapia PUVA y UVB de banda estrecha y posteriormente ciclosporina, todo ello sin mejoría, por lo que se decidió tratamiento con inmunoglobulinas intravenosas (IGIV), con leve mejoría.

La prevalencia e incidencia del EB son desconocidas, aunque más del 50% de los casos se presentan en menores de 20 años^{1,3}. Se han descrito 3 subtipos de esta enfermedad en función de su etiología:

- Tipo I (55%): afecta a pacientes jóvenes tras una infección respiratoria, principalmente de causa estreptocócica, como en el caso 1. El inicio suele ser agudo y su resolución es espontánea^{1,3,4}.
- Tipo II (25%): se presenta en pacientes con una paraproteïnemia, como la gammapatía monoclonal o el mieloma múltiple, como en el caso 3. Tiene una evolución crónica con progresión de las lesiones durante años^{1,3}.
- Tipo III (20%): también conocido como escleredema *diabeticorum*, suele afectar a varones a partir de los 40 años con DM tipo 1 y 2 de larga evolución^{1,3,4}.

Existe además, una forma idiopática, como en el caso 2, y se han descrito casos asociados a otras enfermedades como el hiperparatiroidismo primario, la artritis reumatoide, la espondilitis anquilosante, el síndrome de Sjögren, la dermatomiositis, la macroglobulinemia de Waldenström, la púrpura anafilactoide, la cirrosis biliar primaria y el déficit de IgA, además de otros procesos neoplásicos¹.

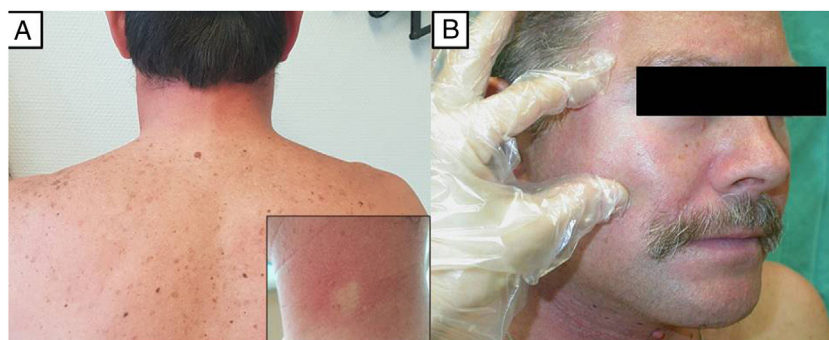


Figura 1 A) Imagen clínica del paciente 1, que muestra endurecimiento cutáneo en hombros y región cervical posterior, donde se asocia un leve eritema. Detalle del eritema que blanquea a la digitopresión en la imagen del margen inferior derecho. B) Imagen clínica del paciente 3 que muestra una piel facial endurecida, tensa, con dificultad para ser pellizcada, levemente eritematosa y brillante.

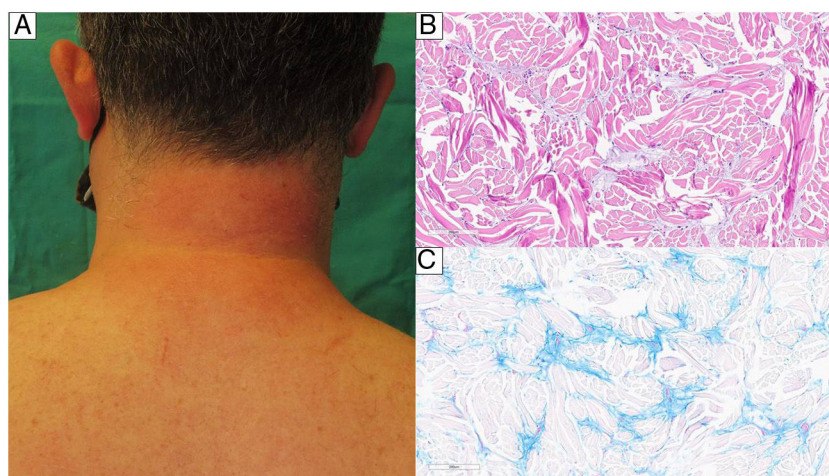


Figura 2 A) Imagen clínica del paciente 2 que muestra una piel cervical posterior sutilmente eritematosa y edematosa. B) Biopsia cutánea perteneciente al mismo paciente que muestra haces de colágeno engrosados (color rosa) localizados en la dermis reticular. Entre ellos se observa depósito de un material amorfo, pálido y acelular, que se corresponde con mucina (H&E, $\times 100$). C) Corte histológico de piel teñido con azul alcian (pH 2,5) que tiñe la mucina de color azul ($\times 100$).

El diagnóstico se basa en la historia clínica, la exploración física y los hallazgos histopatológicos^{1,4}. En la exploración física se encuentra endurecimiento cutáneo en forma de placas «leñosas», localizadas principalmente en el cuello, sin atrofia cutánea. La zona afectada, al ser pellizcada, puede adquirir una apariencia arrugada o en «piel de naranja». Puede presentar una reacción eritematosa transitoria¹.

El diagnóstico definitivo se realiza por medio de una biopsia cutánea^{1,2,5}, en la cual se observa un engrosamiento de la dermis, secundario al acúmulo de fibras de colágeno y al depósito de mucina entre ellas¹. En el tejido subcutáneo también puede haber una sustitución de la capa lipídica por colágeno de fibras gruesas y característicamente la epidermis se encuentra intacta³.

Las pruebas de laboratorio son útiles para establecer la causa subyacente³. Se pueden encontrar, entre otros, niveles elevados de ASLO, alteraciones del nivel de glucosa y/o la hemoglobina glicosilada (HbA1c), o hiperglobulinemia con elevación de IgG³ en pacientes con gammopatía monoclonal¹.

El diagnóstico diferencial debe hacerse principalmente con la esclerodermia y con otras entidades pseudoesclerodermiformes como el escleromixedema y la fibrosis sistémica nefrogénica^{1-3,5}. La esclerodermia se caracteriza por endurecimiento de la piel que puede ser difuso, como en la morfea generalizada o en la esclerosis sistémica, o localizado, como en la morfea en placas o en la esclerodermia lineal. La atrofia cutánea, presente en la esclerodermia, es fundamental para hacer el diagnóstico diferencial con el esclerodema. Además, también pueden orientarnos al diagnóstico de esclerodermia la presencia de telangiectasias, el síndrome de Raynaud, la calcinosis o las afecciones cuticulares². El estudio de autoinmunidad sería positivo; e histológicamente, la epidermis estaría atrófica, los haces de colágeno hialinizados y engrosados y habría pérdida de anejos.

El escleromixedema es un tipo de mucinosis primaria que se presenta como placas induradas y una erupción micropapular y que se asocia a gammopatía monoclonal. La fibrosis sistémica nefrogénica se manifiesta como un

endurecimiento extenso de la piel en pacientes con insuficiencia renal grave que han estado expuestos a contraste con gadolinio¹.

El tratamiento del EB debe ser individualizado, ya que las alternativas terapéuticas tienen escasa efectividad⁶. Es fundamental detectar y tratar la causa subyacente, lo que puede detener la progresión de la enfermedad y mejorar la sintomatología¹, principalmente en el escleredema asociado a paraproteinemia, ya que la afectación cutánea suele ser refractaria. Algunas medidas generales son los baños calientes, los masajes y la fisioterapia⁶. Además, pueden ser útiles la fototerapia PUVA o UVA^{2,3,6}, la radioterapia con haz de electrones⁶, la ciclosporina, el metotrexato, la colchicina⁷, los glucocorticoides tópicos, sistémicos o intralesionales^{1,6} o las IGIV⁶. La utilidad de algunos de estos agentes radica en su capacidad de inducir la apoptosis de los fibroblastos dérmicos anómalos o interferir en la señalización de las células, disminuyendo así la producción de colágeno y mucina⁸.

En conclusión, el EB es una enfermedad poco frecuente, pero cuya clínica es característica y fácil de detectar desde atención primaria. La presentación de estos 3 casos resulta muy útil para conocer las enfermedades sistémicas más frecuentemente asociadas a esta dermatosis, como son las infecciones, la diabetes o la paraproteinemia; así como las claves diagnósticas para diferenciarla de la esclerodermia, evitando innecesarios estudios de autoinmunidad; y realizar un tratamiento individualizado, combinando medidas generales con un tratamiento etiopatogénico.

Bibliografía

- Knobler R, Moinzadeh P, Hunzelmann N, Kreuter A, Cozzio A, Mouthon L, et al. European dermatology forum S1-guideline on the diagnosis and treatment of sclerosing diseases of the skin, Part 2: Scleromyxedema, scleredema and nephrogenic systemic fibrosis. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2017;31:1581–94.
- Tran K, Boyd KP, Robinson MR, Whitlow M. Scleredema diabeticorum. *Dermatol Online J*. 2013;19:20718.
- Beers WH, Ince A, Moore TL. Scleredema adultorum of Buschke: A case report and review of the literature. *Semin Arthritis Rheum*. 2006;35:355–9, <http://dx.doi.org/10.1016/j.semarthrit.2006.01.004>.
- Simó-Guerrero O, Recasens-Gracia A, Giménez Pérez G. Escleredema diabeticorum: descripción de 11 casos. *Med Clin (Barc)*. 2020;154:371–2, <http://dx.doi.org/10.1016/j.medcli.2018.12.008>.
- Namas R, Ashraf A. Scleredema of Buschke. *Eur J Rheumatol*. 2016;3:191–2, <http://dx.doi.org/10.5152/eurjrheum.2015.0052>.
- Miguel D, Schliemann S, Elsner P. Treatment of Scleroderma Adultorum Buschke: A Systematic Review. *Acta Derm Venereol*. 2018;98:305–9, <http://dx.doi.org/10.2340/00015555-2846>.
- Yüksek J, Sezer E, Köseoğlu D, Markoç F, Yıldız H. Scleredema treated with broad-band ultraviolet A phototherapy plus colchicine. *Photodermatol Photoimmunol Photomed*. 2010;26:257–60, <http://dx.doi.org/10.1111/j.1600-0781.2010.00526.x>.
- Baños C, Valencia C, Rodríguez ZNJ, Cerón EJD, Cetina AW, Vargas MF, et al. Escleredema de Buschke: un artículo de revisión. *DermatologíaCMQ*. 2010;8:262–7.

L.M. Hernaiz Calvo^{a,*}, I. Abadías Granado^b,
J. Sánchez Bernal^c, E.I. Abecia Martínez^d
e Y. Gilaberte Calzada^b

^a *Medicina Familiar y Comunitaria, Centro de Salud San José Centro, Zaragoza, España*

^b *Servicio de Dermatología, Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza, España*

^c *Servicio de Dermatología, Hospital General San Jorge, Huesca, España*

^d *Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza, España*

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: l.hernaiz93@gmail.com
(L.M. Hernaiz Calvo).