

Escleredema de Buschke. Presentación de un caso.

ADRIANA DE LA TORRE*, WILLIAM ORTIZ**, MARGARITA OLIVER***, RICARDO PÉREZ-ALFONZO**

Resumen:

El escleredema de Buschke es una rara enfermedad del tejido conjuntivo, caracterizada por induración cutánea progresiva. Su etiología es desconocida, aunque puede asociarse con infecciones bacterianas y virales y alteraciones hematológicas, así como con diabetes mellitus tipo 1 y 2. La clínica y la histopatología son claves en el diagnóstico. Desde el punto de vista clínico se caracteriza por induración cutánea proximal, involucrando regiones superiores del tronco, cuello y hombros. La histopatología demuestra engrosamiento de la dermis con depósito de mucopolisacáridos ácidos entre las fibras de colágeno. Se presenta un caso de Escleredema de Buschke en un paciente diabético tipo 1 mal controlado, además de consideraciones sobre el diagnóstico y opciones terapéuticas para este tipo de pacientes.

Palabras clave: escleredema, diabetes, mucopolisacáridos ácidos

Buschke Scleredema. Case presentation.

Abstract:

Buschke's scleredema is a rare conjunctive tissue disease characterized by a progressive cutaneous induration. Its etiology is unknown, even though it can be associated with bacterial and viral infections and hematologic alterations, as well as with diabetes mellitus types 1 and 2. From a clinical point of view, it is characterized by proximal cutaneous induration, involving the upper regions of trunk, neck and shoulders. Histopathology shows thickening of the dermis with acid mucopolysaccharide deposits between the collagen fibers. A case of Buschke's disease in a poorly controlled diabetes type 1 patient is presented, as well as considerations regarding diagnosis and therapeutic options for this type of patients.

Key words: scleredema, diabetes, acid mucopolysaccharides

Introducción

El escleredema de Buschke (EB) pertenece al grupo de las mucinosis. Es una rara enfermedad del tejido conjuntivo de origen desconocido, caracterizada por endurecimiento cutáneo difuso, de inicio insidioso, en la porción superior del tronco y cuello, que posteriormente progresa a cara, hombros y brazos. En la histopatología se evidencia engrosamiento de la dermis, con depósitos de mucina. Aunque descrita inicialmente por Curzio, fue Buschke quien le dio el nombre de escleredema a esta enfermedad en 1902¹.

También pueden presentarse manifestaciones extracutáneas de la enfermedad en la orofaringe (engrosamiento de la lengua), esófago superior (relajación inapropiada del esfínter esofágico superior, peristalsis mínima), ojos (induración de párpados), membranas serosas (derrame pleural, pericárdico y peritoneal), miocardio y nervios periféricos^{1,2}. Se han descrito tres variantes de escleredema de Buschke con diferente curso clínico: uno asociado a diabetes mellitus, el de mayor frecuencia; otro postinfeccioso; y el asociado a gammopatías monoclonales, el de menor frecuencia².

* Dermatólogo egresada del Instituto de Biomedicina, UCV

** Dermatólogos adjuntos Instituto de Biomedicina, UCV

***Dermatólogo-Dermatopatólogo adjunto Instituto de Biomedicina, UCV

Autor de correspondencia:
Adriana De La Torre
dra.adrianadelatorre@gmail.com

Caso clínico

Paciente masculino de 46 años de edad, natural y procedente de Caracas, con antecedentes conocidos desde los 13 años de edad de Diabetes Mellitus tipo 1 mal controlada y con altos requerimientos de insulina; hipertensión arterial de 6 años de evolución en tratamiento con losartan potásico 50 mg OD, quien inicia enfermedad actual a los 15 años de edad al presentar engrosamiento e induración de la piel en región cervical posterior, progresando a tórax posterior y hombros. Al examen físico, paciente fototipo cutáneo IV según Fitzpatrick, con induración cutánea de consistencia pétreo, en región cervical posterior y tórax posterior, con limitación funcional a la flexo-extensión del cuello y miembros superiores.



Figura 1. Engrosamiento difuso de la piel, en región cervical y parte superior del tronco.

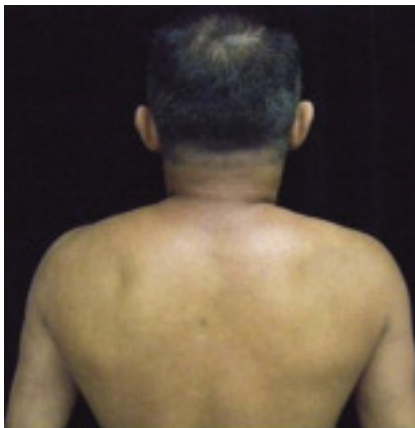


Figura 2. Engrosamiento e induración cutánea en región cervical y tórax posterior



Figura 3. Engrosamiento e induración cutánea de consistencia pétreo en región posterior del tórax, con limitación funcional a la movilización de región cervical y miembros superiores. Líneas azules delimitan el área de induración.

samiento e induración de la piel en región cervical posterior, progresando a tórax posterior y hombros. Al examen físico, paciente fototipo cutáneo IV según Fitzpatrick, con induración cutánea de consistencia pétreo, en región cervical posterior y tórax posterior, con limitación funcional a la flexo-extensión del cuello y miembros superiores.

Sobre la base de las manifestaciones clínicas y antecedente de diabetes mellitus tipo 1, se plantea diagnóstico de Escleredema de Buschke, por lo cual se realiza biopsia cutánea que reporta epidermis sin alteraciones, engrosamiento de la dermis con aumento de las fibras de colágeno, y depósito denso de mucopolisacáridos ácidos entre las fibras colágenas. Se realiza tinción de Alcian-blue con coloración azul de mucopolisacáridos ácidos entre las fibras colágenas de la dermis. Los resultados de laboratorio solicitados reportan hipoglicemia 46mg/dl, con perfil inmunológico de anticuerpos antinucleares (AAN) positivos, patrón moteado+, y Anti Scl-70 negativo. Se realiza radiografía de tórax posteroanterior y eco abdominal sin alteraciones, ecocardiograma con evidencia de derrame pericárdico leve. De acuerdo a las manifestaciones clínicas y la histopatología se confirma el diagnóstico de escleredema de Buschke. Se indica tratamiento con fotoquimioterapia con psoralenos y radiaciones ultravioleta A (PUVA), la cual no pudo realizarse en vista de presentar retinopatía diabética. Además, se indica evaluación por Fisioterapia y rehabilitación e interconsulta con Endocrinología para control de la glicemia, por presentar Diabetes mellitus mal controlada a pesar de presentar buena adherencia al tratamiento, con evolución tórpida.

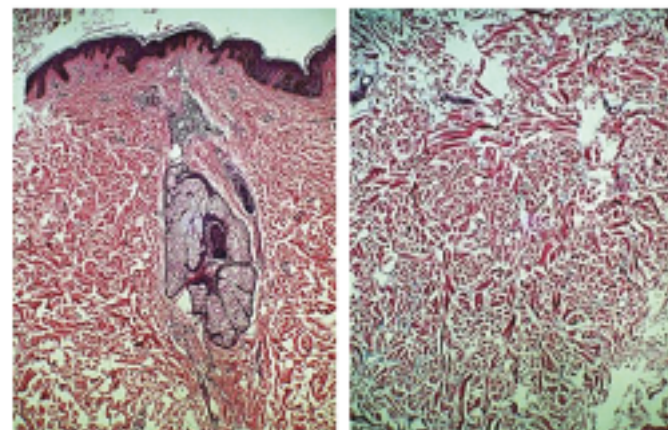


Figura 4. H/E 10x. Epidermis sin alteraciones y engrosamiento de la dermis con aumento de las fibras de colágeno.

>>

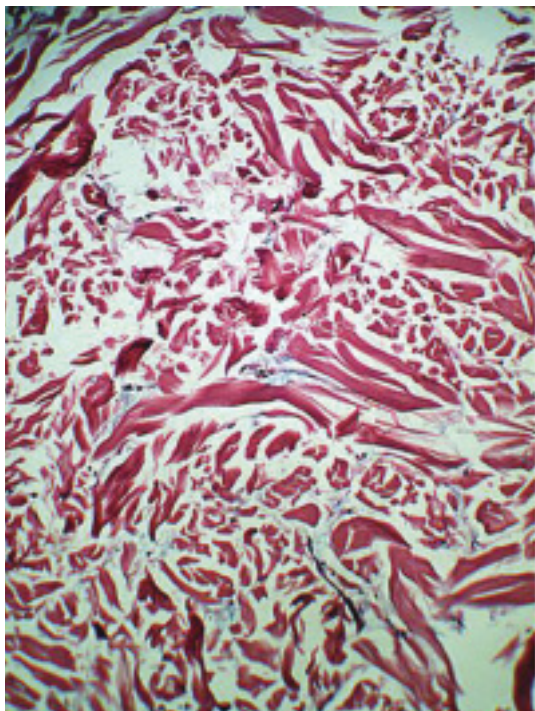


Figura 5. H/E 40x. En dermis aumento de fibras de colágeno y depósitos de mucopolisacáridos ácidos entre las fibras colágenas.

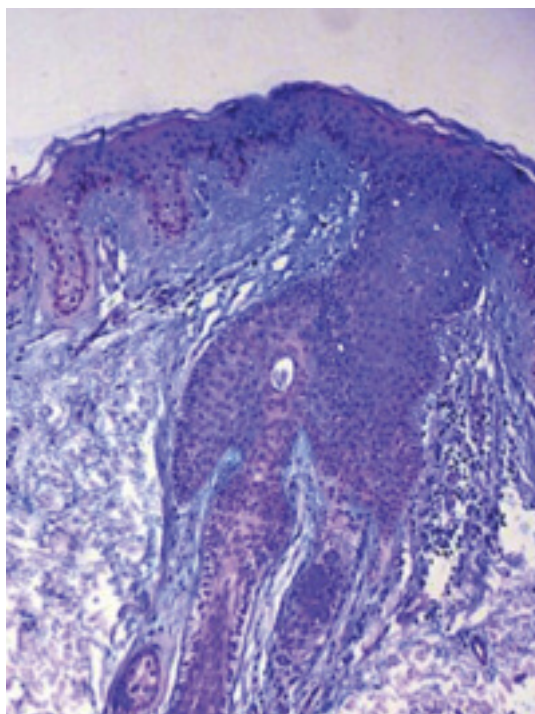


Figura 6. Alcian-blue. Coloración azul de mucopolisacáridos ácidos entre las fibras colágenas de la dermis.

Discusión

El EB pertenece al grupo de las mucinosis. Es una rara entidad del tejido conjuntivo de origen desconocido y de inicio insidioso, caracterizada por una induración no depresible y engrosamiento de la piel. Generalmente comienza en el cuello y en la región superior del tórax progresando hacia la cara, brazos, y hombros. De forma infrecuente puede afectar el abdomen y miembros inferiores, aunque respeta palmas y plantas. Los pacientes suelen referir dificultad en los movimientos de las áreas comprometidas ^{2,3}.

Se han descrito 3 subtipos de esta enfermedad:

Tipo I, descrito originalmente por Buschke, se presenta principalmente en niños menores de 15 años, con un inicio agudo posterior a episodio febril por infecciones virales o bacterianas (estreptocócicas), de origen respiratorio bajo o alto, que preceden a las lesiones cutáneas. Generalmente presenta una resolución espontánea en un período variable de pocas semanas a pocos meses, iniciando la resolución por las áreas afectadas más tardíamente^{2,4}.

Tipo II, se presenta en mayores de 15 años, sin infección previa, asociado a discrasias sanguíneas, gammopatías monoclonales, mieloma múltiple, amiloidosis, artritis reumatoidea, o síndrome de Sjogren. Los pacientes afectados por este tipo de EB presentan evolución crónica con progresión de las lesiones durante varios años^{2,4}.

Tipo III (escleredema diabeticorum o escleredema adu- ltorum diabético) afecta a pacientes mayores de 40 años, sexo masculino, con diabetes mellitus tipo 1 y 2 de larga duración, con mal control metabólico, obesos, y presencia de complicaciones específicas de la diabetes como hipertensión. Constituye el subtipo más frecuente presentándose en 50 % de los pacientes con EB, aunque con una prevalencia variada en la literatura revisada donde Cole et al destacan 2,5% en una población de 424 pacientes diabéticos⁵, mientras que Sattar et al reportan 14% en una población de 100 pacientes diabéticos^{2,6}. Las lesiones cutáneas aparecen progresivamente en la región superior y posterior del tronco, con evolución tórpida, tal como sucedió en nuestro paciente⁴. Nuestro paciente pertenece a este subtipo y cabe destacar que no se encuentran casos publicados ni reportes de casos en Venezuela en la literatura revisada.

Las manifestaciones extracutáneas son poco frecuentes con afectación cardíaca (arritmias o galope diastólico), musculares, derrame pericárdico, hepatosplenomegalia, oculares (ptosis palpebral, conjuntivitis, ulceraciones corneales), etc. Esta afectación sistémica puede llegar a ser muy severa ocasionando la muerte del paciente; en la literatura revisada sólo se han reportado tres casos fatales^{1,3}. En este caso, el paciente presentó derrame pericárdico leve, asintomático, siendo un hallazgo en sus exploraciones complementarias.

El diagnóstico se basa en las manifestaciones clínicas y el estudio histopatológico. La histopatología es típica, observándose epidermis sin alteraciones y engrosamiento de la dermis (hasta tres veces del

grosor normal), grandes haces de colágeno, separados por la presencia de material amorfo correspondiente a mucopolisacáridos ácidos principalmente ácido hialurónico, identificado con coloraciones especiales como Alcian Blue, que los tiñe de azul. No se observa aumento del número de fibroblastos^{2,4}. Todos estos hallazgos fueron encontrados en la biopsia cutánea de nuestro paciente.

El diagnóstico diferencial debe realizarse con otras entidades que causan induración cutánea como esclerodermia y escleromixedema^{3,9}.

En cuanto a la etiología, es desconocida pero se cree que el depósito de mucopolisacáridos ácidos se debe a una expresión anormal de los genes que codifican proteínas extracelulares como colágeno tipo 1 y 3, y fibronectina, con sobre-expresión de las mismas. Los mediadores para la activación de fibroblastos son desconocidos^{7,8}.

Las opciones terapéuticas son diversas y tienen resultados inconstantes, siendo una entidad de difícil manejo. El tratamiento es frustrante, sobre todo en los tipos II y III de EB. Los resultados son variables e incluyen antibióticos para el tipo I asociado a infecciones; para los tipos II y III se utilizan inmunosupresores como ciclosporina y metotrexate, D-penicilamina, pentoxifilina, corticoesteroides tópicos, sistémicos e intralesionales, radioterapia, fotoquimioterapia con psoraleno y ultravioleta A (PUVA). En este caso se indicó fotoquimioterapia con psoraleno y ultravioleta A, que el paciente no pudo cumplir por presentar retinopatía diabética, no pudiendo indicarse otra alternativa terapéutica debido a presentar hipertensión arterial y diabetes. Si el paciente padece una de las enfermedades potencialmente tratables relacionadas al Escleredema de Buschke (mieloma, artritis reumatoide, etc.) se debe enfocar el tratamiento en estas entidades para que las lesiones cutáneas se resuelvan de forma paralela^{7,8,9}.

La fisioterapia puede ser beneficiosa para estos pacientes. En caso de pacientes diabéticos, es importante el control de la glicemia, sin embargo no tiene efecto en la lesión ya existente, tal como sucedió en nuestro paciente⁷.

Es considerada una enfermedad con buen pronóstico en casos postinfecciosos, por ser autolimitada, pero en general el pronóstico es incierto por la cronicidad y el tratamiento poco efectivo de la enfermedad, que puede causar alteración funcional de movimientos de miembros superiores y compromiso de la función respiratoria^{8,9,10}.

Conclusiones

El EB es una enfermedad poco frecuente del tejido conjuntivo, de tratamiento difícil. Nuestro paciente por ser diabético con mal control glicémico, clasificado dentro del subtipo 3, limitaba las posibles opciones terapéuticas y su evolución era crónica y tórpida. La frecuencia de escleredema de Bushcke en la población diabética es probablemente subestimada, por lo cual es necesario conocer esta entidad para realizar un diagnóstico precoz, y así intentar establecer un tratamiento oportuno, mejorando el pronóstico y la calidad de vida del paciente. ●

Referencias

1. Isaac A et al. Scleredema of Buschke in a child with cardiac involvement. *Pediatr Dermatol* 2010;27:315-7
2. Dinato SL et al. Scleredema of Buschke associated with diabetes mellitus type 2: case report and review of the literature. *Arq Bras Endocrinol Metabol*. 2010;54:852-5
3. Mohanasundaram K et al. Scleredema adultorum of Buschke: with unusual manifestations in a young female. *Indian J Dermatol Venereol Leprol* 2012;78:503-5
4. Pitarch G et al. Scleredema of Buschke associated with diabetes mellitus. *Actas Dermosifiliogr*. 2005;96:46-49.
5. Cole GW, Headley J, Skowsky R. Scleredema diabeticorum: a common and distinct cutaneous manifestation of diabetes mellitus. *Diabetes Care* 1983;6:189-92
6. Sattar MA et al. Sclerodema diabeticorum: a minor but often unrecognized complication of diabetes mellitus. *Diabet Med*. 1988;5:465-8
7. Meguerditchian C. Scleredema adultorum of Buschke: *Diabetes & Metabolism*. 2006;32:481-484
8. Orgaz-Molina J et al. Asymptomatic indurated skin plaque in the back: scleredema of Buschke. *Med Clin (Barc)* 2012;138:689
9. Trujillo-Santos A et al. An infrequent cutaneous lesion: Buschke's scleredema. *Rev Clin Esp*.2004;204:235-6
10. Ray V et al. Obesity persistent scleredema: study of 49 cases. *Ann Dermatol Venereol* 2002;129:281-5