

Escleredema

Sr. Director:

El escleredema es una rara entidad de etiopatogenia desconocida que se caracteriza por áreas de induración en la piel de la región cervicofacial, parte alta del tronco o miembros superiores, de curso habitualmente progresivo y rebeldes al tratamiento. Aunque la mayoría de los casos de escleredema se han descrito en pacientes diabéticos, se ha publicado asociado con menor frecuencia a otras entidades como paraproteinemias e infecciones¹.

Un varón de 64 años de edad con antecedentes de diabetes mellitus tipo 2 complicada con retinopatía, nefropatía, neuropatía y arteriopatía en tratamiento con insulina que consultó por una placa eritematoviolácea empastada al tacto de 2 años de evolución en la parte alta de la espalda, sin repercusión sobre la función respiratoria o la movilidad de tronco o miembros superiores (fig. 1). La bioquímica sanguínea reveló las siguientes alteraciones: glucosa, 269 mg/dl; fosfatasa alcalina, 369 U/l; GOT, 48 U/l; GPT, 94 U/l; GGT, 158 U/l. No se detectaron alteraciones en hemograma, resto de bioquímica y sedimento de orina, hormonas tiroideas, proteinograma, cuantificación de inmunoglobulinas, ANA, anticuerpos antimitocondriales y anti-LKM, serologías para VHB, VHC, VIH, lúes y *Borrelia*, ni en la radiografía de tórax. Se detectó positividad de los anticuerpos antimúsculo liso (1/80) y la ecografía abdominal mostró hallazgos de esteatosis hepática. El estudio histopatológico mostró fibras de colágeno gruesas separadas por espacios claros en dermis media y profunda sin infiltrado inflamatorio ni incremento de la cantidad de fibroblastos (fig. 2). Las tinciones espe-



Fig. 1.—Afectación bilateral y simétrica de la parte alta de la espalda en forma de grandes placas induradas eritematosas.

cíficas para mucina mostraron depósitos focales muy discretos. La epidermis e hipodermis eran normales y los anejos cutáneos estaban conservados. La lesión fue tratada con pomada de clobetasol el 0,05 % sin mejoría. El paciente rechazó otros tratamientos. En los últimos meses la lesión se halla estable sin limitar los movimientos del tronco ni alterar la función respiratoria.

Actualmente se usan indistintamente los términos de escleredema o escleredema de Buschke en lugar del de escleredema *adultorum* ya que muchos pacientes tienen menos de 20 años de edad. En los casos asociados a diabetes los varones se afectan con una frecuencia 10 veces superior a las mujeres. Las lesiones suelen extenderse gradualmente afectando cuello, parte alta de la espalda y hombros y están bien delimitadas¹. Histopatológicamente, el escleredema se caracteriza por un engrosamiento de los haces de colágeno de la dermis reticular separados entre sí por grietas. En ocasiones, puede ser muy difícil demostrar la presencia de mucina, siendo preciso realizar biopsias sucesivas y recurrir a tinciones especiales².

El escleredema también se ha descrito en relación con faringitis estreptocócica, gripe, varicela, saram-

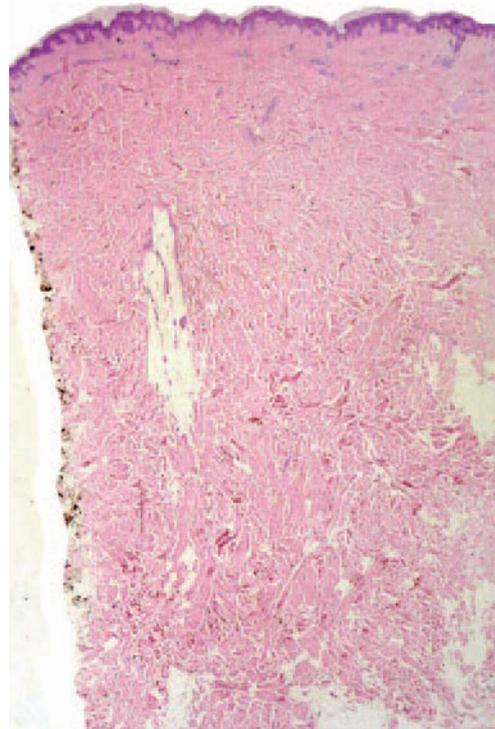


Fig. 2.—El estudio histopatológico mostró un engrosamiento de la dermis reticular con fibras de colágeno ensanchadas y separadas entre sí. (Hematoxilina-eosina, $\times 10$.)

pión, parotiditis, paraproteinemias (generalmente IgG-κ), mieloma múltiple, macroglobulinemia de Waldenström, púrpura anafilactoide, insulinoma maligno, artritis reumatoide, síndrome de Sjögren, hiperparatiroidismo primario, poliserositis, miositis localizada, cirrosis biliar primaria, deficiencia de IgA, dermatomiositis o exposición a disolventes orgánicos¹.

Las alternativas terapéuticas descritas son fotoféresis extracorpórea (en pacientes con paraproteíemia)³, radioterapia⁴, radiación con baño de electrones⁵, PUVA-fotoquimioterapia^{6,7}, ciclosporina⁸, metotrexato⁹, penicilina a altas dosis y pulsos de dexametasona¹⁰. Sin embargo, la mayoría de los casos responden escasamente al tratamiento y algunos pueden evolucionar a una grave limitación de los movimientos de la parte superior del tronco y/o a una enfermedad pulmonar restrictiva.

**María A. Pastor^a, Paula Álvarez^b,
Juan Mosquera^c y Pablo Bautista^a**

^aServicio de Dermatología. Hospital Santa Bárbara. Puertollano. España.

^bServicio de Endocrinología.

Hospital Xeral-Calde. Lugo. España.

^cServicio de Anatomía Patológica. Complejo Hospitalario Juan Canalejo.

La Coruña. España.

tonales@terra.es

BIBLIOGRAFÍA

1. Shmuls CA. Scleredema. *Dermatol Online J.* 2002;9:11.
2. Weedon D. *Skin Pathology*. 2nd ed. London: Churchill Livingstone; 2002.
3. Stables GI, Taylor PC, Highet AS. Scleredema associated with paraproteinaemia treated by extracorporeal photopheresis. *Br J Dermatol.* 2000;142:781-3.
4. Bowen AR., Smith L, Zone JJ. Scleredema adultorum of Buschke treated with radiation. *Arch Dermatol.* 2003;139:780-4.
5. Tamburin LM, Pena JR, Meredith R, Soong VY. Scleredema of Buschke successfully treated with electron beam therapy. *Arch Dermatol.* 1998;134:419-22.
6. Hager CM, Sobhi HA, Hunzelmann N. Bath PUVA therapy in three patients with scleredema adultorum. *J Am Acad Dermatol.* 1998;38:240-2.
7. Grundmann-Kollmann M, Ochsendorf F, Zollner TM, Spieth K, Kaufmann R, Podda M. Cream PUVA therapy for scleredema adultorum. *Br J Dermatol.* 2000;142:1058-9.
8. Matheon-Vakali G, Iannides D, Thomas T. Cyclosporine in scleredema. *J Am Acad Dermatol.* 1996;35:990-1.
9. Seyger MM, Van den Hoogen FH, De Mare S, Van Haelst U, De Jong EM. A patient with a severe scleroedema diabeticorum, partially responding to low-dose methotrexate. *Dermatology.* 1999;198:177-9.
10. Dogra S, Handa S, Kanwar AJ. Dexamethasone pulse therapy for scleredema. *Pediatr Dermatol.* 2004;21:280-1.