

# Escleredema de Buschke

Jesús Vega Gutiérrez, Alberto Miranda Romero, Henar Aragonese Fraile, Cristina Muñoz Fernández-Lomana, Emilia Vidal Romero y Miguel García Muñoz

Servicio de Dermatología. Hospital Clínico. Facultad de Medicina. Valladolid.

**Resumen.**—Presentamos un caso de escleredema en una mujer obesa de 54 años. Refería tener los síntomas desde la niñez y a los 42 años de edad fue diagnosticada de diabetes mellitus tipo 2 insulino dependiente. La paciente mejoró parcialmente con un riguroso control de su diabetes, pérdida de peso e inclusión en un programa de rehabilitación.

**Palabras clave:** escleredema, diabetes mellitus.

Vega Gutiérrez J, Miranda Romero A; Aragonese Fraile H, Muñoz Fernández-Lomana C, Vidal Romero E, García Muñoz M. Escleredema de Buschke. *Actas Dermosifiliogr* 2002;93(3):184-5

## SCLEREDEMA OF BUSCHKE

**Abstract.**—We report a case of scleredema in a 54-year-old obese woman. Her cutaneous changes arose in childhood; twelve years ago a diagnosis of diabetes mellitus type 2, insulin-dependent, was made. The patient improved partially by means of a rigorous control of her diabetes, loss of weight and inclusion in a rehabilitation program.

**Key words:** scleredema, diabetes mellitus.

## INTRODUCCIÓN

El escleredema es una enfermedad infrecuente del tejido conectivo caracterizada por un engrosamiento de la piel del cuello, hombros y espalda de manera simétrica<sup>1,2</sup>. Aunque hay casos descritos con anterioridad, fue Buschke en 1902 quien caracterizó a este proceso y propuso el término de *scleredema adultorum* para diferenciarlo del *scleredema neonatorum*<sup>3,5</sup>.

Actualmente, el término más aceptado sería el de escleredema sin más, ya que hay muchos casos descritos en niños. Sin embargo, tampoco sería muy correcta esta denominación, ya que propiamente hablando en esta entidad no hay ni esclerosis ni edema, sino un engrosamiento de la dermis y de sus haces colágenos junto a depósitos variables de mucina<sup>4,6,7</sup>.

## CASO CLÍNICO

Se trata de una mujer obesa de 54 años que presentaba en la parte superior de la espalda, cuello y raíz de extremidades superiores, una piel eritematosa y dura, imposible de pellizcar y que no dejaba fóvea a la presión. La movilidad de hombros y cervicales estaba reducida y producía intenso dolor. Según la paciente, desde que era niña tenía así la piel de la espalda, aunque últimamente la induración se estaba extendiendo y se iba haciendo mucho más sensible.

Llevaba 12 años diagnosticada de diabetes mellitus tipo 2 insulino dependiente, mal controlada y complicada con una retinopatía proliferante. Con anterioridad había presentado un episodio de diabetes gestacional. Su madre, su abuela y dos tíos también son diabéticos.

La biopsia cutánea reveló la presencia de gruesas bandas de colágeno separadas por espacios claros. En dermis superficial se apreciaba un leve infiltrado linfocitario perivascular superficial. La tinción con azul de toluidina mostró metacromasia débil del intersticio en zonas profundas de la dermis.

La analítica reflejaba el mal control de la diabetes (glucemia, 269 mg/dl; glucosuria, 269 mg/dl y hemoglobina glucosilada del 10,4%), junto a aumento del colesterol (264 mg/dl) y poliglobulia ( $5,67 \times 10^{12}/l$ ). Las pruebas tiroideas y el estudio inmunológico fueron normales. El ASLO fue negativo y tampoco se encontraron alteraciones en enzimas musculares, electrocardiograma (ECG) y radiografía de hombros y cervicales. A los 6 meses se repitieron los estudios analíticos, demostrando el control de la glucemia y la normalidad del resto de pruebas realizadas.

Con un estricto control de la diabetes, la pérdida de 10 kg de peso y la instauración de un programa de rehabilitación, la paciente ha mejorado parcialmente en los últimos meses, disminuyendo la induración cutánea, desapareciendo el dolor y mejorando la movilidad articular.

## DISCUSIÓN

Aunque en ocasiones no se encuentra causa aparente, se ha relacionado al escleredema fundamen-

Correspondencia:

Jesús Vega Gutiérrez. C./ Ferrari 5, 1.º E. 47001 Valladolid.

Aceptado el 27 de noviembre de 2001.

talmente con la diabetes mellitus, ciertas infecciones, sobre todo estreptocócicas y del tracto respiratorio superior, y gammapatía monoclonal y mieloma múltiple (entidades que siempre habrá que descartar)<sup>1, 3, 7, 8</sup>.

En la mayoría de los casos asociados a diabetes se trata de un paciente diabético conocido, de años de evolución y mal controlado<sup>1-3</sup>. El engrosamiento cutáneo aparece de manera insidiosa y suele limitarse a zona posterior del cuello, espalda y raíz de extremidades superiores, a diferencia del escleredema no asociado a diabetes que con cierta frecuencia afecta también a la cara<sup>3</sup>.

El tratamiento de esta entidad es desalentador. La primera medida a tener en cuenta será la pérdida de peso si procede, junto a la instauración de un programa de rehabilitación y riguroso control de la diabetes, que si bien no resuelve el problema sí puede ayudar a detener o mejorar parcialmente las lesiones cutáneas. Sin embargo, la mayoría de los autores refieren escasa o nula mejoría cuando el tratamiento se limita tan sólo al control de la diabetes<sup>2, 9, 10</sup>.

El empleo de la prostaglandina E1 por su efecto vasodilatador puede ofrecer cierta mejoría, pero las lesiones empeoran al retirar dicho tratamiento<sup>9</sup>. También se han descrito buenos resultados con el uso de penicilina intravenosa a altas dosis en un caso de escleredema asociado a diabetes<sup>11</sup>, con baños de PUVA<sup>12</sup> y terapia con baños de electrones<sup>4</sup>. Recientemente se ha empleado con éxito la aplicación de una crema con psoralenos (8-MOP al 0,001% en emulsión agua-aceite) y posterior irradiación con UVA<sup>13</sup>. Otros tratamientos descritos con resultados más discutibles son los corticoides sistémicos<sup>4</sup>, con el riesgo añadido de descontrolar la diabetes, la ciclosporina<sup>14</sup> y el metotrexato a dosis bajas<sup>10</sup>.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Jones-Caballero M, Peñas PF, Luque JP, Martínez González MA, Dauden Tello E. Escleredema. Estudio de dos casos con múltiples asociaciones. *Actas Dermosifiliogr* 1996;87:687-91.
2. Moreno Presmanes M, Aparicio S, Feliciano L, Muñoz Zato E, Moreno Izquierdo R, Ledo Pozueta A. Escleredema de Buschke y diabetes mellitus. A propósito de un caso. *Actas Dermosifiliogr* 1999;90:631-7.
3. Venencie PY, Powell FC, Perry HO. Scleredema: A review of thirty-three cases. *J Am Acad Dermatol* 1984;11:128-34.
4. Tamburin LM, Pena JR, Meredith R, et al. Scleredema of Buschke Successfully Treated with Electron Beam Therapy. *Arch Dermatol* 1998;134:419-22.
5. Buschke A. Ueber scleroedem. *Berl Klin Wochenschr* 1902; 39:955-7.
6. Sánchez Yús E, Simon P, Requena L. ¿Es el escleredema realmente una mucinosis? *Actas Dermosifiliogr* 1996; 87:715-8.
7. Sierra X, Cabré J. *Escleredema adultorum* tipo Buschke. *Actas Dermosifiliogr* 1980;71:21-8.
8. Ratip S, Akin H, Ozdemirli M, et al. Scleredema of Buschke associated with Waldstrom's macroglobulinaemia. *Br J Dermatol* 2000;143(2):450-1.
9. Ikeda Y, Suehiro T, Abe T, et al. Severe diabetic scleredema with extension to the extremities and effective treatment using prostaglandin E1. *Internal Medicine* 1990;37,10:861-4.
10. Seyger MM, van der Hoogen FH, de Mare S, et al. A patient with a severe scleroedema diabeticorum, Partially responding to low-dose methotrexate. *Dermatology* 1999;198:177-9.
11. Krasagakis K, Hettmannsperger U, Trautmann C, et al. Persistent scleredema of Buschke in a diabetic: improvement with high-dose penicillin. *Br J Dermatol* 1996; 134:597-8.
12. Hager CM, Sobhi HA, Hunzelmann N, et al. Bath-PUVA therapy in three patients with scleredema adultorum. *J Am Acad Dermatol* 1998;38:240-2.
13. Grundmann-Kollmann M, Ochsendorf F, Zollner TM, et al. Cream PUVA therapy for scleredema adultorum. *Br J Dermatol* 2000;142(5):1058-9.
14. Mattheou-Vakali G, Ioannides D, Thomas T, et al. Cyclosporine in scleredema. *J Am Acad Dermatol* 1996; 35(6): 990-1.