

# Escleredema de Buschke asociado a diabetes mellitus. Estudio de cuatro casos

Gerard Pitarch, Arantxa Torrijos, Antonio Martínez-Aparicio, Juan J. Vilata y José M. Fortea

Servicio de Dermatología. Consorcio Hospital General Universitario de Valencia. España.

**Resumen.**—El escleredema de Buschke se caracteriza por un engrosamiento de la dermis con depósito de mucina entre las fibras de colágeno, que se manifiesta como un endurecimiento de la piel, predominantemente en la mitad superior del tronco. Se ha relacionado con diabetes mellitus de larga evolución y mal controlada, gammopatías monoclonales e infecciones estreptocócicas.

Se estudiaron los pacientes con el diagnóstico clínico de escleredema confirmado mediante estudio histopatológico y asociado a diabetes mellitus. Se revisaron las enfermedades asociadas, las características clínicas e histopatológicas, el curso evolutivo y la respuesta al tratamiento.

El escleredema se caracteriza por un endurecimiento cutáneo que afecta a la mitad superior del tronco. En una gran proporción de casos se asocia a diabetes mellitus mal controlada, de curso prolongado durante años y con escasa respuesta al tratamiento.

**Palabras clave:** escleredema, diabetes mellitus, mucina, terapia PUVA.

## SCLEREDEMA OF BUSCHKE ASSOCIATED WITH DIABETES MELLITUS. STUDY OF FOUR CASES

**Abstract.**—Scleredema of Buschke is characterized by a thickening of the dermis with mucin deposits among the collagen fibers, which manifests as a hardening of the skin, predominantly on the upper trunk. It has been associated with long-standing, poorly controlled diabetes mellitus, monoclonal gammopathies and streptococcus infections.

We studied patients with a clinical diagnosis of scleredema confirmed by means of a histopathological study, and associated with diabetes mellitus. We reviewed associated diseases, clinical and histopathological characteristics, evolution and response to treatment.

Scleredema is characterized by hardening of the skin, affecting the upper trunk. A large proportion of cases are associated with long-standing, poorly controlled diabetes mellitus, with little response to treatment.

**Key words:** scleredema, diabetes mellitus, mucin, PUVA therapy.

## INTRODUCCIÓN

El escleredema consiste en un depósito de mucina y engrosamiento de la dermis que clínicamente se traduce en un endurecimiento cutáneo, predominantemente en la porción superior del dorso, de meses a años de duración<sup>1,2</sup>. Se ha relacionado con diabetes mellitus, y con menos frecuencia con infecciones respiratorias y gammopatías monoclonales. Se presentan 4 casos de escleredema asociado a diabetes mellitus estudiados en nuestro hospital en los últimos 10 años, con la descripción clínica e histológica y su evolución.

## DESCRIPCIÓN DE LOS CASOS

Se realizó una búsqueda de los casos con el diagnóstico histopatológico de escleredema en el Hospital General Universitario de Valencia en los últimos

10 años. Se encontraron 5 pacientes, con unas manifestaciones clínicas propias de escleredema. Se seleccionaron cuatro de ellos que padecían diabetes mellitus. Se revisaron las características clínicas, los estudios histopatológicos, las enfermedades asociadas, el curso evolutivo y los tratamientos recibidos.

Las características clínicas de los pacientes se recogen en la tabla 1. Dos pacientes eran mujeres y dos varones, con una edad al inicio de la enfermedad comprendida entre los 35 y los 70 años (media, 51 años). En todos los casos estaba afectada la porción superior de la espalda (fig. 1), y en 2 casos también la región cervical posterior. En ninguno de los pacientes se encontró afectación facial, de manos ni de extremidades inferiores. El paciente 1 presentó una folliculitis en la porción superior de la espalda poco tiempo antes de desarrollar el escleredema en la misma zona. Tres pacientes presentaban diabetes mellitus dependiente de insulina de años de evolución, con mal control glucémico y complicaciones asociadas. El paciente 3 presentaba retinopatía diabética, nefropatía diabética y disfunción eréctil peneana. La paciente 4 presentaba polineuropatía diabética. Un paciente presentaba serología positiva para virus de la hepatitis B (anticuerpos anti-HBc y anti-HBe positivos, anti-HBs negativos, antígeno de superficie [HBsAg] negativo) y para el virus de la hepatitis C (VHC), ade-

### Correspondencia:

Gerard Pitarch. Servicio de Dermatología.  
Consorcio Hospital General Universitario de Valencia.  
Avda. Tres Cruces, s/n. 46014 Valencia. España.  
gerardpitarch@hotmail.com

Recibido el 29 de julio de 2004.

Aceptado el 13 de diciembre de 2004.

TABLA 1. CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS DE LOS PACIENTES

Caso n.º	Sexo	Edad de inicio (años)	Localización	Diabetes mellitus	Trastorno previo	Evolución
1	V	40	Dorso	DM2 de 2,5 años de evolución	VHB, VHC, talasemia <i>minor</i>	19 meses
2	M	70	Dorso	DM1 de duración desconocida		12 meses
3	V	59	Dorso	DM1 de 25 años de evolución	Lupus eritematoso discoide de 4 años de evolución Enfermedad de Dupuytren	2 años
4	M	35	Dorso y cuello	DM1 de 17 años de evolución		22 años

V: varón; M: mujer; DM2: diabetes mellitus no insulinodependiente; DM1: diabetes mellitus insulinodependiente; VHB: virus de la hepatitis B; VHC: virus de la hepatitis C.

más de padecer una talasemia *minor*. Otro paciente padecía lupus eritematoso discoide de 4 años de evolución tratado con cloroquina y enfermedad de Dupuytren. En la anamnesis no se detectaron casos familiares de escleredema en ninguno de los casos. En todos ellos se realizó un estudio analítico consistente en hemograma, glucemia, proteinograma, estudio de función renal y hepática y determinación de anticuerpos antinucleares, anti-ADN de doble cadena, anti-Ro, anti-La, anti-Scl-70 y factor reumatoide. Se realizó estudio de proteinuria de Bence-Jones en los pacientes 1, 3 y 4. En el paciente 1 se detectó un nivel de IgM sérica de 356 mg/dl (valores de referencia: 70-280 mg/dl) y anticuerpos antinucleares con un título de 1/80 (resto de autoanticuerpos normales). El resto de los resultados se encontraba dentro del rango de la normalidad. No se encontró evidencia de gammapatía monoclonal en ninguno de los pacientes.

Se realizaron biopsias cutáneas fijadas en formol 10 %, con tinciones de hematoxilina-eosina. En todos los casos se observaban haces de colágeno engrosados en la dermis, separados por fenestraciones, con un número normal de fibroblastos. Se realizaron tinciones de hierro coloidal (pacientes 2, 3 y 4) o azul alcian (paciente 1) que demostraron la presencia de mucina (fig. 2). Los pacientes 1 y 2 rechazaron recibir tratamiento para el escleredema. El paciente 3 recibió tratamiento con 400 mg de pentoxifilina cada 8 h durante 2 años, y propionato de clobetasol tópico. La paciente 4 recibió tratamiento con furoato de mometasona tópico en cura oclusiva. Ante la falta de respuesta fue remitida a nuestro hospital para iniciar fototerapia. Se realizó terapia con psoraleno y luz ultravioleta (PUVA) con 0,6 mg/kg de 8-MOP durante 4 meses (aunque fue muy irregular en su asistencia a las sesiones de fototerapia), en que recibió 31 sesiones con una dosis acumulada de 221,5 J/cm<sup>2</sup>. Ninguno de los pacientes mostró una mejoría clínica, espontáneamente o con tratamiento, durante el periodo de seguimiento.



Fig. 1.—Dificultad para pellizcar la piel debido al endurecimiento cutáneo.

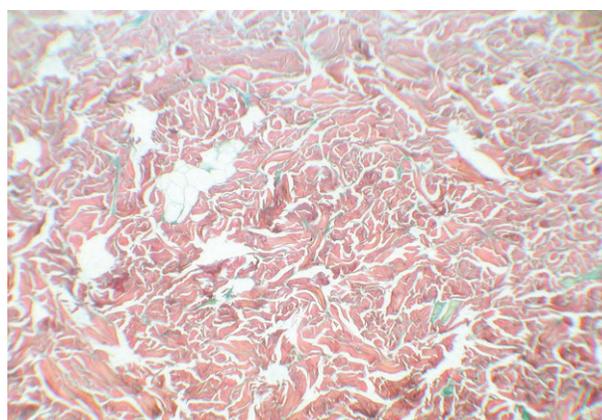


Fig. 2.—Presencia de mucina entre gruesos haces de colágeno. (Hierro coloidal, x40.)

## DISCUSIÓN

El escleredema de Buschke, o simplemente escleredema, es una enfermedad del tejido conjuntivo poco frecuente, caracterizada por un depósito de mucina

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/9222721>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/9222721>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)