

Escleredema

Escleredema

Mónica Alejandra Gaviria Muñoz
Gustavo Matute Turizo

RESUMEN

Se presenta el caso de un hombre de 33 años con antecedente de diabetes mellitus insulino-dependiente, retinopatía diabética y dislipidemia, a quien en la consulta dermatológica se le encontró como hallazgo incidental una lesión en nuca y espalda, que a la histopatología confirma un escleredema. A través del artículo se hace una revisión del tema.

Palabras clave: escleredema, diabetes mellitus.

INTRODUCCIÓN

El escleredema es una rara pero bien reconocida enfermedad que ha sido descrita por varios autores; Curcio en 1752, Piffard en 1876 y Buschke en 1902; éste último acuñó el término escleredema adultorum para diferenciarlo del escleredema neonatorum.¹

Hay tres tipos clínicos:

Tipo I o clásico – Escleredema de inicio abrupto posterior a una infección viral o estreptocócica del tracto respiratorio, con tendencia a la resolución espontánea en semanas o meses. Afecta principalmente a menores de 20 años por lo que el término *adultorum* es inapropiado actualmente.

Tipo II – Casos de inicio insidioso, sin el antecedente de infección previa, con un curso crónico, lentamente progresivo.

Tipo III (Escleredema diutinum, escleredema diabeticorum) – Se presenta en pacientes obesos, con diabetes insulino-dependiente de larga duración y mal controlada. Su curso es crónico.²

El escleredema también ha sido descrito en asociación con paraproteinemia, mieloma, hiperparatiroidismo primario, artritis reumatoidea y síndrome de Sjögren, entre otros.

CASO CLÍNICO

Se presenta el caso de un hombre de 33 años, policía, quien consulta a Dermatología por un ectima en pierna izquierda y tiña pedis. Como antecedentes personales presentaba una diabetes mellitus (DM) insulino-dependiente desde hace nueve años, mal controlada y con retinopatía diabética y dislipidemia asociadas.

Como exámenes paraclínicos recientes tenía una glicemia de 272 mg/dl, colesterol total de 283 mg/dl y triglicéridos de 119 mg/dl.

Durante la evaluación clínica incidentalmente se le encontró una placa infiltrada, tensa, que no dejaba fovea, eritematosa, de bordes mal definidos, en nuca y tercio superior y medio de espalda, que el paciente nunca había notado puesto que era asintomática y por lo tanto no sabía el tiempo de evolución (Figura 1).

Ante este hallazgo y el antecedente de DM se pensó en un escleredema y se tomó biopsia de piel con sacabocado. La histopatología reportó epidermis con hiperqueratosis, pequeños focos de paraqueratosis, un estrato espinoso de espesor normal y en dermis se observó abundante colágeno con ligero engrosamiento de las fibras, sin infiltrado inflamatorio (Figura 2). La coloración de Alcian blue a pH de 2.5 fue positiva, demostrando la presencia de mucina (Figura 3).

Mónica Alejandra Gaviria Muñoz, Dermatóloga, Clínica Universitaria Bolivariana, Medellín.

Gustavo Matute Turizo, Patólogo, Universidad Pontificia Bolivariana, Medellín.

Correspondencia: Mónica Alejandra Gaviria Cq 73B No. 39B-28 Laureles, teléfono 4124567, fax 4116579. Medellín Colombia.

Escleredema

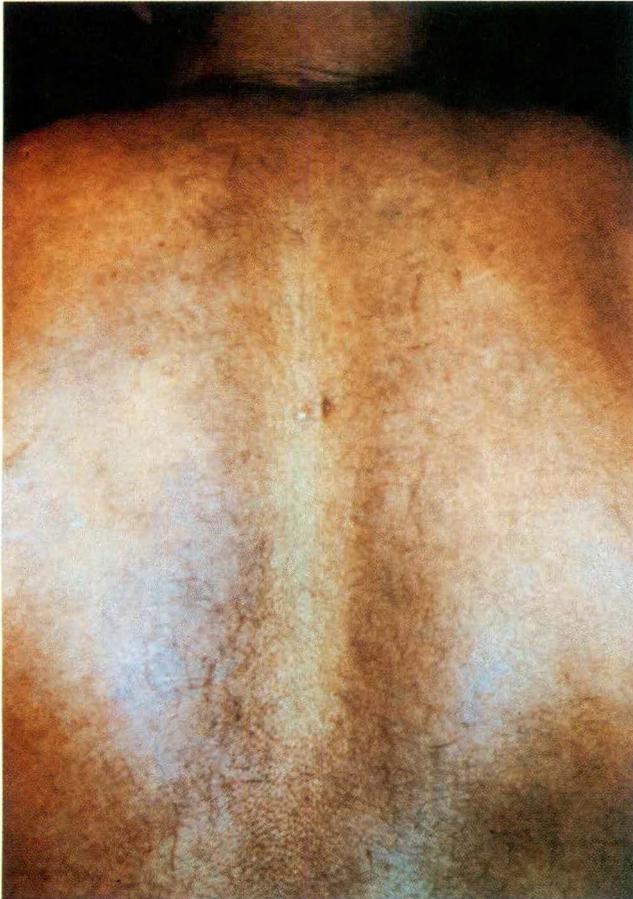


Figura 1. Placa indurada en nuca y porción superior de espalda.



Figura 2. Epidermis con pequeños focos de paraqueratosis, un estrato espinoso de espesor normal y dermis con escaso infiltrado perivascular superficial (HE 40X).

Escleredema



Figura 3. Coloración de Alcian blue positiva, demostrando la presencia de mucina (40X).

COMENTARIO

El término escleredema se ha adjudicado a una enfermedad del tejido conectivo por depósito de colágeno y ácido hialurónico en la dermis. Tiene mayor prevalencia en mujeres adultas, pero se observa también en niños, por lo cual el término escleredema del adulto es incorrecto.¹

Su patogénesis es desconocida, aunque se supone una reacción de hipersensibilidad a microorganismos, un incremento en la producción de procolágeno por los fibroblastos, una acumulación de glicosaminoglicanos inducida por la insulina, obstrucción de los linfáticos por inflamación o anomalías de los nervios periféricos.^{2,3}

Su presentación clínica consiste en induración de la piel que no deja fovea, de aspecto leñoso, simétrica, eritematosa, indolora o en ocasiones con parestesias. Se localiza en la nuca, espalda y hombros, pudiéndose extender a la cara, brazos, tronco o más raramente a abdomen o piernas. Respeta manos y pies, diferenciándolo de la esclerodermia. Raramente cursa con síntomas sistémicos, como dificultad para abrir los ojos, disfagia, enfermedad pulmonar restrictiva, arritmias, serositis con derrames o hepatoesplenomegalia. Los diagnósticos diferenciales incluyen, además de la esclerodermia, el escleromixedema o la dermatomiositis.^{1,3,4}

Se ha asociado hasta en un 50% de los casos con DM insulino-dependiente de difícil manejo con complicaciones como: retinopatía, neuropatía y vasculopatía periférica, relacionadas todas con las anomalías metabólicas producidas por la hiperglicemia.^{1,3,4}

La histopatología no muestra compromiso epidérmico pero en la dermis se observa un masivo engrosamiento a expensas del colágeno entremezclado con mucina, la cual está constituida por mucopolisacáridos ácidos (principalmente ácido hialurónico), que se tiñen con las coloraciones de hierro coloidal, Alcian blue y azul de toluidina a pH ácido.^{1,2}

No se conoce tratamiento efectivo, todos los medicamentos ofrecen respuestas parciales o temporales aunque se ha reportado el uso de corticoides tópicos, intralesionales y sistémicos, penicilina a altas dosis, hialuronidasa intralesional, fibrinólisis, pulsos de electrones con efectos secundarios como: eritema, descamación, alopecia, pérdida de las uñas y anhidrosis transitorias; prostaglandina E1 intravenosa, ciclosporina, metotrexato y baños de PUVA posiblemente por modulación de las colagenasas o de la capacidad de síntesis de los fibroblastos.^{1,5}

En el caso del escleredema asociado con DM, el control de la glicemia y del peso puede mejorar el compromiso cutáneo, sin que necesariamente desaparezca.⁴

SUMMARY

We present the case of a 33-year old man with insulin dependent diabetes mellitus, retinopathy and hyperlipidemia, who showed a scleredema lesion in his neck and back. The time of onset of this lesion was unknown. He had typical clinical and histopathological findings. The article is a revision about this topic.

Key words: scleredema, diabetes mellitus.

BIBLIOGRAFÍA

1. Tate BJ, Kelly JW, Rotstein H. Scleredema of Buschke: a report of seven cases. *Australas J Dermatol* 1996; 37:139-142.
2. Parker SC, Fenton DA, Black MM. Scleredema. *Clin Experiment Dermatol* 1989; 14:385 – 386.
3. Ikeda Y, Suehiro T, Abe T, et al. *Intern Med* 1998; 37:861-864.
4. Rho YW, Suhr KB, Lee JH, et al. A clinical observation of scleredema adultorum and its relationship to Diabetes. *J Dermatol* 1998; 25:103-107.
5. Hager CM, Sobhi HA, Hunzelman N, et al. Bath – PUVA therapy in three patients with scleredema *adultorum*. *J Amer Acad Dermatol* 1998; 38:240-242.