

Carta al Director

Escleredema de Buschke y cefalea

Sr. Director:

El escleredema de Buschke (EB) o del adulto es una enfermedad infrecuente del tejido conectivo, incluida dentro de las mucopolisacaridosis, cuya etiopatogenia es desconocida. Clásicamente se han descrito 2 tipos: el primero, descrito por Buschke en 1900, afecta a niños y mujeres de mediana edad que desarrollan una induración de la región cervicofacial tras una infección respiratoria aguda, generalmente estreptocócica, con una resolución espontánea en semanas; el segundo, de instauración insidiosa y de curso crónico, se asocia a diabetes mellitus y obesidad, aunque también se ha relacionado con gammapatía monoclonal, mieloma múltiple, artritis reumatoide o linfoma no hodgkiniano¹. Este segundo tipo afecta mayoritariamente a varones, con una edad media de aparición de 50 años², y presenta una prevalencia del 0,01% en la población general; no obstante, entre la población afectada de diabetes mellitus se ha estimado entre un 2 y un 14%³.

Presentamos un caso de EB asociado a diabetes mellitus y obesidad. Se trata de un paciente varón de 55 años con antecedentes de obesidad, hipertensión arterial y diabetes mellitus tipo 2 con polineuropatía y retinopatía diabéticas. Tres meses antes fue hospitalizado en otro centro por edema generalizado progresivo y cefalea de predominio occipital. Para su estudio se practicaron diversas exploraciones complementarias, incluidas una tomografía computarizada (TC) y una punción lumbar, sin determinarse un diagnóstico etiológico, y se instauró tratamiento analgésico. El paciente ingresó en nuestro servicio por persistencia de la clínica, con cefalea intensa. En la exploración física destacó una piel indurada, no pellizcable, sin fóvea, en todo el cuerpo, pero con predominio en la parte superior del tronco y la región occipital. En la analítica presentó velocidad de sedimentación globular de 26 mm, con normalidad en el hemograma, la bioquímica, la coagulación, la hemoglobina A_{1c}, el proteinograma, los factores C3 y C4 del complemento, las inmunoglobulinas y el cortisol. El factor reumatoide y los anticuerpos antinucleares fueron negativos. La radiografía de tórax, el electrocardiograma, el ecocardiograma, la ecografía abdominal y una nueva TC craneal resultaron normales. El sedimento de orina mostró de 3 a 10 eritrocitos por campo y la proteinuria en orina de 24 h fue de 780 mg. Una vez descartado el origen renal o cardíaco del edema indurado generalizado, se practicó una biopsia cutánea dorsal que fue compatible con la sospecha clínica de escleredema.

El EB se caracteriza por una induración mal delimitada de la piel, con aspecto leñoso e imposible de pellizcar que afecta a la región superior del tronco y la nuca, aunque se puede extender a los brazos y las piernas. Esta induración puede provocar una limitación

progresiva dolorosa de la movilidad de la zona afectada, con una cefalea de predominio occipital que puede ocasionar la realización de múltiples exploraciones complementarias para su estudio, como ocurrió en nuestro paciente⁴. También se ha descrito afeción extracutánea (faríngea, serosas, ocular, otoesclerosis, parotídea, muscular y hepatomegalia). Para su diagnóstico anatomopatológico es imprescindible un engrosamiento de la dermis profunda, que respeta los anejos, con haces colágenos gruesos que forman espacios en los que se identifican depósitos de mucopolisacáridos ácidos bajo la tinción de azul alciano. Esta tinción, aunque característica, no está siempre presente durante el curso evolutivo de la enfermedad⁵. Su diagnóstico diferencial debe incluir la morfea, la esclerodermia, la dermatomiositis, el mixedema, la fascitis eosinofílica, la amiloidosis primaria, la triquinosis y, obviamente, el origen cardíaco o renal de un edema cronicado. No existe un tratamiento verdaderamente eficaz y tampoco se ha demostrado que con la optimización del control glucémico se produzca una mejoría en el pronóstico, que suele ser crónico y progresivo⁶.

Al asociarse con enfermedades tan frecuentes como la diabetes mellitus y la obesidad, probablemente se trate de una enfermedad más subestimada que infrecuente, como sugieren Ray et al⁷. El presente caso pretende considerar el EB en el diagnóstico diferencial de la cefalea o el edema generalizado, una vez descartadas sus causas más frecuentes. Así, la búsqueda activa con una exploración física que incluya la palpación de la piel de la espalda, especialmente en los grupos de riesgo, permitiría una mayor detección temprana y evitaría exploraciones innecesarias.

A. RIERA-MESTRE^a, C. GUERRERO-BUITRAGO^a,
M.A. POL-REYES^b Y M. MAURI-PONT^a

^aServicio de Medicina Interna. Hospital de Terrassa.
Terrassa. Barcelona. España.

^bUnidad de Dermatología. Hospital de Terrassa.
Barcelona. España.

BIBLIOGRAFÍA

1. Pitarch G, Torrijos A, Martínez-Aparicio A, Vilata JJ, Fortea JM. Escleredema de Buschke asociado a diabetes mellitus. Estudio de cuatro casos. *Actas Dermosifilogr.* 2005;96:46-9.
2. Jones-Caballero M, Peñas PF, Porras J, Martínez MA, Dauden E. Escleredema. Estudio de dos casos con múltiples asociaciones. *Actas Dermosifilogr.* 1996;87:687-91.
3. Sattar MA, Diab S, Sugathan TN, Sivenandasingham P, Fenech FF. Scleroedema diabeticorum: a minor but often unrecognized complication of diabetes mellitus. *Diabet Med.* 1988;5:465-8.
4. Vega J, Miranda A, Aragonese H, Muñoz C, Vidal E, García M. Escleredema de Buschke. *Actas Dermosifilogr.* 2002;93:184-5.
5. Urrutia S, Schoendorff C, García C, García JF, Del Castillo LF, García D. Scleredema adultorum. Descripción de un caso y revisión de la literatura. *Actas Dermosifilogr.* 1996;87:693-6.
6. Bowen AR, Smith L, Zone JJ. Scleredema adultorum of Buschke treated with radiation. *Arch Dermatol.* 2003;139:780-4.
7. Ray V, Boisseau-Garsaud AM, Ray P, Pont F, Lin L, Hélonon R, et al. Persistent scleredema of obesity: study of 49 cases. *Ann Dermatol Venereol.* 2002;129:281-5.