

Escleredema Adultorum de Buschke resistente a la terapia: informe de un caso

Therapy-resistant Scleredema Adultorum of Buschke: case report

Alba Tobío-Romero¹, Ana Rodríguez-Álvarez², María Luisa Fernández-Díaz³, Juan Carlos Piñeiro-Fernández¹

¹ Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario Lucus Augusti. Lugo.

² Servicio de Medicina Interna. Hospital Público da Mariña. Burela.

³ Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Lucus Augusti. Lugo.

ABSTRACT

Buschke's scleroderma of adults is a connective tissue disease of unknown etiology and pathogenesis, whose diagnosis is primarily clinical, although it requires histopathological confirmation. Its therapeutic approach is individualized and lacks standardized protocols, which poses a considerable diagnostic and therapeutic challenge for clinicians. In this context, a multidisciplinary approach is essential for conducting a thorough differential diagnosis, given the condition's similarity to other dermatological disorders.

The objective of this article is to present a clinical case of Buschke's scleroderma, detailing the diagnostic process and the design of the personalized treatment plan. Representative images of the skin involvement are included, and the report is supplemented by a review of the literature on this condition.

Keywords: Skin diseases, Scleredema Adultorum, treatment failure, immunoglobulins, intravenous, phototherapy.

RESUMEN

El escleredema adultorum de Buschke es una enfermedad del tejido conectivo de etiopatogenia aún no esclarecida, cuyo diagnóstico es fundamentalmente clínico, aunque requiere confirmación histopatológica. Su abordaje terapéutico es individualizado y carece de protocolos estandarizados, lo que representa un desafío diagnóstico y terapéutico considerable para el clínico. En este contexto, el enfoque multidisciplinar resulta esencial para llevar a cabo un diagnóstico diferencial exhaustivo, dada su similitud con otras entidades dermatológicas.

El objetivo de este artículo es presentar un caso clínico de escleredema de Buschke, detallando el proceso diagnóstico y el diseño del plan terapéutico personalizado. Se incluyen imágenes representativas de la afectación dérmica, y se complementa el informe con una revisión de la literatura sobre esta patología.

Palabras clave: Enfermedades de la piel, escleredema del adulto, fracaso terapéutico, inmunoglobulinas intravenosas, fototerapia.

CASO CLÍNICO

Varón de 60 años, exfumador, aficionado a la caza, con hipertensión y dislipemia (a tratamiento con Amlodipino/Valsartán 5/160 mg y Atorvastatina 40 mg), que acudió a urgencias por un cuadro progresivo de edema duro y eritema en el miembro superior y hemitórax derecho de 2 semanas de evolución después de un esfuerzo físico, sin otra clínica acompañante. Refería traumatismos repetidos de bajo impacto en la clavícula derecha en relación con el retroceso de la escopeta, pero ningún antecedente epidemiológico de interés.

A la exploración física únicamente destacaba un edema empastado que se extendía desde la mano derecha hasta la parte superior del tronco, con leve eritema local y engrosamiento a nivel de la clavícula derecha. El test de Adson modificado fue positivo en el brazo derecho y el resto de la exploración física resultó normal.

Los análisis (con hemograma, coagulación, bioquímica -perfil renal, hepático, hormonas tiroideas, proteinograma, autoinmunidad y reactantes de fase aguda- fueron normales y las serologías (Brucella, sífilis, VIH, VHC, VHB, Toxoplasma, CMV, VEB, fiebre Q, Bartonella) resultaron negativas para infección aguda, excepto por un resultado positivo (IgG e IgM, confirmada por Western blot) para *Borrelia burgdorferi*.

En cuanto a las pruebas de imagen, en primer lugar, se solicitó una ecografía doppler del miembro superior derecho y una flebografía de miembros superiores, que fueron normales. Posteriormente,

se realizó una tomografía computarizada (TC) y una resonancia de hombro y miembro superior derecho, que solo mostraron cambios degenerativos en la articulación acromio-external y acromio clavicular derechas. Por último, se realizó una TC toraco-abdomino-pélvica que mostró linfadenopatía axilar derecha reactiva, bocio multinodular, esteatosis hepática, colelitiasis, un pequeño granuloma esplénico calcificado y ateromatosis aortoiliaca.

Ante la sospecha de una acrodermatitis crónica atrófica fue tratado con doxiciclina durante 14 días, sin respuesta y presentando un empeoramiento progresivo del edema y la induración en los 3 meses siguientes. Finalmente, una biopsia del antebrazo derecho demostró engrosamiento de la dermis reticular con fibras de colágeno engrosadas, entre las que se observó depósito de mucina e infiltrado leve mononuclear inflamatorio, sin alteraciones epidérmicas (Figura 1).

Con los hallazgos descritos en la biopsia, la ausencia de clínica sistémica y descartado razonablemente un compromiso vascular, fue diagnosticado de un escleredema. De acuerdo con Dermatología, se estableció un tratamiento inicial con glucocorticoides (sin respuesta), asociándose metotrexato (con respuesta parcial), posteriormente inmunoglobulinas y, finalmente, fototerapia (Tabla 1), dada la refractariedad terapéutica. Con todo ello, se consiguió una respuesta completa a los 2 años de tratamiento y sostenida a los 4 años de seguimiento, reduciéndose la terapia de mantenimiento con metotrexato y corticoides hasta su retirada.

Tabla 1. Tratamiento en orden cronológico, con dosis, tipo y respuesta.

TRATAMIENTO	FÁRMACO	DOSIS	CRONOLOGÍA	RESPUESTA
Primera línea	Pulsos MPR iv +	125 mg +	3 días	Muy leve
	PRD vía oral	30 mg/día → 15 mg/día	3 meses	
Segunda línea	MTX sc	7,5 mg/semana → 25 mg/semana	6 meses	Parcial
Tercera línea <i>*En asociación a PRD vía oral y MTX</i>	IgGIV +	2 g/kg/3 días/mes +	6 meses (6 ciclos)	Completa
	Pulsos MPR iv +	125 mg/día/3 días/mes +		
	Fototerapia	3 sesiones/semana		
Mantenimiento	PRD vía oral	30 mg → 2,5 mg/48h +	2 años	Remisión prolongada
	MTX sc	25 mg → 7,5 mg/semana		

MPR: metilprednisolona; PRD: prednisona; MTX: metotrexato; IgGIV: inmunoglobulina G intravenosa; iv: intravenoso; sc: subcutáneo.

DISCUSIÓN

Presentamos un caso que muestra la complejidad diagnóstica y terapéutica del escleredema de Buschke, una entidad con una epidemiología, etiopatogenia y terapia no claramente establecidas, poniendo de relieve la importancia de un abordaje multidisciplinar para establecer un diagnóstico y un tratamiento dirigidos.

El escleredema es una enfermedad del tejido conectivo de causa incierta y etiopatogenia desconocida¹. Se han descrito tres subtipos²: I o clásico (55%), característico de jóvenes tras un cuadro febril (especialmente después de una infección respiratoria por estreptococo), de curso agudo y resolución espontánea (semanas a 1-2 años); II (25%), asociado a paraproteinemia (gammapatía monoclonal, mieloma o amiloidosis), pudiendo preceder a la misma, de curso crónico y progresivo; III o *escleredema diabeticorum* (20%), asociado a diabetes *mellitus*, de curso crónico y larvado. Existe además una forma idiopática, que se ha asociado con enfermedades metabólicas (obesidad, dislipemia, alteraciones tiroideas), reumatológicas (artritis reumatoide, espondiloartropatías) o neoplásicas (insulinoma, tumor carcinoide, carcinoma de vesícula biliar).^{1,3}

El diagnóstico es clínico y se confirma con la histopatología. Son características las lesiones cutáneas focales en el hemicuerpo superior (cara, cuello, extremidades superiores), con engrosamiento, endurecimiento y edema duro de aspecto leñoso, aunque se han descrito casos con afectación difusa^{1,3}. Debe realizarse un despistaje de otros trastornos esclerodermiformes, como el escleromixedema, la esclerodermia, la fascitis eosinofílica, la esclerosis tuberosa o la celulitis esclerosante⁴. A diferencia de estas, no suele haber telangiectasias, fenómeno de Raynaud, calcinosis, ni atrofia cutánea^{1,4}. Habitualmente, en la biopsia cutánea se objetiva un engrosamiento de la dermis de hasta 4 veces su valor normal, secundario al acúmulo de fibras de colágeno y depósito de mucina entre ellas, permaneciendo la epidermis intacta⁵. En nuestro caso, la biopsia cutánea confirmó el diagnóstico y, con las pruebas descritas y la evolución clínica, fueron descartadas razonablemente las posibles causas asociadas al escleredema tipo I, II y III, estableciéndose el diagnóstico de escleredema idiopático.

El tratamiento del escleredema debe ser individualizado y no está estandarizado⁶. Si se identifica una infección previa (tipo I) o una paraproteinemia (tipo II), debe ser el de la enfermedad de base; en pa-

Figura 1. Eritema mal delimitado con telangiectasias en superficie, induración a la palpación y ausencia de vello en región dorsal posterior de tórax y en miembro superior derecho. Además, signo del surco (depresión lineal) en la región interna de este último.



cientes diabéticos (tipo III), el control metabólico resulta primordial¹. En el escleredema idiopático, como en nuestro caso, la afectación suele ser grave y el manejo terapéutico resulta complicado dada la refractariedad terapéutica. En la bibliografía se recogen varias opciones terapéuticas (glucocorticoides, metotrexato, ciclosporina, mico-fenolato de mofetilo, inmunoglobulinas o fototerapia)^{2,6,7}, aunque la experiencia se basa en series de casos, los resultados son controvertidos y no existen ni una eficacia ni un consenso establecidos al respecto¹. En el caso presentado, fue necesaria una terapia combinada, progresiva y prolongada para conseguir la remisión completa, dada la refractariedad o la respuesta parcial al tratamiento.

CONCLUSIONES

El hallazgo de un cuadro compatible con un escleredema suele ocasionar un reto diagnóstico para el clínico (similitud con otros síndromes, descartar causas tratables), además de la dificultad que conlleva conseguir un adecuado tratamiento en las formas idiopáticas al que el paciente responda de manera satisfactoria y se llegue a una resolución completa del mismo.

CONFLICTO DE INTERESES

Los autores declaramos que no existe ningún conflicto de intereses.

FINANCIACIÓN

Los autores de esta publicación no recibieron financiación.

CONSIDERACIONES ÉTICAS

Para la realización del presente trabajo se han cumplido las normas éticas del Comité de Investigación y de la Declaración de Helsinki de 1975.

BIBLIOGRAFÍA

1. Knobler R, Moinzadeh P, Hunzelmann N, Kreuter A, Cozzio A, Mouthon L, et al. European dermatology forum S1-guideline on the diagnosis and treatment of sclerosing diseases of the skin, Part 2: Scleromyxedema, scleredema and nephrogenic systemic fibrosis. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2017 Oct;31(10):1581-1594.
2. Beers WH, Ince A, Moore TL. Scleredema adultorum of Buschke: a case report and review of the literature. *Semin Arthritis Rheum*. 2006 Jun;35(6):355-9.
3. Rongioletti F, Kaiser F, Cinotti E, Metze D, Battistella M, Calzavara-Pinton PG, et al. A multi-centre study of characteristics, comorbidities, course and therapy in 44 patients. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2015 Dec;29(12):2399-404.
4. Varjú C, Kumánovics G, Czirájk L, Matucci-Cerinic M, Minier T. Scleroderma-like syndromes: Great imitators. *Clin Dermatol*. 2020 Mar-Apr;38(2):235-249.
5. Foti R, De Pasquale R, Dal Bosco Y, Visalli E, Amato G, Gangemi P, et al. Clinical and Histopathological Features of Scleroderma-like Disorders: An Update. *Medicina (Kaunas)*. 2021 Nov 20;57(11):1275.
6. Miguel D, Schliemann S, Elsner P. Treatment of Scleroderma Adultorum Buschke: A Systematic Review. *Acta Derm Venereol*. 2018 Mar 13;98(3):305-309.
7. Pournazari M, Mohamadzaheh D, Assar S, Ramezani M. Treatment of scleredema adultorum of Buschke with intravenous immunoglobulin and mycophenolate mofetil in a 14-year-old girl: a case report. *J Med Case Rep*. 2024 Feb 14;18(1):93.