

Relato de casos de Escleredema de Buschke associados à gamopatia monoclonal e à diabetes mellitus tipo 2

Case report of scleredema of Buschke with monoclonal gammopathy and type 2 diabetes mellitus

Alexandre Calegari Oliosi¹, Lucia Martins Diniz², Emily Neves Souza¹, Luana Amaral de Moura¹, Marcela Scárdua Sabbagh de Azevedo¹

¹ Programa de Residência Médica em Dermatologia, Centro de Ciências da Saúde, Universidade Federal do Espírito Santo. Vitória/ES, Brasil.

² Universidade Federal do Espírito Santo. Vitória/ES, Brasil.

Correspondência:

alexandrecalegari@live.com

Direitos autorais:

Copyright © 2023 Alexandre Calegari Oliosi, Lucia Martins Diniz, Emily Neves Souza, Luana Amaral de Moura, Marcela Scárdua Sabbagh de Azevedo.

Licença:

Este é um artigo distribuído em Acesso Aberto sob os termos da Creative Commons Atribuição 4.0 Internacional.

Submetido:

23/5/2023

Aprovado:

19/7/2023

ISSN:

2446-5410

RESUMO

Introdução: Escleredema de Buschke (EB) é condição rara caracterizada pelo espessamento e endurecimento da pele, afetando principalmente pescoço, ombros e parte superior das costas. É associada a diabetes mellitus, gamopatia monoclonais, infecções e outras coisas. Pode causar restrição de movimento e desconforto nos pacientes. O diagnóstico pode ser desafiador, sendo o prognóstico associado ao diagnóstico precoce. **Relato dos casos:** Relatam-se dois casos de EB associados à gamopatia monoclonal e à diabetes mellitus, evidenciando sua relação com diversas etiologias. **Conclusão:** Os casos relatados receberam o diagnóstico de EB, sendo o Caso 1 de paciente diabética com gamopatia monoclonal, configurando-a como subtipo 2, e o Caso 2 relacionado ao mau controle glicêmico no contexto da diabetes mellitus tipo 2, classificado como subtipo 3. Ambos estão em tratamento de curso variável, apresentando momentos de melhora, estabilização do quadro e piora.

Palavras-chave: Escleredema do adulto; Diabetes Mellitus; Paraproteinemias.

ABSTRACT

Introduction: Scleredema of Buschke (SB) is a rare condition characterized by thickening and hardening of the skin, primarily affecting the neck, shoulders, and upper back. It is associated with diabetes mellitus, monoclonal gammopathy, infections, and other factors. It can cause limited mobility and discomfort. Diagnosis can be challenging, with prognosis linked to early detection. **Case reports:** We report two cases of SB associated with monoclonal gammopathy and diabetes mellitus, highlighting its relationship with various etiologies. **Conclusion:** The reported cases were diagnosed with SB, with case 1 involving a patient with diabetes and monoclonal gammopathy, classified as subtype 2, and case 2 related to poorly controlled glucose levels in the context of type 2 diabetes, classified as subtype 3. Both cases are undergoing variable treatment, experiencing periods of improvement, stabilization, and exacerbation.

Keywords: Adult-onset scleredema; Diabetes Mellitus; Paraproteinemias.

INTRODUÇÃO

O Escleredema de Buschke (EB) é uma doença rara da pele, caracterizada pelo endurecimento difuso da pele que afeta principalmente o pescoço e a região superior do dorso. Embora permaneça sem causa definida, estima-se que se relaciona a outras doenças, como diabetes, infecções, doenças hematológicas e outras condições inflamatórias crônicas.

Observa-se que o EB é subdiagnosticado e pode afetar pessoas de todas as idades. Os sintomas incluem endurecimento da pele, vermelhidão e sensação de aperto, principalmente na região do pescoço e dorso.

O diagnóstico é feito por meio de exames clínicos, histopatológicos e laboratoriais. O tratamento depende da gravidade dos sintomas e pode incluir corticosteroides, imunoglobulinas, metotrexato, entre outros. Normalmente, o EB cursa de forma crônica, com remissão dos sintomas em muitos casos. Geralmente, o prognóstico é bom. No entanto, em casos mais graves, a doença pode causar complicações, como restrição dos movimentos do pescoço e dificuldade na deglutição.

RELATO DOS CASOS

Caso 1: Mulher, 73 anos, subtipo 2, diabética, dislipidêmica, hipotireoideia, alegando espessamento cutâneo intenso e progressivo nas regiões cervical, proximal de tronco e mamas (Figuras 1A e 1B), além de hiperqueratose palmar bilateral e prurido local há cerca de três anos. Iniciada a investigação laboratorial com fator antinuclear, fator reumatoide, anti-Scl-70 e anti-SSA com resultados normais. Houve alteração na eletroforese de proteínas, revelando componente monoclonal migrando na região das gamaglobulinas, quantificado em 6,6% do total de proteínas. Foi encaminhada à hematologia e foi realizada imunofixação de proteínas, que mostrou padrão monoclonal IgG/Kappa. Tomo-



FIGURA 1A. Endurecimento da pele do dorso. Fonte: Os autores.



FIGURA 1B. Endurecimento da pele do tórax anterior. Fonte: Os autores.

grafia de tórax, abdome e pelve sem alterações correlacionadas ao caso. Realizada biópsia incisional, cujo histopatológico demonstrou fibras colágenas espessas com espaços vazios entre elas sem acometimento de coxim gorduroso, sugerindo quadro de EB (Figura 2). Prescrito sulfametoxazol-trimpetropina por 30 dias, sem melhora significativa. Indicada fototerapia com boa resposta, mas suspensa pela própria paciente por dificuldades de acesso ao serviço. Iniciada terapia com metotrexate 15 mg por semana com boa resposta. Paciente em acompanhamento conjunto com equipes de hematologia e dermatologia.

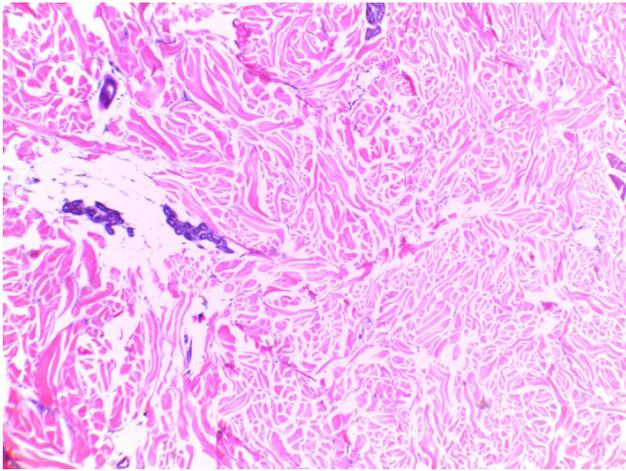


FIGURA 2. Histopatologia – hipertrofia das fibras colágenas com o coxim preservado. Fonte: Os autores.

Caso 2: Homem, 64 anos, subtipo 3, diabético com retinopatia e em uso de insulina de difícil controle glicêmico. Relato de espessamento cutâneo simétrico do dorso superior até as regiões interescapular e cervical posterior (Figura 3).



FIGURA 3. Endurecimento do dorso de aspecto mais brilhoso até a região interescapular. Fonte: Os autores.

Os exames laboratoriais e a eletroforese de proteínas foram normais. Feita biópsia incisional e o histopatológico, que revelou infiltrado linfocítico associado a depósito de mucina entre as fibras de colágeno, sugerindo EB (Figura 4). Tratado com sulfametoxazol-trimetropina, obtendo boa resposta, porém manteve quadro estável, sendo indicado metotrexate 7,5 mg por semana, apresentando melhora importante. Após três meses de uso, teve

aumento de GGT, sendo suspenso e optado por iniciar tetraciclina por três meses, sem boa resposta. Orientado acompanhamento na endocrinologia para controle glicêmico adequado.

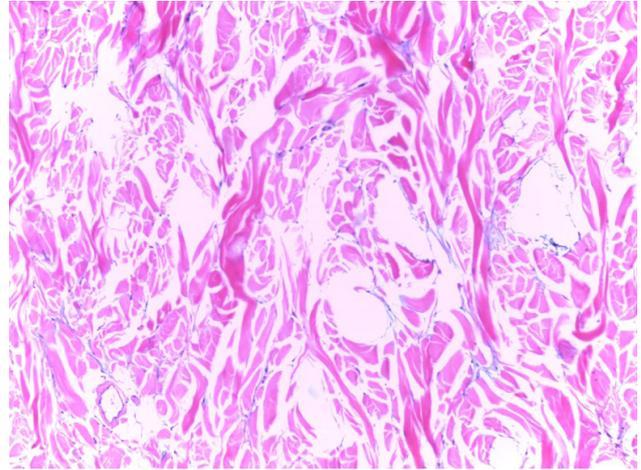


FIGURA 4. Histopatológico – hipertrofia das fibras colágenas. Fonte: Os autores.

DISCUSSÃO

O EB, descrito em 1902, é uma doença cutânea do grupo das colagenoses de prevalência desconhecida, caracterizada pelo enrijecimento das porções superiores do tronco posterior, pescoço e ombros e pelo depósito de mucina entre as fibras de colágeno da pele^{1,3,4}. Apesar de raros, podem aparecer acometimentos sistêmicos, como: arritmias, ptose palpebral, derrame pleural, derrame pericárdico, acometimento da língua, esôfago, dentre outros².

O diagnóstico é estabelecido pela clínica e pelo exame histopatológico. Clinicamente, manifesta-se pelo endurecimento, não depressível, da pele nas porções superiores do tronco, que pode ou não ser precedido por eritema e foliculite^{8,4}. O exame histopatológico é de suma importância para a exclusão de outras afecções cutâneas. A epiderme pode estar afinada ou normal, as fibras de colágeno estão espessadas e há maior espaço entre elas, geralmente preenchidos por mucina, e infiltrado inflamatório mononuclear ao redor dos vasos pode ser obser-

vado. Não são observadas alterações de glândulas pilossebáceas ou de glândulas sudoríparas^{3,5}.

Pode ser dividido em três subtipos: a) subtipo 1, associado a infecções virais ou bacterianas, mais benigno e agudo, podendo acometer indivíduos de qualquer idade, evoluindo para resolução em dias ou meses^{1,2,8}; b) subtipo 2, associado a paraproteinemias (gamopatias monoclonais), tendo predileção por mulheres jovens, maiores de 15 anos, tendo curso mais crônico e sem história prévia de infecções virais ou bacterianas^{1,2,8}, como o Caso 1 descrito; c) subtipo 3, também chamado de *Scleredema Diabeticorum*, estando relacionado aos pacientes de difícil controle glicêmico na diabetes mellitus, particularmente àqueles em uso de insulina, acometendo homens acima dos 40 anos de idade, de curso crônico e sem tendência à resolução^{1,2,4,8}, como o Caso 2 do nosso relato.

Os principais diagnósticos diferenciais são: esclerodermia e escleromixedema. Na esclerodermia, além do acometimento acral e fâcies típicas, a histopatologia revela esclerose dérmica com perda de anexos. No escleromixedema, identificamos pápulas firmes dispostas de forma linear que causam o espessamento cutâneo, podendo acometer antebraços e mãos, e o exame histopatológico evidencia depósito difuso de mucina na derme superficial e média, além de fibrose e proliferação de fibroblastos de forma irregular^{1,3}, diferente dos achados observados nos casos descritos neste relato.

O tratamento pode ser desafiador. Não há consenso na literatura sobre a abordagem ideal e específica para o EB, apesar de a fototerapia ser considerada na maioria dos casos por não apresentar grandes contraindicações^{4,5}. O tratamento, ainda, varia de acordo com a causa subjacente, os subtipos e a gravidade dos sintomas. Em muitos casos, o uso de corticosteroides tópicos pode ser eficaz para controlar a inflamação e reduzir o endurecimento da pele. Imunoglobulinas intravenosas e imunossuppressores, como o metotrexato, também podem ser utilizados em casos mais graves. Além disso, a fisio-

terapia e a massagem podem ser úteis para melhorar a mobilidade da pele, reduzir a rigidez e aliviar a dor. É importante que o tratamento seja personalizado para cada paciente e acompanhado de perto pelo dermatologista. O prognóstico pode variar de acordo com a gravidade da doença e a eficácia do tratamento, permanecendo desfecho incerto^{1,2,3,4,6,7}.

CONCLUSÃO

Os casos relatados receberam o diagnóstico de EB, sendo o Caso 1 de paciente diabética e com gamopatia monoclonal, configurando-a como subtipo 2, e o Caso 2 relacionado ao mau controle glicêmico no contexto da diabetes mellitus tipo 2, classificado como subtipo 3. Ambos estão em tratamento de curso variável, apresentando momentos de melhora, estabilização do quadro e piora.

REFERÊNCIAS

1. Dantas DC, Oliveira VM, Oyafuso LK, Cuce LC, Zaniboni MC, Miot HA. Escleredema de Buschke associado ao diabetes melito tipo 2: relato de caso e revisão da literatura. *An Bras Dermatol*. 2015; 90(5 Supl 1):S219-22. doi: 10.1590/abd1806-4841.20153449.
2. Gervini RL, Carvalho GA, Paschoal RS, Azulay DR. Esclerodema de Buschke: relato de dois casos. *An Bras Dermatol*. 2001; 76(3):307-13. doi: 10.1590/s0365-05962001000300009.
3. Moreno-Arias GA, Hernández-Núñez A, García-González FJ, Linares-Barrios M. Escleredema de Buschke asociado a diabetes mellitus. Estudio de cuatro casos. *Med Cutan Iber Lat Am*. 2010; 38(6):269-72.
4. Roh EY, Kim JE, Kim YC. Buschke sclerederma refractory to conventional treatment: response to UV-A1 phototherapy. *J Dermatolog Treat*. 2018; 29(7):709-711. doi: 10.1080/09546634.2018.1445323.
5. National Center for Biotechnology Information (US). StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; c2021. Buschke Scleredema. 2021 Feb 27 [cited 2023 Oct 6]. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK545159/>
6. Tappeiner C, Hirsiger S, Tyndall A, et al. Successful Treatment of Poststreptococcal Scleredema Adultorum Buschke with Intravenous Immunoglobulins. *Arch Dermatol*. 2008; 144(11):1486-1487. doi:10.1001/archderm.144.11.1486

7. Tran D, Nami N. Scleredema Diabeticorum: A Case Report and Review of Literature. *J Investig Med High Impact Case Rep.* 2019;7:2324709619837767. doi:10.1177/2324709619837767
8. Lemes LR. Scleredema of Buschke associated with difficult-to-control type 2 diabetes mellitus. *An Bras Dermatol.* 2015; 90(6):891-3. doi: 10.1590/abd1806-4841.20154162.

DECLARAÇÕES

Contribuição dos autores

Concepção: ACO, LMD, ENS, LAM, MSSA. Investigação: ACO, LMD, ENS, LAM, MSSA. Metodologia: ACO, LMD, ENS, LAM, MSSA. Revisão da literatura: ACO, LMD, ENS, LAM, MSSA. Coleta de dados: ACO, LMD, ENS, LAM, MSSA. Tratamento e análise de dados: ACO, LMD, ENS, LAM, MSSA. Redação: ACO, LMD, ENS, LAM, MSSA. Revisão: ACO, LMD, ENS, LAM, MSSA. Aprovação da versão final: LMD. Supervisão: LMD.

Financiamento

O artigo contou com financiamento próprio.

Conflito de interesse

Os autores declaram não haver conflitos de interesse.

Disponibilidade de dados de pesquisa e outros materiais

Dados de pesquisa e outros materiais podem ser obtidos por meio de contato com os autores.

Editores responsáveis

Carolina Fiorin Anhoque, Blima Fux, Claudio Piras.

Endereço para correspondência

Av. Marechal Campos, 1355, Santos Dumond, Vitória/ES, Brasil, CEP: 29041-295.