

UC Davis

Dermatology Online Journal

Title

Scleredema diabeticorum in a patient: un uncommon etiology of restrictive lung pattern
Escleredema diabeticorum en un paciente: una etiología infrecuente de patrón restrictivo pulmonar

Permalink

<https://escholarship.org/uc/item/71g4k3qf>

Journal

Dermatology Online Journal, 27(3)

Authors

García-Arpal, Mónica
Bujalance-Cabrera, Carlos
Banegas-Illescas, M Eugenia
[et al.](#)

Publication Date

2021

DOI

10.5070/D3273052769

Copyright Information

Copyright 2021 by the author(s). This work is made available under the terms of a Creative Commons Attribution-NonCommercial-NoDerivatives License, available at <https://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>

Peer reviewed

Scleredema diabeticorum in a patient: an uncommon etiology of restrictive lung pattern

Escleredema diabeticorum en un paciente: una etiología infrecuente de patrón restrictivo pulmonar

Mónica García-Arpa¹, Carlos Bujalance-Cabrera², M Eugenia Banegas-Illescas³, M Prado Sánchez-Caminero⁴, Lucía González-Ruiz⁵, Natalia Villasanti-Rivas⁶

Affiliations: ¹Department of Dermatology, Hospital General Universitario de Ciudad Real, Ciudad Real, Spain ²Department of Pneumology, Hospital General Universitario de Ciudad Real, Ciudad Real, Spain ³Department of Radiodiagnosis, Hospital General Universitario de Ciudad Real, Ciudad Real, Spain, ⁴Department of Dermatology, Hospital General Universitario de Ciudad Real, Ciudad Real, Spain, ⁵Department of Dermatology, Hospital General Universitario de Ciudad Real, Ciudad Real, Spain, ⁶Department of Pathology, Hospital General Universitario de Ciudad Real, Ciudad Real, Spain

Corresponding Author: Mónica García-Arpa, Servicio de Dermatología, Hospital General Universitario de Ciudad Real, Avenida, Obispo Torija s/n, Ciudad Real, 13005, Spain, Tel: 34-630282334, Email: mgarciaa73@yahoo.es

Abstract

Scleredema adultorum of Buschke is a rare skin disease characterized by skin thickening and tightening typically at the neck and the upper part of the body. This thickening results from increased mucin deposition in the reticular dermis. Three variants are recognized. Scleredema diabeticorum is one subtype associated with diabetes mellitus. We report a man with a history of poorly controlled diabetes presenting with extensive scleredema adultorum of the trunk in a "cuirasse" pattern associated with restrictive lung disease. Cutaneous ultrasonography revealed a marked thickening of the dermis as well as various echogenic spots in the dermis. Cutaneous hardness secondary to scleredema may cause limited mobility. Therefore, respiratory manifestations may be associated and assessed, mainly in cases of extensive scleredema involving trunk and shoulders. Moreover, cutaneous ultrasonography may be useful to monitor the evolution of scleredema and confirm the diagnosis.

Keywords: scleredema of Buschke, scleredema adultorum, lung diseases, ultrasonography

Introduction

El escleredema adultorum de Buschke es un trastorno esclerodermiforme infrecuente y de

etiología desconocida. Se caracteriza por el engrosamiento y endurecimiento cutáneo, difuso y simétrico afectando principalmente la región superior corporal. Presentamos un varón con escleredema diabeticorum del tronco y hombros provocando un patrón restrictivo pulmonar y mostramos los hallazgos ecográficos.

Case Synopsis

Varón de 62 años sin hábitos tóxicos y con antecedentes de diabetes mellitus tipo 2 mal controlada, dislipemia, hipertensión, sobrepeso,

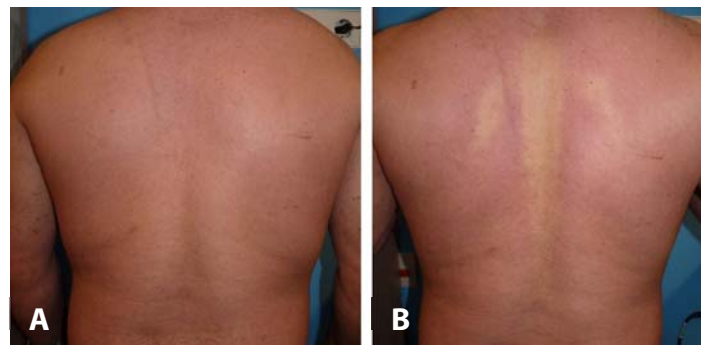


Figure 1. A) No visible changes in skin but it showed thickening and woody induration of the posterior trunk. **B)** Inability to fold the skin in the scapular retraction movement.

Figura 1. A) Piel sin alteraciones visibles, mostrando engrosamiento e induración leñosa del tronco posterior. **B)** En la maniobra de retracción escapular, imposibilidad para plegar la piel.

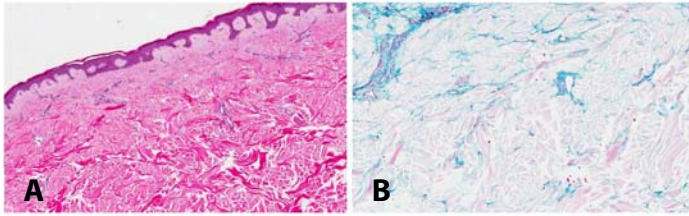


Figure 2. A) Epidermis without alterations. Increase in the thickness of the dermis, with thick and homogenized collagen bands. H&E, 20×. **B)** Collagen bands separated by a material that corresponds to mucin, Alcian blue, 40×.

Figura 2. A) Epidermis sin alteraciones. Aumento del grosor de la dermis, con bandas de colágeno gruesas y homogeneizadas. Hematoxilina-eosina, 20×. **B)** Bandas de colágeno separadas por un material que se corresponde con mucina. Azul Alcian, 40×.

retinopatía y polineuropatía diabética, en tratamiento con insulina, atorvastatina, amlodipino-valsartán y lamotrigina. Consultaba por induración del tronco, lentamente progresiva y asintomática desde hacía 2 años. Además, refería disnea de moderados esfuerzos en los últimos meses. No asociaba otra clínica respiratoria, síntomas sistémicos ni Raynaud. A la exploración, la piel no presentaba lesiones visibles, pero se palpaba engrosada e indurada con imposibilidad para plegarla. Esta induración se extendía a modo de coraza, por los hombros, brazos y tronco (**Figura 1**) sin afectación facial ni esclerodactilia. El paciente estaba eupneico con murmullo vesicular conservado a la auscultación. La saturación de oxígeno en reposo y frecuencia cardíaca eran del 96% y de 80 lpm, respectivamente. La biopsia cutánea reveló una dermis engrosada con fibras de colágeno separadas por depósitos de mucina (**Figura 2**). La analítica mostró los siguientes hallazgos: glucemia 243mg/dl (> 106), hemoglobina glicosilada de 10% (> 7), triglicéridos 374mg/dl (>200) y cociente microalbúmina/creatinina en orina 48.38mg/g (< 21), sin alteraciones el resto (hemograma, velocidad de sedimentación, perfil hepático, creatinina, colesterol, iones, función tiroidea, electroforesis, inmunoglobulinas, ANA, complemento, beta 2 microglobulina, serología VIH). La ecografía cutánea reveló un llamativo engrosamiento dérmico con numerosos puntos hiperecogénicos (**Figura 3**). Las pruebas de función respiratoria mostraron un patrón restrictivo moderado (FEV1 2.43ml/seg [71%, < 80%], FVC 2.89ml [63%, <80%], FEV1/FVC 83%, >70%). El

TAC tóraco de alta resolución (TACAR) y el estudio de polisomnografía fueron normales. Se administró fototerapia UVB de banda estrecha durante tres meses, sin conseguir mejoría, asociado a fisioterapia respiratoria. Los valores espirométricos permanecieron estables a lo largo de siete años de seguimiento.

Case Discussion

El escleredema de Buschke es un raro trastorno esclerodermiforme caracterizado por el engrosamiento dérmico secundario al depósito de mucina. Aunque en la descripción original se denominó “escleredema adultorum”, afecta cualquier edad. Clínicamente se manifiesta por una induración cutánea leñosa y sin fovea, que puede precederse de eritema. Se inicia en el cuello y después se va extendiendo por hombros y región superior del tronco y respetando manos y pies [1-5]. Clásicamente se ha dividido en tres subtipos: el primero, asociado a infección (principalmente estreptocócica), presenta un comienzo agudo resolviéndose en unos meses; un segundo tipo, tiene un curso progresivo y crónico y se asocia a gammapatía monoclonal, mieloma múltiple y amiloidosis; y el tercero, que se relaciona con

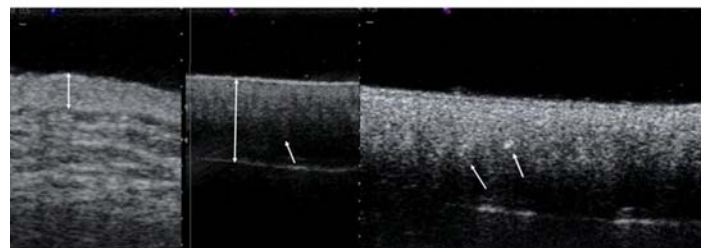


Figure 3. Cutaneous ultrasound of a healthy patient from the cervical-dorsal region. Striking dermal thickening of the case described (double arrow) compared to a healthy patient. Low transmission of ultrasound with hypoechogenicity and limited visualization of the deep dermis (arrow) and hypodermis. Presence of strongly echogenic hyperechogenic millimeter points in the dermis (arrows).

Figura 3. Ecografía cutánea de un paciente sano de la región cérvico-dorsal. Llamativo engrosamiento dérmico del caso descrito (doble flecha) comparado con paciente sano. Escasa transmisión de los ultrasonidos con hipocogenicidad y visualización limitada de la dermis profunda (flecha) e hipodermis. Presencia de puntos milimétricos fuertemente ecogénicos hiperecogénicas en dermis (flechas).

diabetes (escleredema diabetorum), aunque su incidencia en estos pacientes es desconocida. El escleredema diabetorum presenta un inicio sutil provocando retrasos diagnósticos, el curso es progresivo y a diferencia de los otros dos subtipos, predomina en varones (10:1). Además, se han descrito múltiples enfermedades y varias neoplasias asociadas a escleredema.

Aunque poco frecuente, en los subtipos 2 y 3, el escleredema puede acompañarse de manifestaciones extracutáneas por afectación de ojos, lengua, esófago y miocardio provocando ptosis, inmovilidad de la lengua, disfagia, arritmias, fatiga y derrames pleural y pericárdico, entre otros [1]. Asimismo, la induración del tronco y hombros, puede asociarse a alteraciones respiratorias secundario a la rigidez cutánea. En una revisión de 49 pacientes con escleredema (80% diabetorum), un 66% presentaron disnea, un 27% insuficiencia respiratoria crónica (no detallado) y un 58% síndrome de apnea del sueño (SAS), pero la mayoría eran obesos [2]. Sin embargo, en otro estudio (68% scleredema diabetorum, 14% obesos), solo 2.3% presentaron SAS y un 7% alteraciones espirométricas (no especificadas), [3]. Este paciente presentaba un escleredema muy extenso con PRP, por lo que se realizó estudio para descartar otras etiologías de dicho patrón. El TACAR normal descartaba diversas enfermedades causantes de patrón restrictivo, como alteraciones de la caja torácica acompañadas de rigidez del tórax [cifoescoliosis, espondilitis anquilosante, toracoplastia, fibrotórax, entre otras] y patologías con pérdida del volumen pulmonar (resección previa, neumotórax o derrame pleural). Además, permite valorar la arquitectura pulmonar y descartar la presencia de fibrosis difusa o localizada, así como la enfermedad pulmonar intersticial, principalmente. El paciente tenía sobrepeso en ausencia de un abdomen globuloso que pudiera causar restricción pulmonar y elevación diafragmática. Sin embargo, el escleredema afectaba toda la pared abdominal. Por otro lado, la historia clínica y analítica no mostraron trastornos hidroelectrolíticos que pudieran afectar la función muscular ni enfermedad autoinmune. Asimismo, el paciente no tenía antecedentes de trastornos neuromusculares. Por ello, el PRP se atribuyó al endurecimiento cutáneo por escleredema.

Histopatológicamente, se caracteriza por el engrosamiento de la dermis reticular (hasta cuatro veces más de lo normal) con grandes haces de colágeno separados por espacios vacíos que se corresponden con el depósito de mucopolisacáridos, principalmente ácido hialurónico. Puede acompañarse de infiltrado linfocitario perivascular. El tejido subcutáneo suele ser reemplazado por fibras de colágeno. No hay aumento de los fibroblastos y los anejos suelen estar respetados a diferencia de la esclerodermia [1].

La ecografía de alta frecuencia revela engrosamiento dérmico lo cual es útil para evaluar la gravedad y monitorizar la respuesta terapéutica [1, 5, 6]. Asimismo, se ha descrito la presencia de múltiples puntos fuertemente ecogénicos con sombra acústica posterior en dermis profunda (representando probablemente depósitos de mucina), hallazgos similares al caso presentado. Con eco Doppler no se observa aumento de vascularización. Sin embargo, se precisan estudios ecográficos comparativos con otros trastornos esclerodermiformes para determinar si estos hallazgos son específicos de escleredema [6].

La patogenia del escleredema se desconoce. La excesiva producción de mucina por los fibroblastos y colágeno en la dermis reticular puede ser secundaria a diversos estímulos como infecciones, procesos inflamatorios, fármacos, inmunoglobulinas, factores genéticos, o hiperinsulinismo e hiperglucemia en el tipo 3.

Entre los diagnósticos diferenciales se incluye esclerosis sistémica, escleromixedema, fascitis eosinofílica, induración cutánea secundaria a radioterapia y enfermedad injerto contra huésped, mixedema, amiloidosis cutánea, linfedema y edema renal y cardíaco, entre otros. Debido al eritema inicial, puede confundirse con celulitis [1].

En cuanto al tratamiento, en el escleredema diabetorum es fundamental el control del peso y glucémico, aunque no se ha establecido una relación clara entre dicho control y mejoría clínica. Se recomienda realizar fisioterapia para aumentar la movilidad, incluyendo la respiratoria. Múltiples tratamientos han sido empleados como fototerapia, metotrexato, talidomida, dosis altas de penicilina, inmunoglobulinas intravenosas, fotoféresis extracorpórea y radioterapia, entre otros. Sin

embargo, el curso suele ser crónico y los tratamientos ofrecen escasos resultados [1].

Conclusion

Presentamos un paciente con escleredema diabeticorum extenso asociado a disnea y patrón

restrictivo pulmonar y describimos los hallazgos ecográficos

Potential conflicts of interest

The authors declare no conflicts of interest.

References

1. Knobler R, Moizadeh P, Hunzelmann N, 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;31:1581-1594. [PMID: 28786499].
2. Ray V, Boisseau-Garsaud AM, Ray P, et al. Obesity persistent scleredema: study of 49 cases. *Ann Dermatol Venereol.* 2002;129:281-5. [PMID: 11988681].
3. Rongioletti F, Kaiser F, Cinotti E, et al. Scleredema. A multicentre study of characteristics, comorbidities, course and therapy in 44 patients. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2015;29:2399-404. [PMID: 26304054].
4. Meguerditchian C, Jacquet P, Béliard S, et al. Scleredema adutorum of Buschke: an under recognized skin complication of diabetes. *Diabetes Metab.* 2006;32:481-4. [PMID: 17110904].
5. Cole GW, Handler SJ, Burnett K. The ultrasonic evaluation of skin thickness in scleredema. *J Clin Ultrasound.* 1981;9:501-3. [PMID: 6796610].
6. Ha DH, Lee MJ, Kim SJ. Ultrasonographic Findings of Scleredema Adultorum of Buschke Involving the Posterior Neck. *Korean J Radiol.* 2018;19:425-430. [PMID: 29713220].