

<https://doi.org/10.24245/dermatolrevmex.v69i1.10320>

Escleredema de Buschke concomitante con infección por sífilis

Scleredema of Buschke concomitant with syphilis infection.

Laura Castilla,² Alejandra Jaramillo Arboleda,² Juliana Silva Gutiérrez,¹ Mariam Rolón,⁴ Adriana Motta⁴

Resumen

ANTECEDENTES: El escleredema de Buschke es una enfermedad del tejido conectivo, caracterizada por engrosamiento de la dermis con depósito de mucina entre las fibras de colágeno, que se manifiesta como un endurecimiento de la piel que, cuando afecta el rostro, genera falta de expresión y dificultad para abrir la boca. Puede ser concomitante con la diabetes mellitus, infecciones respiratorias y gammopatías monoclonales.

CASO CLÍNICO: Paciente masculino en la quinta década de la vida, sin antecedentes médicos de importancia quien, después de un cuadro respiratorio de las vías aéreas superiores, manifestó sensación de piel rígida y tirante, principalmente en el tercio superior del tronco que limitaba la rotación cervical y la apertura oral. El estudio histopatológico evidenció un ligero engrosamiento de las bandas de colágeno de todo el espesor dérmico, desplazamiento de los anexos y leve craquelamiento intersticial atribuible a esclerodermia. El perfil de serología evidenció prueba rápida para VIH negativa, virus hepatotropos negativos y prueba no treponémica positiva en 64 diluciones, sugerente de infección por sífilis.

CONCLUSIONES: En el caso comunicado coexistía una enfermedad autoinmunitaria con una infección multisistémica. La simultaneidad de estos trastornos es poco frecuente; ésta es la primera descripción en la bibliografía. Su diagnóstico incluye la historia clínica, la exploración física, los hallazgos histopatológicos y estudios paraclínicos. Ambas enfermedades repercuten en la calidad de vida de los pacientes, por lo que su diagnóstico y tratamiento correctos son fundamentales.

PALABRAS CLAVE: Escleredema de Bushcke; enfermedad del tejido conectivo; sífilis; enfermedades autoinmunitarias.

Abstract

BACKGROUND: Scleredema of Buschke is a connective tissue disease characterized by dermis thickening with mucin deposits among the collagen fibers that clinically it presents as a hardening of the skin that, when it affects the face, causes a lack of expression and difficulty in opening the mouth. It may coexist with diabetes mellitus, respiratory infections and monoclonal gammopathies.

CLINICAL CASE: A male patient in the fifth decade of life, with no significant medical history who, after a respiratory episode of the upper airway, presented a sensation of rigid and tight skin, mainly at the upper third of the trunk, which limited cervical rotation and oral opening. The histopathological study revealed a slight thickening of the collagen bands throughout the dermal thickness, displacement of the skin appendages and discrete interstitial cracking attributable to scleroderma, and the serology profile showed a negative rapid test for HIV, negative hepatotropic viruses, and a positive non-treponemal test at 64 dilutions, suggestive of syphilis infection.

CONCLUSIONS: This clinical case had an autoimmune disease concomitant with a multisystemic infection. The simultaneity of these disorders is rare, being the first

¹ Médica general, Universidad de La Sabana, Chía, Colombia.

² Residente de Dermatología.

³ Dermatopatóloga.

⁴ Dermatóloga, Hospital Simón Bolívar, Universidad El Bosque, Bogotá, Colombia.

Recibido: abril 2023

Aceptado: junio 2023

Correspondencia

Juliana Silva Gutiérrez
julianasigu@unisabana.edu.co

Este artículo debe citarse como:

Castilla L, Jaramillo-Arboleda A, Silva-Gutiérrez J, Rolón M, Motta A. Escleredema de Buschke concomitante con infección por sífilis. Dermatol Rev Mex 2025; 69 (1): 105-111.

description in the literature. The diagnosis includes: clinical history, physical examination, histopathological findings and paraclinical studies. Both diseases affect quality of patients' lives, therefore, correct diagnosis and treatment are essential.

KEYWORDS: Scleredema adutorum; Connective tissue disease; Syphilis; Autoimmune diseases.

ANTECEDENTES

El escleredema es una enfermedad del tejido conectivo perteneciente al grupo de las mucinosis cutáneas difusas.^{1,2} También se conoce como escleredema del adulto o de Buschke, por ser quien la describió en 1902.² Su prevalencia e incidencia se desconocen, aunque más del 50% de los casos ocurren en menores de 20 años.^{3,4} Forma parte del grupo de imitadores de la esclerosis sistémica, enfermedad autoinmunitaria del tejido conectivo que no sólo afecta la piel, sino que, además, causa daño multisistémico, lo que repercute en la morbilidad y mortalidad del paciente.⁵ El escleredema de Buschke se manifiesta generalmente con edema duro o una piel rígida que puede afectar la cara, el cuello, la mitad superior del tronco y la porción proximal de las extremidades superiores.⁶ Cuando afecta el rostro hay falta de expresión y dificultad para abrir la boca.

Su similitud clínica con otras esclerodermias debe obligar a un adecuado historial clínico, examen físico y pruebas de apoyo diagnósticas. En términos clínicos, la esclerodermia se manifiesta con tirantez, engrosamiento e induración de la piel, cambios típicos de piel escleredematoza que puede ser difusa o sistémica; sin embargo, pueden agregarse otras manifestaciones cutáneas: úlceras digitales, edema bilateral de manos y dedos, fenómeno de Raynaud y atrofia cutánea,

que es fundamental para establecer el diagnóstico diferencial con el escleredema.⁷

Por lo anterior el diagnóstico del escleredema de Buschke es un desafío clínico; sin embargo, la identificación oportuna es decisiva para definir el esquema de tratamiento, con repercusión en el pronóstico de la enfermedad. Se comunica el caso de un paciente masculino con clínica característica de escleredema de Buschke secundario a infección por sífilis, por lo que se plantean diferencias entre estas dos afecciones para su identificación y tratamiento oportunos.

CASO CLÍNICO

Paciente masculino en la quinta década de la vida sin antecedentes de importancia, que consultó a nuestro servicio por padecer síntomas de un mes de evolución de sensación de piel rígida que limitaba la rotación cervical, la apertura oral y disfagia para alimentos sólidos. Además, refirió que los síntomas empezaron después de un cuadro respiratorio de la vía aérea superior que se curó de manera espontánea. Al examen físico se evidenció una importante limitación a la apertura oral, con signos de esclerosis en la piel del cuello y del tercio superior del tórax (**Figura 1**), por lo que se consideró sospecha diagnóstica una enfermedad de tejido conectivo a estudio de tipo esclerosis sistémica; debido a lo



Figura 1. Limitación a la apertura oral con piel indurada y brillante, de aspecto esclerótico en la región cervical (A) y dorsal (B).

anterior se practicó estudio anatomopatológico, perfil autoinmunitario y serología.

A la tinción con hematoxilina y eosina los resultados evidenciaron un ligero engrosamiento de las bandas de colágeno de todo el espesor dérmico, desplazamiento de los anexos y discreto craquelamiento intersticial (**Figura 2**); sin embargo, no se identificó mucina intersticial, homogenización del colágeno ni cambios esclerodermiformes, lo que sugería hallazgos compatibles con esclerodermia. Asimismo, se evidenció un perfil serológico con prueba no treponémica positiva en 64 diluciones, prueba rápida para VIH y virus hepatotropos negativos, lo que sugirió una infección por sífilis primaria latente tardía, por lo que se inició tratamiento con penicilina benzatínica en tres dosis vía intramuscular semanal.

El perfil autoinmunitario mostró un patrón de ANAS 1:160, ENAS positivos, anti-ADN negativos, complemento C3 y C4 normal, SCL70 negativo, anti-JO1 negativo y antiestrepolisina O negativo. Por todo lo anterior, se estableció el diagnóstico definitivo de infección por sífilis concomitante con escleredema.

Durante el seguimiento, en la valoración un mes después del tratamiento, el paciente manifestó mejoría clínica respecto de la apertura oral, deglución y movilidad cervical.

DISCUSIÓN

El escleredema de Buschke es una enfermedad del tejido conectivo, caracterizada por engrosamiento de la dermis con depósito de mucina entre las fibras de colágeno que clínicamente se manifiesta como un endurecimiento de la piel, predominantemente en la mitad superior del tronco.⁶ En algunos casos es concomitante con diabetes mellitus, infecciones respiratorias y gammopatías monoclonales.^{2,6,7,8} Puede afectar a cualquier raza y no hay predilección entre ambos sexos. Se ha observado en población pediátrica y adulta.⁸⁻¹¹

Su fisiopatología se desconoce, aunque se ha observado un aumento de la actividad de los fibroblastos, lo que produce un exceso de mucina y colágeno que se acumulan en la capa reticular de la dermis.⁷ Existen tres subtipos:

1. *Tipo I:* Es la más común. Afecta a pacientes jóvenes tras una infección viral o

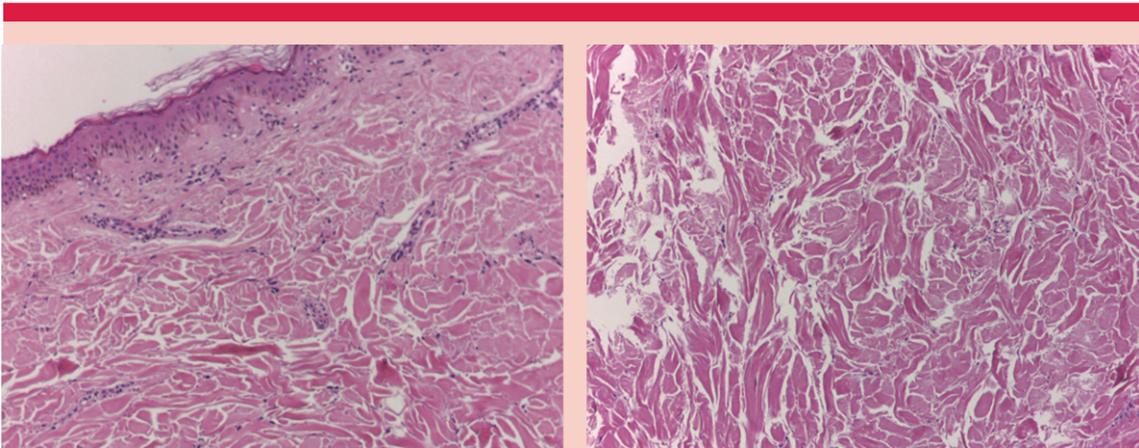


Figura 2. Ligeramente engrosamiento de las bandas de colágeno de todo el espesor dérmico, desplazamiento de los anexos y discreto craquelamiento intersticial. No se identifica mucina intersticial, homogenización del colágeno ni cambios esclerodermiformes (H-E).

bacteriana, pero principalmente de causa estreptocócica. El inicio suele ser agudo y es de alivio espontáneo.^{8,9,12-16}

2. *Tipo II:* Afecta a pacientes con una paraproteinemia (gammapatía monoclonal, mieloma múltiple, o hiperparatiroidismo).^{3,16,17} Tiene evolución crónica con avance de las lesiones durante años.
3. *Tipo III:* También conocido como escleredema *diabeticorum*, acuñado en 1973 por Krakowski;¹⁸ suele afectar a varones a partir de la edad de 40 años con diabetes mellitus 1 o 2, por lo general es de larga evolución y mal controlada.^{2,19,20,21}

El diagnóstico se basa en la historia clínica, la exploración física y los hallazgos histopatológicos. En términos clínicos, se aprecia un edema duro o una piel rígida que puede afectar a la cara, el cuello, la mitad superior del tronco y la porción proximal de las extremidades superiores, como el paciente del caso. La induración es de consistencia leñosa, con apariencia cérea o brillante, bastante difusa, sin línea de demarcación

entre las áreas afectadas y las que no lo están.²² Al ser pellizcada, puede adquirir una apariencia arrugada o en piel de naranja, y puede estar precedida por foliculitis o mostrar una reacción eritematosa transitoria.^{4,7,23} Cuando afecta el rostro, hay falta de expresión y dificultad para abrir la boca; algunos pacientes han reportado disfagia, que se debe a afección en la lengua.²²

El diagnóstico definitivo se establece por medio de una biopsia cutánea; las pruebas de laboratorio son útiles para determinar la causa subyacente según el subtipo. Puede haber, entre otros hallazgos, concentraciones elevadas de antiestreptolisina O, alteraciones de las concentraciones de glucosa o de hemoglobina glucosilada, o hiperglobulinemia con elevación de IgG3 en pacientes con gammapatía monoclonal.^{4,20}

Desde el punto de vista fisiopatológico, parece que el escleredema asociado con diabetes mellitus se produce por una glucosilación irreversible del colágeno, en el asociado a infecciones por sensibilización al colágeno inducido por

antígenos previos y, finalmente, el asociado a gammapatía monoclonal a un proceso de inmunestimulación crónica.^{2,3}

El diagnóstico diferencial debe incluir, principalmente, la esclerodermia y otras afecciones pseudoesclerodermiformes, como el escleromixedema. La esclerodermia se distingue por endurecimiento de la piel que puede ser difusa, como en la morfea generalizada o en la esclerosis sistémica, o localizada, como en la morfea en placas o en la esclerodermia lineal. La atrofia cutánea, presente en la esclerodermia, es fundamental para distinguirla del escleredema.^{7,24} Además, las telangiectasias, el síndrome de Raynaud, la calcinosis o las afecciones cuticulares son propias de la esclerodermia e, histológicamente, la epidermis estaría atrófica, los haces de colágeno engrosados con la característica pérdida de los anexos. El escleromixedema es un tipo de mucinosis primaria que se manifiesta como placas induradas y una erupción micropapular con posible afectación de las manos y los antebrazos^{5,6} y que se asocia con gammapatía monoclonal. En términos microscópicos, se observa un depósito difuso de mucina en la dermis superficial y media, con fibrosis y proliferación de fibroblastos dispuestos de forma irregular.

El **Cuadro 1** muestra las diferencias clínicas y paraclínicas entre la esclerosis sistémica y el escleredema porque su similitud clínica obliga a llevar a cabo un estudio riguroso para descartarla con el fin de establecer el diagnóstico e indicar el tratamiento adecuado.

El tratamiento no es necesario en los casos asociados con una infección porque se trata de un proceso de alivio espontáneo que dependerá del tipo de infección concomitante. En las formas asociadas con diabetes mellitus o con

gammapatía monoclonal no se ha establecido un tratamiento de elección porque es un desafío; sin embargo, se han publicado casos aislados de pacientes tratados con múltiples alternativas: pulsos de corticosteroide sistémico,²⁵ metotrexato a dosis bajas,²⁶ penicilina a dosis altas,²⁷ ciclosporina,²⁸ PUVA²⁹ y radioterapia.³⁰ No obstante, la fototerapia siempre se ha considerado un pilar fundamental para el tratamiento del escleredema del adulto.

Linares-González y su grupo^{2,31} describieron la eficacia de la fototerapia a través del tratamiento de un paciente con escleredema de Buschke que mostraba disfagia para alimentos sólidos, con induración cutánea difusa en la región cervical, los hombros, la espalda y los glúteos. Iniciaron tratamiento con UVA-1 inicialmente a dosis bajas hasta una dosis máxima de 20 J/cm² durante 28 sesiones con franco alivio de los síntomas sin efectos adversos asociados. A través de la fototerapia se induce la apoptosis de linfocitos T y estimula a los fibroblastos dérmicos para sintetizar colagenasas-metaloproteinasas de la matriz I. Sus principales ventajas incluyen ciclos cortos de tratamiento con resultados rápidos; a mayor longitud de onda, conlleva menor riesgo eritematígeno y, por tanto, de quemaduras asociadas.

CONCLUSIONES

Este artículo comunica el caso de un paciente masculino con diagnóstico clínico de escleredema de Buschke de tipo I, asociado con infección por sífilis, primera descripción de esta asociación en la bibliografía. Su identificación es un reto para el clínico que la enfrenta; sin embargo, sus diferencias clínicas y paraclínicas orientan a un diagnóstico oportuno y, por ende, a un tratamiento preciso definitivo para un mejor pronóstico de ambas enfermedades.

Cuadro 1. Diferencias entre esclerosis sistémica y escleredema de Buschke

	Esclerosis sistémica	Escleredema de Buschke
Hallazgos iniciales en la piel	Esclerosis cutánea, telangiectasias	Induración difusa, superficie en piel de naranja, color livedo-rojizo
Distribución	Inicia en las manos y los pies con posterior ulceración de los dedos	Cara, cuello y espalda alta
Fenómeno de Raynaud	Presente	Ausente
Estudios de laboratorio positivos	ANA, ENAS, anti SCL-70 (anti-topoisomerasa I), anticentrómero, ARN polimerasa III	T1: perfil infeccioso T2: electroforesis de proteínas gammapatías monoclonales T3: HBA1C y glucemia en ayuno
Complicaciones	Daño multiorgánico: esófago, pulmón, riñón	Restricción de movilidad
Evolución	Depende del órgano afectado, tratamiento dirigido	Se alivia al tratar la enfermedad asociada o de manera espontánea

REFERENCIAS

- Raboudi A, Litaïem N. Scleredema. 2022 Jun 27. In: StatPearls. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2022.
- Linares-Gonzalez L, Ródenas-Herranz T, Espelt-Otero JL, Ruiz-Villaverde, R. Escleredema de Buschke refractario a terapia convencional. Respuesta a UVA1. *Actas Dermosifiliogr* 2021; 112 (5): 466-468. doi.org/10.1016/j.ad.2019.10.011
- Beers WH, Ince A, Moore TL. Scleredema adultorum of Buschke: a case report and review of the literature. *Semin Arthr Rheum* 2006; 35 (6): 355-359. doi.org/10.1016/j.semarthrit.2006.01.004
- Knobler R, Moinzadeh P, Hunzelmann N, Kreuter A, 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 (10): 1581-1594. doi.org/10.1111/jdv.14466
- Peoples C, Medsger Jr TA, Lucas M, Rosario BL, et al. Gender differences in systemic sclerosis: relationship to clinical features, serologic status and outcomes. *J Scleroderma Relat Disord* 2016; 1 (2): 177-240. doi:10.5301/jsrd.5000209
- Pitarch G, Torrijos A, Martínez-Aparicio A, Vilata JJ, et al. Escleredema de Buschke asociado a diabetes mellitus. Estudio de cuatro casos. *Actas Dermosifiliogr* 2005; 96 (1): 46-49. doi.org/10.1016/S0001-7310(05)73033-7
- Hernaiz LM, Abadías I, Sánchez J, Abecia EI, et al. Escleredema: más allá del endurecimiento de la piel. *Semergen* 2021; 47 (7): 501-503. doi.org/10.1016/j.semerng.2021.05.002
- Cron RQ, Swetter SM. Scleredema revisited: a poststreptococcal complication. *Clinical Pediatrics* 1994; 33 (10): 606-610. doi.org/10.1177/000992289403301006
- Rani JD, Patil SG, Srinivas ST, Kosy AV et al. Juvenile scleredema of Buschke. *J Contemp Dent Pract* 2012; 13 (1): 111-114. doi:10.5005/jp-journals-10024-1104
- Zver'kova FA, Pridvzhkin IG. Buschke's scleredema in children and adults. *Vestn Dermatol Venerol* 1980;(2):30-33.
- Mitsuhashi Y, Kondo S, Shimizu Y. Scleroedema in a child. *J Dermatol* 1996; 23 (7): 495-498. doi.org/10.1111/j.1346-8138.1996.tb04063.x
- Majumder S, Mandal SK, Chowdhury SR, Bandyopadhyay D, et al. Scleredema of Buschke: A rare post streptococcal complication. *J Assoc Physicians India* 2007; 55: 737-738.
- Jung SE, Kim YC. Scleredema of Buschke following streptococcal infection. *Ann Dermatol* 2015; 27 (4): 478-480. doi.org/10.5021/ad.2015.27.4.478
- Rongioletti F, Ghigliotti G, Marchi RD, Rebora A. Cutaneous mucinoses and HIV infection. *Br J Dermatol* 1998; 139 (6): 1077-1080. doi.org/10.1046/j.1365-2133.1998.02570.x
- Morais P, Almeida M, Santos P, Azevedo F. Scleredema of Buschke following Mycoplasma pneumoniae respiratory infection. *Int J Dermatol* 2011; 50 (4):454-457.
- Jacob N, Gleichmann U, Stadler R. Scleroedema adultorum bei sekundärem Hyperparathyreoidismus. *Hautarzt* 2002; 53: 121-125. doi.org/10.1007/s001050100229
- Alves J, Judas T, Ferreira T, Matos D, et al. Scleredema associated with Sjögren's syndrome. *An Bras Dermatol* 2015; 90: 81-83. doi.org/10.1590/abd1806-4841.20153779
- Krakowski A, Covo J, Berlin C. Diabetic scleredema. *Dermatologica* 1973; 146 (3): 193-198. doi.org/10.1159/000251956
- Ingegnoli F, Ughi N, Mihai C. Update on the epidemiology, risk factors, and disease outcomes of systemic sclerosis. *Best Pract Res Clin Rheumatol* 2018; 32 (2): 223-240. doi.org/10.1016/j.berh.2018.08.005
- Namas, R., & Ashraf, A. (2016). Scleredema of Buschke. *Eur J Rheumatol* 2016;3(4):191-192. doi:10.5152/eur-jrheum.2015.002
- Lemes LR, Vilela GM, Durães SMB, Vilar EAG. Scleredema of Buschke associated with difficult-to-control type 2 diabetes

- mellitus. Rev Assoc Med Bras 2016; 62 (3): 199-201. doi.org/10.1590/1806-9282.62.03.199
22. Baños C, Valencia C, Zendejas NJR, Espinoza JDC, et al. Scleredema of Buschke. A review. Dermatol CMQ 2010; 8 (4): 262-269.
 23. Venencie PY, Powell FC, Su WD, Perry HO. Scleredema: a review of thirty-three cases. J Am Acad Dermatol 1984; 11 (1): 128-134. doi.org/10.1016/S0190-9622(84)70146-0
 24. Mori Y, Kahari VM, Varga J. Scleroderma-like cutaneous syndromes. Curr Rheumatol Rep 2002; 4 (2): 113-122.
 25. Dogra S, Handa S, Kanwar AJ. Dexamethasone pulse therapy for scleredema. Pediatr Dermatol 2004; 21: 280-281. doi.org/10.1111/j.0736-8046.2004.21325.x
 26. Seyger MM, Van den Hoogen FH, De Mare S, Van Haelst U, De Jong EM. A patient with severe scleroedema diabeticorum, partially responding to low-dose methotrexate. Dermatology 1999; 198: 177-179.
 27. Krasagakis K, Hettmannsperger U, Trautmann C, Tebbe B, Garbe C. Persistent scleredema of Buschke in a diabetic improvement with high-dose penicillin. Br J Dermatol 1996; 134: 597-598. doi.org/10.1046/j.1365-2133.1996.t01-3-53778.x
 28. Mattheou-Vakali G, Ioannides D, Thomas T, Lazaridou E, Tsogas P, Minas A. Cyclosporine in scleredema. J Am Acad Dermatol 1996; 35: 990-991. doi:10.1016/s0190-9622(96)90129-2
 29. Hager CM, Sobhi HA, Hunzelmann N, et al. Bath-PUVA therapy in three patients with scleredema adultorum. J Am Acad Dermatol 1998; 38: 240-242. doi: 10.1016/s0190-9622(98)70244-0
 30. Bowen AR, Smith L, Zone JJ. Scleredema adultorum of Buschke treated with radiation. Arch Dermatol 2003; 139: 780-784. doi: 10.1001/archderm.139.6.780
 31. Miguel D, Schliemann S, Elsner P. Treatment of scleroedema adultorum Buschke: A systematic review. Acta Derm Venereol 2018; 98: 305-309. doi: 10.2340/00015555-2846

AVISO IMPORTANTE

Ahora puede descargar la aplicación de **Dermatología Revista Mexicana**.

Para consultar el texto completo de los artículos deberá registrarse una sola vez con su correo electrónico, crear una contraseña, indicar su nombre completo y especialidad. Esta información es indispensable para saber qué consulta y cuáles son sus intereses y poder en el futuro inmediato satisfacer sus necesidades de información.

La aplicación está disponible para Android o iPhone.

