

El escleredema asociado con mieloma siempre es un desafío médico

Scleredema associated with myeloma is a permanent medical challenge

Luis Darío Quiroga

Médico, Complejo Médico Policial Hospital Churrucú-Visca, Ciudad de Buenos Aires, Argentina

Laila Noya

Médica, Jefa de Residentes, Servicio de Hematología, Complejo Médico Policial Hospital Churrucú-Visca, Ciudad de Buenos Aires, Argentina

Diego Fernández

Médico, Servicio de Hematología, Complejo Médico Policial Hospital Churrucú-Visca, Ciudad de Buenos Aires, Argentina

Graciela Carabajal

Médica, Servicio de Anatomía Patológica, Complejo Médico Policial Hospital Churrucú-Visca, Ciudad de Buenos Aires, Argentina

Marina Narbaitz

Médica, Jefa del Servicio de Anatomía Patológica, Academia Nacional de Medicina, Ciudad de Buenos Aires, Argentina

Luis Palmer

Médico, Jefe del Servicio de Hematología, Complejo Médico Policial Hospital Churrucú-Visca, Ciudad de Buenos Aires, Argentina

Acceda a este artículo en siicsalud	
	<p>Código Respuesta Rápida (Quick Response Code, QR)</p>
	<p> Especialidades médicas relacionadas, producción bibliográfica y referencias profesionales de los autores, autoevaluación.</p>

El escleredema de Buschke es un trastorno que pertenece al grupo de las fibromucinoses,¹ caracterizado por induración y tumefacción difusa de la piel. Claramente es una enfermedad rara² con la consecuente baja prevalencia, alto impacto en la mortalidad o posibilidad de generar graves deficiencias en las personas afectadas. Quizás esta denominación de escleredema sea un término inapropiado, ya que al examen microscópico no se observan esclerosis ni edema, sino que los hallazgos histológicos nos revelan depósitos de mucina entre bandas de colágeno en la dermis profunda. También llama la atención el término *adulatorum* con la que se la denomina, aunque un 50% de los casos corresponde a jóvenes menores de 20 años. En la descripción clásica de esta enfermedad, hace más de un siglo, sólo se mencionaba su compromiso exclusivo de la piel, pero en las últimas décadas se han informado numerosas manifestaciones extracutáneas y de muchas otras enfermedades de este grupo tipo escleroderma. La morbilidad ocasionada por los cambios en la piel de los pacientes con escleredema depende del área comprometida. Asimismo, se observan limitaciones en la movilidad, la apertura ocular y de la boca, en la cual la participación de la lengua es causa de disartria y dificultad para masticar.³ Si bien es raro un compromiso extenso del dorso, hay publicado un caso fatal por neumonía secundaria a enfermedad pulmonar restrictiva por extrema rigidez de la región superior del dorso, asociado con progresión del escleredema.⁴



El escleredema se clasifica en 3 subtipos, con el tipo 2 que corresponde a los casos vinculados con gammapatías monoclonales.⁵⁻⁷ Hasta hace poco más de una década se pensaba que se asociaban raramente con mielomatosis, pero actualmente se sabe que existe una relación bien establecida entre escleredema, proteína monoclonal y mieloma múltiple. La mayoría de los informes en la literatura muestra que esta esclerosis cutánea precede a la detección de la gammapatía monoclonal en un promedio de 2.5 años,⁸ pero en nuestro caso fue simultáneo con los cambios de la piel. Sin embargo, este hecho pasó inadvertido, con la consecuente demora de varios meses en el diagnóstico y tratamiento adecuados, otro evento frecuente en esta rara asociación. Esto nos lleva a sugerir investigar a toda esclerosis cutánea no sólo con un proteiograma electroforético, sino con la inclusión del estudio de inmunofijación de proteínas. Como sucede con las enfermedades raras, aquellas con una prevalencia de menos de 5 casos por cada 10 000 personas (de acuerdo con la definición europea) o de 200 000 casos en forma global (definición de los EE.UU.), por lo general se comportan de forma crónica, con múltiples deficiencias, y presentan un alto nivel de complejidad clínica que dificulta su reconocimiento y que implica en estos pacientes una esperanza de vida reducida. Depende de los dermatólogos y los clínicos en general realizar estudios complementarios y mantener un seguimiento, sobre todo en estos pacientes con signos y síntomas cutáneos ocasionalmente asociados con una neoplasia interna.

Nosotros comunicamos el caso de un varón de 62 años con diagnóstico de escleredema de Buschke y mieloma múltiple IgA-kappa, a quien, después de deambular durante 6 meses por los distintos servicios clínicos y quirúrgicos de nuestro hospital, se le pudo confirmar su enfermedad y decidir cómo tratarlo usando alguno de los esquemas con los nuevos fármacos para mieloma.* En general, independientemente de la terapéutica aplicada, los distintos informes coinciden en que si responde el mieloma mejora la esclerosis cutánea.

Existen diferentes opciones de tratamiento para esta asociación de gammapatía monoclonal y escleredema, desde el clásico melfalán/prednisona hasta la fotoféresis extracorpórea. Sin embargo, sólo se ha comunicado un caso aislado con esquema a base de bortezomib y trasplante autólogo de médula ósea (Leukemia & Lymphoma 9, junio 1913), de un paciente de evolución similar a la de nuestro caso. No hay datos sobre tratamientos vinculados con el uso de los inmunomoduladores talidomida o lenalidomida, probablemente debido a la rareza de esta afección. El paciente inició tratamiento de inducción con bortezomib/talidomida/dexametasona pero debió suspender la talidomida a las pocas semanas por intolerancia, intensificándose con un autotrasplante de médula ósea. Actualmente se encuentra en fase de mantenimiento con lenalidomida, con muy buena tolerancia, y presenta remisión completa y un cambio de su estado funcional, ya que pasó de la postración en cama a realizar las

actividades de la vida diaria de acuerdo con su sexo y edad.

Hoy sentimos una gran satisfacción de ver a nuestro paciente andando en bicicleta por las calles de su pueblo, después de tantas semanas de asistirlo confinado en una habitación hospitalaria. Por nuestro respeto a él y los futuros casos a diagnosticar de esta rara asociación de esclerodermia cutánea con gammapatías monoclonales, creemos que con la divulgación de su cuadro clínico compartimos nuestros hallazgos con el resto de la comunidad médica, como un pequeño aporte de nuestra experiencia. No obstante, somos conscientes que este conjunto de falta de políticas sanitarias dirigidas a enfermedades raras, escasez de experiencia que genera retrasos diagnósticos y dificultades de acceso a la asistencia se amplifica con la falta de inversión para poder cubrir adecuadamente a estos pacientes y sus familiares, en cuanto a sus necesidades clínicas y sociales, así como con la falta de investigación.

***Nota de la redacción:** Los autores hacen referencia al trabajo publicado en *Hematología Argentina* 16(3):154-161, Sep 2012. Los lectores que precisen el artículo completo pueden solicitarlo gratuitamente a la Biblioteca Biomédica (BB) SIIC de la Fundación SIIC para la promoción de la Ciencia y la Cultura.

Cómo citar este artículo: Quiroga LD, Noya L, Fernández D, Carabajal G, Narbaitz M, Palmer L. El escleredema asociado con mieloma siempre es un desafío médico. *Salud i Ciencia* 20(3):312-4, Nov 2013.

How to cite this article: Quiroga LD, Noya L, Fernández D, Carabajal G, Narbaitz M, Palmer L. Scleredema associated with myeloma is a permanent medical challenge. *Salud i Ciencia* 20(3):312-4, Nov 2013.

Bibliografía

- Nashel J, Steen V. Scleroderma mimics. *Curr Rheumatol Rep* 14(1):39-46, 2012.
- Orpha number: ORPHA352763 ICD-10: M34.8 International Classification of Diseases, Tenth Revision, Clinical Modification (ICD-10-CM) Note: The 2014 release of ICD-10-CM is now available. It replaces the July 2013 release.
- Ulmer A, Schaumburg-Lever G, et al. Scleredema adultorum Buschke. Case report and review of the literature. *Hautarzt* 49(1):48-54, 1998.
- Sansom JE, Sheehan AL, Kennedy CT, Delaney TJ. A fatal case of scleredema of Buschke. *Br J Dermatol* 130(5):669-70, 1994.
- Salisbury JA, Shallcross H, Leigh IM. Scleredema of Buschke associated with multiple myeloma. *Clin Exp Dermatol* 13:269-270, 1988.
- Schmidt KT, Gattuso P, Messmore H, Shrit MA, Massa M, Welykyj S. Scleredema and smouldering myeloma. *J Am Acad Dermatol* 26:319-321, 1992.
- Basarab T, Burrows NP, Munn SE, Russell Jones R. Systemic involvement in scleredema of Buschke associated with IgGkappa paraproteinaemia. *Br J Dermatol* 136:939-942, 1997.
- Dziedzic M, Anastasiades CP, Hawkins PN, Potter M, Gabrielli A, Brough GM, et al. From scleredema to AL amyloidosis: disease progression or coincidence? Review of the literature. *Clin Rheumatol* 25(1):3-15, 2006.
- Szturz P, Adam Z, Vasku V, Feit J, Krejci M, Pour L, et al. Complete remission of multiple myeloma associated scleredema after bortezomib-based treatment. *Leuk Lymphoma* 54(6):1324-1326, 2013.



1980 - 2013

Use el Código Respuesta Rápida para acceder a siicsalud

El Código de Respuesta Rápida (CRR) permite enviar o copiar la revista completa o el artículo, caso clínico o entrevista de su elección.

Proceda de la siguiente manera:

- Enfoque la cámara de su teléfono móvil del tipo *Smartphone* (u otro dispositivo de mano con cámara y GPRS) al Código Respuesta Rápida (CRR) impreso en los informes, obtenga una foto de él o simplemente aguarde unos segundos.
 - El sistema lo llevará automáticamente a la página del artículo en www.siicsalud.com.
 - El CRR de Salud(i)Ciencia también puede ser leído, con un resultado similar, por las cámaras de su computadora portátil o la PC de escritorio.
 - Para facilitar el desempeño de su equipo utilice los programas gratuitos de lectura del CRR (**QR-code**, de acuerdo con las siglas del nombre en inglés) en <http://tinyurl.com/y2lh2tc>.
- Para conocer otras aplicaciones sin cargo consulte <http://tinyurl.com/2bw7fn3> o <http://tinyurl.com/3ysr3me>.