

E. Amores-Martín^{a,*}, G. Melé-Ninot^a,
E. del Alcázar Viladomiu^a y M.T. Fernández-Figueras^b

^a Servicio de Dermatología, Hospital Universitari Sagrat Cor, Barcelona, España

^b Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Universitari Sagrat Cor, Barcelona, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: eamoresmartin@gmail.com
(E. Amores-Martín).

<https://doi.org/10.1016/j.ad.2019.10.009>

0001-7310/ © 2020 AEDV. Publicado por Elsevier España, S.L.U.
Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND
(<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Escleredema de Buschke refractario a terapia convencional. Respuesta a UVA1

Buschke Scleroderma Refractory to Conventional Treatment: Response to UV-A1 Phototherapy

Sr. Director:

El escleredema pertenece al grupo de las mucinosis cutáneas difusas. También es conocido como escleredema del adulto, o de Buschke, por ser este quien lo describió por primera vez en 1902, en un paciente con las clásicas manifestaciones de la enfermedad. Es considerada una enfermedad rara, con una prevalencia desconocida. Puede afectar a cualquier raza y no existe diferencia entre ambos sexos. Se ha observado tanto en la población pediátrica como en la adulta.

Un varón de 62 años, con antecedentes personales de hipertensión arterial, dislipemia y diabetes mellitus tipo II de larga evolución, con un buen control metabólico, fue evaluado inicialmente por el Servicio de Aparato Digestivo por una disfagia para sólidos de varios meses de evolución, donde se le realizó una endoscopia, sin observar patología. Sin embargo, la ampliación del estudio de imagen mediante TAC cérvico-toraco-abdomino-pélvico objetivó un edema del tejido celular subcutáneo cervical, axilar y torácico. El paciente ingresó en la Unidad de Medicina Interna. En la exploración destacaba una induración cutánea difusa en la región cervical, los hombros, la espalda y los glúteos (fig. 1A y B).

El estudio analítico mostró una elevación de las cadenas lambda libres, con unos valores de 570 mg/L y un componente monoclonal en la inmunofijación. El estudio anatomopatológico mostró una ausencia de lesiones epidérmicas y en la dermis media y profunda un engrosamiento difuso, con un incremento de mucopolisacáridos entre los haces colágenos en ausencia de infiltrado inflamatorio (fig. 2A y B).

Confirmado el diagnóstico de sospecha de escleredema del adulto, se realizaron diferentes tratamientos de forma sucesiva, sin respuesta, y con un empeoramiento progresivo de la clínica del paciente, que refería una dificultad para la realización de todos los movimientos dependientes de las cinturas escapular y pelviana. Entre los tratamientos realizados se incluyeron: prednisona 40 mg/día en pauta descendente + metotrexate 15 mg/semanal durante cuatro meses, seis pulsos de 500 mg de metilprednisolona, inmuno-

globulinas intravenosas 3 g/semana durante tres ciclos (con una escasa mejoría) y ciclofosfamida.

Se inició tratamiento con UVA-1 (lámpara UVA 302 L, Waldmann®, Villingen-Schwenningen, Alemania), con una dosis inicial de 5 J/cm², con un aumento del 10% hasta una dosis máxima de 20 J/cm², en régimen de tres sesiones/semana hasta alcanzar un total de 28 sesiones, con una dosis acumulada de 291,09 J/cm², con una mejoría de la disfagia y de la movilidad, así como una disminución del endurecimiento cutáneo del cuello, los hombros y la cara, sin efectos adversos asociados y una persistencia del endurecimiento a nivel glúteo. Se realizó una elastografía pre y postratamiento, que objetivó la disminución de la rigidez (fig. 2C y D).

El escleredema del adulto es una enfermedad infrecuente del tejido conectivo, cuya clínica y forma de presentación depende de la enfermedad a la cual se encuentre asociada¹. El escleredema asociado a la diabetes mellitus se considera la forma más frecuente de la enfermedad y afecta a adultos obesos con una diabetes evolucionada y mal controlada. Se inicia de forma insidiosa, afectando típicamente al área posterior del cuello y tórax, respetando las extremidades. El escleredema asociado con una gammopatía monoclonal es el menos frecuente. Se presenta de forma similar al anterior, pero su evolución es variable y se han descrito casos de resolución espontánea, así como otros refractarios al tratamiento y con una evolución hacia la cronicidad. En el caso de nuestro paciente existían dos factores etiopatogénicos bien establecidos.

Desde el punto de vista fisiopatológico parece que el escleredema asociado con diabetes mellitus se produce por glicosilación irreversible del colágeno, en el asociado con infección estreptocócica por sensibilización al colágeno y, finalmente, el asociado a gammopatía monoclonal a un proceso de inmunostimulación crónica².



Figura 1 A) Aumento de la rigidez cutánea en escote con pápulas y piel de naranja en esclavina. B) Rigidez cérea en espalda.

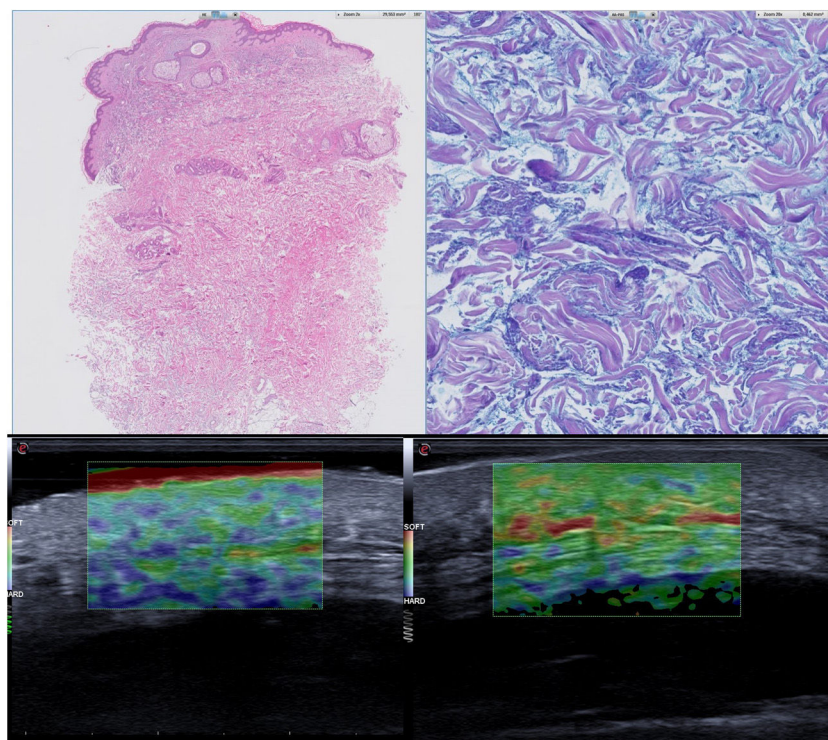


Figura 2 A) HEX10 Engrosamiento difuso a nivel de la dermis media y profunda, extendiéndose focalmente a la hipodermis. B) Azul-Alcián-PASx20: aumento de mucopolisacáridos entre las fibras de colágeno. C) Elastografía pretratamiento UVA-1. D) Elastografía postratamiento UVA-1.

El tratamiento es un auténtico desafío para el clínico. Se han utilizado con diferente respuesta, inmunosupresores, inmunoglobulinas intravenosas³ y fotoféresis extracorpórea⁴. No obstante, la fototerapia siempre se ha considerado un pilar fundamental para el tratamiento del escleredema del adulto. Por su menor coste y mayor accesibilidad el tratamiento con UVB-BE (banda estrecha) ha sido el más comúnmente utilizado, con el que algunos autores han observado una respuesta más rápida en relación con otros tipos de fototerapia⁵.

La fototerapia UVA-1 (340-400 nm) probablemente es la modalidad terapéutica que ofrezca una mejor respuesta y unas tasas menores de recurrencia, tal y como se muestra en los casos comunicados en la literatura y recogidos en la [tabla 1](#)⁶⁻⁹. Inicialmente utilizada por Janiga en 2004 para el tratamiento del escleredema⁶, también se ha implementado en el tratamiento de la dermatitis atópica y esclerodermia localizada, entre otras patologías. El mecanismo que subyace a esta terapia incluye la apoptosis de linfocitos T y estimula a los fibroblastos dérmicos para sintetizar colagenasas-metaloproteinasa de la matriz I. Esta modali-

Tabla 1 Principales características de los pacientes con escleredema tratados con UVA-1

Caso	Edad/Sexo	Dosis inicial (J/cm ²)	Dosis total (J/cm ²)	Resultados	Tipo de Escleredema
1	43/V	10	585	Mejoría 8 sesiones. No recurrencia 16 semanas	Adulto
2	72/M	10	N/A	Mejoría 15 sesiones. No recurrencia en 4 meses	Diabetes
3	51/V	50	1.750	Reducción en 10 semanas	Diabetes
4	55/V	90	N/A	Mejoría en 4 semanas	Diabetes
5	57/V	50	N/A	Discreta mejoría en 4 semanas	Diabetes
6	51/V	35	1.400	Reducción significativa	Diabetes
7	66/V	60	1.460	Reducción significativa	Diabetes
8	52/V	35	1.400	Reducción significativa	Diabetes
9	65/V	60	2.400	Mejoría 7 sesiones. No recurrencia en 2 años	Diabetes
10	40/V	60	1.800	Mejoría 8 sesiones. Recurrencia en 10 meses y 2º curso efectivo	Diabetes

dad de fototerapia maneja longitudes de onda más largas, por lo que penetra más profundamente en dermis, y su poder eritematígeno y riesgo de quemaduras puede ser menor, dependiendo del fototipo y la dosis administrada. El uso de dosis bajas, como en nuestro paciente, ha ofrecido una buena respuesta. Sus principales ventajas son ciclos de tratamiento cortos con resultados rápidos y la posibilidad de mejora varios meses después de un ciclo de tratamiento, si bien la fototerapia de mantenimiento no está recomendada en la actualidad.

Financiación

Este trabajo no ha recibido ningún tipo de financiación.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

- Knobler R, Moizadeh 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;31:1581-94.
- Kreuter A. Scleredema adutorum: Clinical presentation, diagnostic workup, differential diagnosis, treatment option. *Hautarzt*. 2018;69:908-15.
- Kennemer C, Pavlidakey P, Sami N. Successful treatment with IVlg therapy of diabetes-associated scleredema severe progressive case and review of the literature. *Dermatol Ther*. 2017;30.
- Dezoteux F, Bourges M, Lionet A, Carpentier O. Buschke's scleredema successfully treated with extracorporeal photopheresis. *Rev Med Interne*. 2018;39:360-3.
- Yoshimura J, Asano Y, Takahashi T, Uwajima Y, Kagami S, Honda H, et al. A case of scleredema adutorum successfully treated with narrow-band ultraviolet B phototherapy. *Mod Rheumatol*. 2016;26:302-6.
- Janiga JJ, Ward DH, Lim HW. UVA-1 as a treatment for scleredema. *Photodermatol Photoimmunol Photomed*. 2004;20:210-1.
- Kochs C, Bockmann A, Hanneken S, Neumann NJ. Scleredema diabeticorum: successful treatment with UVA-1 phototherapy. *Hautarzt*. 2011;62:255-7.
- Thumpimukvatana N, Wongpraparut C, Lim HW. Scleredema diabeticorum successfully treated with ultraviolet A1 phototherapy. *J Dermatol*. 2010;37:1036-9.
- Kroft EB, De Jong EM. Scleredema diabeticorum case series: successful treatment with UV-A1. *Arch Dermatol*. 2008;144:947-8.

L. Linares-González, T. Ródenas-Herranz, J.L. Espelt-Otero y R. Ruiz-Villaverde*

Servicio de Dermatología. Hospital Universitario San Cecilio, Granada, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: ismenios@hotmail.com (R. Ruiz-Villaverde).

<https://doi.org/10.1016/j.ad.2019.10.011>

0001-7310/ © 2020 AEDV. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Necrólisis epidérmica tóxica en un niño tratada de forma satisfactoria con ciclosporina A



Toxic Epidermal Necrolysis in a Boy: Successful Treatment With Cyclosporine A

Sr. Director:

La necrólisis epidérmica tóxica (NET) forma parte, junto con el síndrome de Stevens-Johnson (SSJ), de un espectro de urgencias médicas caracterizadas por el despegamiento epidérmico y el riesgo de una inestabilidad hemodinámica y de una sepsis¹. Presenta una mortalidad aproximada del 35% y, aunque en niños la supervivencia es mayor, se ha relacionado con unas tasas mayores de complicaciones a largo plazo². En la mayoría de las ocasiones, la NET es secundaria a una reacción a fármacos de tipo idiosincrásico, entre los que destacan los anticonvulsivantes, los antibióticos y los antiinflamatorios no esteroideos como desencadenantes más frecuentes. No existen unas guías de actuación estandarizadas y, clásicamente, se han utilizado

tanto la corticoterapia sistémica como las inmunoglobulinas intravenosas (IGIV), con unos resultados discutibles. Recientemente, se han probado nuevas opciones terapéuticas, incluidos los inmunosupresores clásicos como ciclosporina y fármacos anti-TNF- α . Consideramos de interés, dadas las escasas referencias bibliográficas actuales, la descripción de un nuevo caso de NET infantil tratada de forma satisfactoria con ciclosporina.

Un niño de 10 años, con antecedentes de epilepsia multifocal en tratamiento con lamotrigina, a las 3 semanas del inicio del tratamiento antiepiléptico, inició con una fiebre de 39°C, unas ampollas en la cara, el tronco y las extremidades y con unas áreas de piel desnuda, con el signo de Nikolsky positivo, que, en conjunto, abarcaban aproximadamente el 40% de la superficie corporal total y asociaban una afectación importante de las mucosas ocular, oral y genital (figs. 1 y 2). Ante la sospecha de una NET, se suspendió de forma inmediata la lamotrigina y se inició el tratamiento con corticoides sistémicos (1-2 mg/kg/día). Sin embargo, el cuadro cutáneo siguió progresando, añadiéndose inestabilidad hemodinámica subsidiaria de soporte vasoactivo y respiratorio. En la Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos de nuestro hospital se instauró el tratamiento con ciclosporina