

## Comunicación breve

# Escleredema adutorum de Buschke y carditis

Dres. GUILLERMO ROCCATAGLIATA\*, STELLA MARIS CHAVES\*,  
JUAN ALBA\* y AMELIA LATERZA\*\*

### RESUMEN

El escleredema adutorum de Buschke es una rara enfermedad, caracterizada por induración cutánea, de origen desconocido. El comienzo es agudo con edema duro de cara y cuello que rápidamente se extiende hacia tórax y brazos; suele respetar abdomen, manos y pies. El diagnóstico diferencial debe realizarse con esclerodermia, dermatomiositis, fiebre reumática y otros procesos que producen induración generalizada de la piel.

Se realizan consideraciones sobre el diagnóstico clínico y su asociación con carditis, así como alternativas para su tratamiento.

**Palabras clave:** escleredema adutorum, Buschke, carditis.

### SUMMARY

Scleredema adutorum of Buschke is an uncommon dermatosis, characterized by indurated skin, of unknown aetiology. The onset is acute with progressive hardening of skin in face and neck that quickly involves trunk and arms while abdomen, hands and toes are free.

Sclerodermia, dermatomyositis, rheumatic fever and other disorders with general edema have to be considered in the differential diagnosis.

We discuss about clinical diagnosis, carditis association and different drugs for treatment.

**Key words:** scleredema adutorum, Buschke, carditis.

Arch.argent.pediatr 2000; 98(2): 116

### INTRODUCCION

El escleredema de Buschke (escleredema adutorum) es un trastorno poco frecuente, de etiología desconocida. Debido a que por lo menos en el 50% de los casos se presenta en niños, el término "adutorum" ha caído en desuso. Aproximadamente en 30% se presenta antes de los 10 años de edad, en 22% entre los 10 y los 20 años, incluso hay descripciones en bebés de 3 meses.

La enfermedad se caracteriza por induración cutánea, sin godet, de distribución difusa. La piel suprayacente no puede plegarse, aunque su color es normal. El comienzo es súbito, con induración de la cara, la cual adquiere un aspecto céreo, en máscara.<sup>1</sup> En el cuello, el escleredema se extiende rápidamente para comprometer el tórax y brazos en una distribución en "sweater".<sup>2</sup> El abdomen, manos y pies generalmente están respetados.

Se han descripto, también, manifestaciones extracutáneas de la enfermedad a nivel de orofaringe (engrosamiento de la lengua), esófago superior (relajación inapropiada del esfínter esofágico superior, peristalsis mínima), oculares (induración

de los párpados) y cambios en membranas serosas (derrame pleural, pericárdico y peritoneal) y, más raramente, en miocardio y nervios periféricos.

La enfermedad a menudo sigue a una infección de vías aéreas superiores, aunque también puede presentarse como síndrome paraneoplásico y se han presentado casos de escleredema después de una reacción adversa a drogas. El comienzo puede ser precedido por fiebre, artralgias, mialgias y malestar general. Los hallazgos de laboratorio son inespecíficos. El diagnóstico, además de los hallazgos clínicos, debe corroborarse con el diagnóstico anatomopatológico de la biopsia de la piel indurada.

La fase activa de la enfermedad dura de 2 a 8 semanas y suele haber una resolución espontánea y completa en 6 meses a 2 años.

Se comunica el caso de una niña de 5 años y 10 meses de edad que ingresó a nuestro hospital con dicha sintomatología confirmándose posteriormente el diagnóstico por biopsia.

### HISTORIA CLINICA

Una niña de 5 años y 10 meses fue traída a nuestro hospital por dolor abdominal y rigidez cervical. El cuadro comenzó unos quince días previos a la consulta con astenia, adinamia y odinofagia. Se le diagnosticó faringitis viral y se le indicó tratamiento sintomático. A pesar del mismo, persistieron los síntomas generales; cinco días des-

\* Cuidados Intermedios y Moderados.

\*\* Servicio de Dermatología.

Hospital Nacional de Pediatría "Prof. Dr. Juan P. Garrahan".  
Correspondencia: Dra. Stella M. Chaves. Combate de los Pozos 1881. (1245) Ciudad de Buenos Aires, Argentina.

pués se agregaron anorexia no selectiva y dolores difusos en cuello y rodillas. Cuatro días antes de la consulta comenzó con dolor abdominal difuso, acompañado inicialmente de vómitos y se le diagnosticó gastroenteritis iniciando tratamiento con antiácidos. El dolor abdominal no desapareció, aumentó en intensidad y se agregó luego dolor y rigidez cervical, que motivó la consulta y la internación en este hospital.

Al ingreso se hallaba en regular estado general, pálida, alerta, conectada, dolorida. Los signos vitales fueron: FC 120/min, FR 40 por minuto y temperatura 36,6°C. Pesaba 16,800 kg. Presentaba tos seca aunque la auscultación de ambos pulmones era normal. La saturación arterial de oxígeno fue de 96% respirando aire ambiental. Se auscultaban los dos ruidos cardíacos y un tercer ruido, intermitente con ritmo de galope. No se auscultaron soplos. Los pulsos periféricos eran palpables y simétricos. La piel mostraba un engrosamiento difuso, en forma de edema, pero sin fovea, que impedía "pellizcarla" y que ocupaba los espacios y fosas anatómicas, borrándolas. La induración se extendía desde el cuero cabelludo hasta la parte media del tronco. Las aperturas palpebral y bucal estaban limitadas debido a la induración cutánea. Los movimientos oculares estaban conservados. A nivel del cuello se observaba una contractura importante de los esternocleidomastoideos. La movilidad de la columna cervical estaba limitada, en parte por el dolor, a predominio de los movimientos de extensión y rotación. El abdomen estaba difusamente tenso, doloroso. La palpación profunda se dificultó por la tensión de la pared. No presentaba hepatomegalia. Los ruidos hidroaéreos fueron normales. El examen neurológico fue normal así como el del resto de las articulaciones.

Los exámenes realizados en sangre fueron los siguientes: hemograma, GB 9.800 por mm<sup>3</sup>; NS 64%; LI 28%; EO 4%; MO 4%; Hb 11,3 g/dl; plaquetas 313.000/mm<sup>3</sup>; ESD 65 mm 1 hora; glucosa 87 mg/dl; creatinina 1,38 mg/dl; urea 26 mg/dl; calcio 9,2 mg/dl, magnesio 2,9 mg/dl, amilasa 81 U/l, CPK 18 U/l, LDH 234 U/l, GOAT 10 U/l, GPT 6 U/l, FASA 290 U/l, albúmina 3,4 g/dl, gammaglobulina 2,8 g/dl, sodio 141 mEq/l, potasio 3,2 mEq/l, cloro 104 mEq/l, antiestreptolisina 0 2.600 U/ml. Se realizó una radiografía de tórax que descartó cardiomegalia y ensanchamiento mediastinal.

La radiografía de cuello y columna cervical descartó patología vertebral y mostró una vía aérea superior permeable. Se realizaron ecografías abdominal y de cuello que fueron normales. El ECG mostró ritmo sinusal, taquicardia 150 por

minuto, PR 0,10 segundos, sin signos de hipertrofia ni dilatación. Se comprobó inversión de la onda T en DII, DIII y AVF.

Se realizó ecocardiograma que, de inicio, fue normal con una fracción de acortamiento de 34%. A las 48 horas se agregó disquinesia septal y al quinto día derrame pericárdico grado II. La biopsia de piel mostró la epidermis normal, la dermis aumentada de espesor, aproximadamente tres veces más gruesa que lo normal, formada por haces de colágeno fino, separados entre sí por espacios claros; en éstos las coloraciones para mucina fueron débilmente positivas. A las 48 horas de internación se inició tratamiento con penicilina y al tercer día, después de conocerse el resultado de la biopsia, se inició tratamiento con corticoides. Las características de la piel mejoraron, disminuyendo el endurecimiento de la misma en brazos, tórax y cara.

Ante la persistencia de la taquicardia, el ritmo de galope y el tercer ruido, se inició tratamiento con digital con buena respuesta, desapareciendo el tercer ruido y disminuyendo la frecuencia cardíaca a 116 por minuto.

La paciente fue egresada con signos incipientes de Cushing, pero mejorada de su compromiso escleredematoso y sin signos clínicos de carditis.

En un control realizado 3 meses después del inicio de la enfermedad, el examen cardiológico y el ecocardiograma eran normales, por lo cual se suspendió la digitalización.

En el realizado a los 5 meses el compromiso escleredematoso había desaparecido casi en su totalidad.

## DISCUSION

El escleredema de Buschke es una dermatosis caracterizada por induración de la piel, en algunas oportunidades con eritema.<sup>2</sup> Histopatológicamente muestra adelgazamiento del colágeno de la dermis, con una moderada infiltración de mucina en la profundidad de la misma,<sup>2</sup> similar a lo presentado en la anatomía patológica de nuestra paciente.

El comienzo en esta niña fue rápido, infiltrando cara y cuello para luego extenderse a tórax y miembros superiores, como se describe en la bibliografía,<sup>1,3</sup> respetando abdomen, manos y miembros inferiores.

El compromiso cardíaco descrito en la escasa experiencia bibliográfica en niños<sup>4</sup> incluye ritmo de galope persistente, con cambios ECG caracterizados por inversión de onda T en DII, V2, y V4, además de derrame pericárdico con hepatomegalia, seguido de insuficiencia cardíaca derecha que

responde a la digitalización. Nuestra paciente presentaba los hallazgos descriptos, incluyendo la inversión de onda T presente en DII, DIII y AVF.

Algunos autores<sup>4,5</sup> apoyan el tratamiento de estos pacientes con penicilina, digital y corticoides y han comunicado resolución completa de los síntomas, mientras que otros<sup>2</sup> describen casos de ausencia de respuesta a la terapéutica instaurada,<sup>6</sup> e incluso, fatales. La niña recibió inicialmente terapéutica con penicilina, agregándose luego corticoides, con lo que se obtuvo disminución del endurecimiento del tórax y de miembros superiores, mejor apertura bucal, normal apertura palpebral y aparición del surco nasogeniano. Debido a la persistencia del compromiso cardiológico se agregó, por último, digital con buena respuesta.

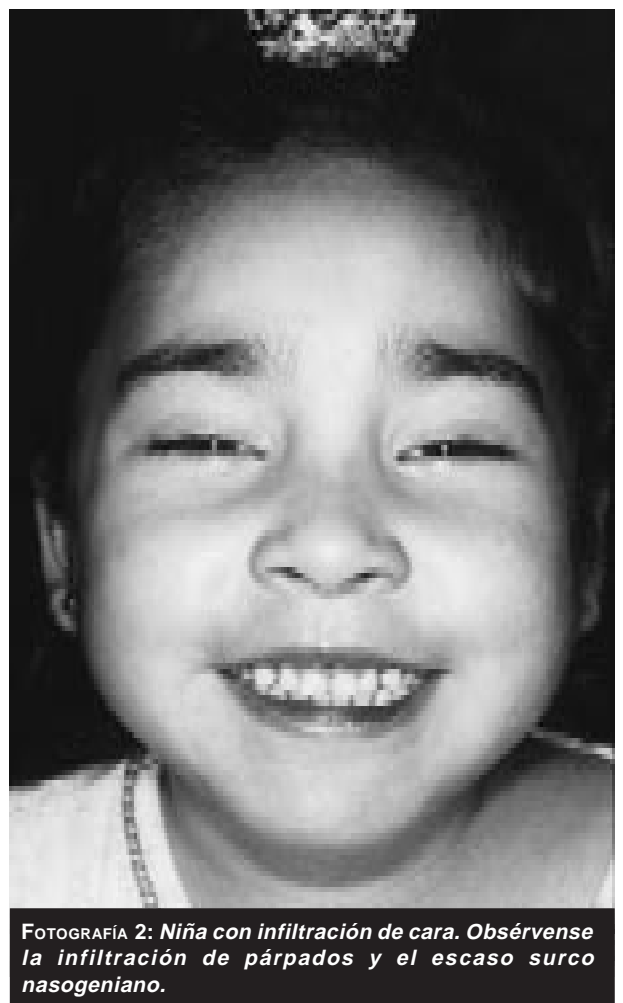
Dentro de los diagnósticos diferenciales la bibliografía jerarquiza el de fiebre reumática por la

carditis,<sup>4</sup> el de esclerodermia por la infiltración escleredematosa,<sup>3</sup> y el de dermatomiositis.

Se han publicado, además, casos en adultos, de asociación con mieloma,<sup>6</sup> también con artritis reumatoidea juvenil y síndrome de Sjögren,<sup>7</sup> por lo cual debe encararse en estos pacientes el seguimiento a largo plazo, para la detección precoz de dichas patologías. ■



FOTOGRAFÍA 1: Niña sana



FOTOGRAFÍA 2: Niña con infiltración de cara. Obsérvense la infiltración de párpados y el escaso surco nasogeniano.

## BIBLIOGRAFIA

1. Beherman RE, Kliegman RM, Arvin AM. Nelson Textbook of Pediatrics. 15 ed. New York: Mc Graw Hill, 1996: 1874.
2. Tate BJ, Kelly JW, Rotstein H. Scleredema of Buschke: a report of seven cases. Australas J Dermatol 1996; 37 (3): 139-142.
3. Uziel J, Miller M, Laxer R. Esclerodermia en niños. Clin Pediatr 1995; 5: 1101-1131.
4. Livieri C, Monafó V, Bozzola M, Marni E. Buschke's scleredema and carditis: a clinical case. Pediatr Med Chir 1982; 4: 695-697.
5. Erlichman M, Glaser J. Buschke's scleredema with right-sided heart failure. Echocardiographic and clinical observations. Cardiology 1983; 70: 344-348.
6. Sansom JE, Sheehan AL, Kennedy CT, Delaney TJ. A fatal case of scleredema of Buschke. Br J Dermatol 1994; 130: 669-670.
7. Miyagawa S, Dohi K, Tsuruta S, Shirai T. Scleredema of Buschke associated with rheumatoid arthritis and Sjögren's syndrome. Br J Dermatol 1989; 121: 517-520.

## PEDIATRÍA DEL PASADO

### MÉTODOS HISTÓRICOS UTILIZADOS PARA TRATAR LA ENURESIS

Existen varios artículos interesantes sobre los métodos que se emplearon en el pasado para tratar la enuresis. La primera referencia que se tiene sobre el tema parece ser la que aparece en el *Papiro de Ebers* del año 1550 A.C. Los tratamientos recomendados desde entonces incluyen orines de puerco espín, hojas ardientes entre las piernas (Okinawa) supositorios rectales hechos a base de estricnina y grasa de borrego, cauterización del meato urinario con nitrato de plata para hacer dolorosa la micción, la cauterización repetida de la uretra prostática con nitrato de plata a través de un catéter, ortigas inflamantes aplicadas al pene, bolsas infladas en la vagina, colodión vertido en el prepucio para sellarlo, estimulación galvánica del orificio uretral, un sapo atado al pene del niño para que en cuanto el chico se orinara el sapo croara y despertara al niño (Nigeria) o una abrazadera. En 1544, **Thomas Phaire** escribió una sección de su *Booke of Children* titulada "*Sobre los que se orinan en la cama*" en la que recomienda como tratamiento la tráquea de los gallos y las pezuñas de cabra. También se recomendó durante muchas generaciones el ratón asado y el pastel de ratón.

En 1830, **Nye** sugirió que se debía "*sujetar el polo de una batería eléctrica a una esponja humedecida, colocada entre los hombros del paciente y el otro polo se sujetara a una esponja seca colocada sobre el meato urinario. El sonido de la batería haría dormir rápidamente al paciente. Mientras la esponja está seca no hay paso de corriente eléctrica a través del cuerpo del paciente, así que su sueño no se ve perturbado. Pero en el momento en que la esponja se humedezca con la orina, ésta se transformará en un conductor de electricidad. De esta manera se completará el circuito a través del cuerpo del paciente y lo despertará en el momento mismo en el que está sucediendo la micción. La repetición de esta experiencia durante un número suficiente de ocasiones debe, se piensa, curar al paciente*".

T.F.P.