

## **Escleroderma diabetorum: rara mas frequentemente não reconhecida complicação da diabetes mellitus**

### **Scleroderma diabetorum: rare but often not recognized complication of diabetes mellitus**

DOI:10.34119/bjhrv4n1-202

Recebimento dos originais: 14/12/2020

Aceitação para publicação: 14/01/2021

#### **Carolina Silva Peres**

Acadêmica de Medicina pelo Centro Universitário do Planalto Central Aparecido dos Santos (UniCEPLAC)

Endereço: SIGA Área Especial para Indústria Lote 2/3, Scc St. Leste Industrial - Gama, Brasília - DF

E-mail: carolperesmed@gmail.com

#### **Bianca Silva Peres**

Acadêmica de Medicina pelo Centro Universitário do Planalto Central Aparecido dos Santos (UniCEPLAC)

Endereço: SIGA Área Especial para Indústria Lote 2/3, Scc St. Leste Industrial - Gama, Brasília - DF,

E-mail: biancaperes2@hotmail.com

#### **Amanda Silva Peres**

Médica pelo Centro Universitário de Brasília (UNB) e residente de dermatologia pelo Hospital Regional da Asa Norte (HRAN)

Endereço: SMHN Q 2 - Asa Norte, Brasília - DF,

E-mail: manditaperes@gmail.com

#### **Alberto Stoessel Sadalla Peres**

Médico pela Universidade Estadual do Pará, pediatra pelo Hospital de Forças Armadas (HFA) e professor do curso de medicina do Centro Universitário Euro- americano (UniEURO)

Endereço: SGAN St. de Grandes Áreas Norte 916 - Asa Norte, Brasília - DF,

E-mail: albertoperes@ambr.org.br

#### **Stéfane Mariano Rêgo Crispim**

Acadêmica de medicina pelo Centro Universitário de Brasília (UniCEUB)

Endereço: 707/907 - Campus Universitário, SEPN - Asa Norte, Brasília - DF, 70790-075

E-mail: stefanecrispim.med@gmail.com

#### **Vítor Bittar Prado**

Médico pelo Centro Universitário de Brasília

Endereço: : 707/907 - Campus Universitário, SEPN - Asa Norte, Brasília - DF, 70790-075

E-mail: vitorbittarprado@gmail.com

**Yury Rhander Ferreira Gonçalves**

Acadêmico de medicina pelo Centro Universitário de Brasília (UniCEUB)  
Endereço: 707/907 - Campus Universitário, SEPN - Asa Norte, Brasília - DF,  
E-mail: yury.rhander@sempreceub.com

**Pedro Lemgruber Xavier Mattoso Pavie**

Acadêmico de medicina pelo Centro Universitário de Brasília (UniCEUB)  
Endereço: 707/907 - Campus Universitário, SEPN - Asa Norte, Brasília - DF  
E-mail: pedro.pavie@sempreceub.com

**RESUMO**

**INTRODUÇÃO:** O scleroderma adultorum (SA) é uma doença rara do tecido conjuntivo, caracterizada por endurecimento da pele, geralmente em pescoço, ombros e tronco. De etiologia desconhecida e início insidioso, pode diminuir a mobilidade dos tecidos afetados. Por ser raro e causa de morbidade significativa, é muito importante seu reconhecimento. **METODOLOGIA:** O relato do caso consistiu nas informações obtidas por meio de revisão do prontuário e entrevista com paciente, bem como na revisão de literatura com busca no PubMed/MEDLINE e Scielo acerca do tema. Foram utilizados os termos: "Dermatology" e "Scleroderma, Systemic". **RELATO DO CASO:** paciente homem, 60 anos, com quadro insidioso há 4 anos de placas eritemato-infiltradas em pescoço e dorso. Diabético há 20 anos, mal-controlado. Triglicerídeos de 600, Hemoglobina glicada de 9; micológico direto e cultura para fungos negativos; histopatológico com edema dérmico e infiltrado de mononucleares perivasculares. Diagnóstico de escleroderma diabetorum. Paciente evoluiu com melhora do controle glicêmico e amolecimento das placas. **DISCUSSÃO:** O reconhecimento dessa condição cutânea pode permitir o diagnóstico e tratamento precoce de DM, melhorando o prognóstico e qualidade de vida dos pacientes.

**Palavras-Chave:** "Dermatology" e "Scleroderma, Systemic".

**ABSTRACT**

**INTRODUCTION:** Scleroderma adultorum (SA) is a rare disease of connective tissue, characterized by hardening of the skin, usually in the neck, shoulders and trunk. Of unknown etiology and insidious onset, it can decrease the mobility of affected tissues. Because it is rare and causes significant morbidity, its recognition is very important. **METHODOLOGY:** The case report consisted of information obtained through a review of the patient's medical records and an interview with the patient, as well as a review of the literature with a search in PubMed/MEDLINE and Scielo on the subject. The terms were used: "Dermatology" and "Scleroderma, Systemic". **CASE REPORT:** male patient, 60 years old, with insidious picture for 4 years of erythemato-infiltrated plaques in neck and back. Diabetic for 20 years, poorly controlled. Triglycerides of 600, glycosylated hemoglobin of 9; direct mycologist and culture for negative fungi; histopathological with dermal edema and perivascular mononuclear infiltrate. Diagnosis of diabetorum scleroderma. Patient evolved with improvement of glycemic control and softening of plaques. **DISCUSSION:** The recognition of this skin condition may allow early diagnosis and treatment of DM, improving prognosis and quality of life of patients.

**Key words:** "Dermatology" and "Scleroderma, Systemic".

## 1 INTRODUÇÃO

Escleredema é uma doença rara do tecido conjuntivo descrita pela primeira vez por Abraham Buschke em 1902. Caracterizada pelo desenvolvimento gradual, endurecimento indolor e espessamento da pele, geralmente cobre o pescoço, tronco, parte superior das costas e braços. A etiologia é desconhecida e dependendo da gravidade, a doença também pode se estender às extremidades proximais, pescoço, face e couro cabeludo, raramente afetando os órgãos internos.

O scleroderma adultorum (SA) afeta os pacientes restringindo o movimento na área do tronco, pescoço e ombros, e raramente há uma abertura limitada da boca. Queixas do paciente incluem sensação de aperto e redução da amplitude do movimento. Descoloração eritematosa das áreas afetadas também é descrita. Envolvimento sistêmico é raro, mas disfunção esofágica e cardíaca tem sido relatada.

Por ser uma doença rara, este trabalho intenta contribuir com a compreensão e o reconhecimento do Scleroderma adultorum, detalhando os aspectos clínicos, diagnóstico e tratamento, com base em revisão de literatura.

## 2 METODOLOGIA

Para a estruturação deste relato de caso, realizou-se uma pesquisa das informações disponíveis na literatura científica em artigos publicados nas bases de dados SciELO (Scientific Eletronic Library Online) e Medline (Medical Literature Analysis and Retrieval System Online). Foram adotados para a consulta os seguintes termos, na língua inglesa: “Dermatology” e “Scleroderma, Systemic”.

## 3 RELATO DO CASO

Paciente de 60 anos, masculino, comparece ao ambulatório de Dermatologia com história de pápulas pruriginosas em região occipital há 3 anos que evoluíram com formação de placas eritemato-infiltradas, de consistência endurecida, em toda a região cervical posterior estendendo-se até a região central do dorso. Ao exame, sem calor local ou dor à palpação. Negou febre, calafrios, náuseas, vômitos, diarreia ou perda de peso. Fez uso de pomada antibiótica, sem melhora. Diabético insulino-dependente há 20 anos, mal-controlado, e hipertenso.

Aventado hipóteses de Entomorfomomicose, sarcoidose, escleredema adultorum, linfoma cutâneo, Necrobiose lipoidica, Amiloidose. Realizada biópsia de região occipital com cultura para fungos e solicitado exames laboratoriais.

Retorna 2 meses depois com resultados de exames: triglicerídeos 600, Hemoglobina glicada de 9. Micológico direto e cultura para fungos: ambos negativos. Exame histopatológico revelou edema na derme com discreto infiltrado inflamatório de mononucleares perivasculares e epiderme hipotrófica; separação proeminente das fibras de colágeno por toda a derme. Ausência de malignidade. Observou-se que os achados histológicos eram discretos e inespecíficos, apontando para a hipótese diagnóstica, de "escleredema". Não foi observado granulomas e ou agentes específicos às colorações especiais. Solicitado RX de tórax e PPD, pensando em usar metotrexate. Após acompanhamento conjunto com Endocrinologia e uso de corticoide tópico, paciente evoluiu com maior controle de Diabetes e apresentou melhora do quadro cutâneo, com amolecimento das placas endurecidas.

#### 4 DISCUSSÃO

Existem três tipos de SA, distinguidos conforme a associação com doença preexistente ou subjacente: tipo I – o escleredema de Buschke clássico, geralmente associado a infecções, ocorre em cerca de 50% dos casos); tipo II - associado a paraproteinemia, incluindo gamopatia monoclonal (aproximadamente 25% dos casos); tipo III - associado a diabetes (cerca de 20% dos casos), como no caso clínico apresentado. Os achados clínicos, a extensão e o curso da doença substancialmente diferem dependendo do subtipo de SA. Outras condições associadas incluem artrite reumatoide, espondilite anquilosante, dermatomiosite, tumores carcinóides, insulinosas malignas.

O escleredema diabético (SD) é visto principalmente em indivíduos com DM de longa duração. A prevalência de DS entre os pacientes com DM2 é de aproximadamente 2,5%. Por outro lado, mais de 90% das pessoas com essa lesão têm DM. Homens obesos e maiores de 40 anos são os mais afetados.

A patogênese do escleredema diabético não foi estabelecida. Acredita-se que o pobre controle glicêmico leva à glicosilação de fibras do colágeno, resultando em deposição anormal de colágeno na derme, e à estimulação de fibroblastos e síntese de componentes da matriz extracelular.

O exame histopatológico não é patognomônico, no entanto fornece importantes achados que auxiliam no diagnóstico: acentuado espessamento da derme reticular, com amplos feixes de colágeno separados por espaços preenchidos com mucina; pouca ou nenhuma redução das fibras elásticas; infiltrado inflamatório linfocitário perivascular e perianexial leve; apêndices da pele, em sua maioria preservados; reposição de tecido

adiposo subcutâneo através de fibras de colágeno espessadas. Tais achados clínicos em combinação com a história clínica levantam a suspeita de SA, sendo a biópsia excisional essencial para confirmar o diagnóstico, e diagnósticos laboratoriais e avançados podem ajudar a identificar a doença associada mais comum.

O diagnóstico diferencial inclui distúrbios fibrosantes, como esclerodermia, escleromixedema, fibrose sistêmica nefrogênica e fascíte eosinofílica.

O esclerodema diabético tem mau prognóstico, com curso progressivo crônico e complicações sistêmicas. Até o momento, não existe terapia causal e padrões de terapia baseados em evidências para a SA, de forma que as abordagens de tratamento descritas na literatura internacional são fundamentadas principalmente em relatos de casos, pequenas séries de casos e estudos retrospectivos. Assim, o tratamento é um desafio.

A terapia com SA deve ser sempre administrada a pacientes com queixas clínicas (por exemplo, mobilidade restrita) ou envolvimento sistêmico da doença. O principal objetivo é tratar adequadamente a doença associada/ subjacente, melhorar a mobilidade e reduzir o endurecimento da pele. Requer acompanhamento de pacientes com acompanhamento do estado metabólico (glicemia de jejum, HbA1c, peso corporal). É importante o controle da glicose sanguínea como primeiro passo. Estudos também demonstram eficácia terapêutica com fototerapia e metotrexato; além de terapia com feixe de elétrons e tamoxifeno. A fisioterapia deve ser sempre oferecida, a fim de melhorar a mobilidade. Os efeitos do tratamento são, como em outras doenças de pele fibrosantes, freqüentemente visíveis apenas meses após o início da terapia. Portanto, isto deve ser comunicado ao paciente como parte do planejamento da terapia.

Foto



Placas eritemato-infiltradas em toda a região cervical posterior estendendo-se até a região central do dorso.

## 5 CONSIDERAÇÕES FINAIS

O scleroderma adultorum (SA) é uma doença escleromucínica com curso geralmente lento e insidioso, raramente fatal, caracterizada por uma extensa induração plana e simétrica da pele, geralmente localizada na região do pescoço e parte superior das costas.

Ainda há muito a esclarecer acerca do tema para os profissionais de saúde e mais pesquisas devem ser conduzidas. Como o esclerodema diabético é pouco reconhecido, existe a necessidade de educação e reconhecimento dessa condição para o diagnóstico e tratamento adequados e, assim, melhorar o prognóstico e qualidade de vida dos pacientes.

## REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Sattar MA, Diab S, Sugathan TN et al. Scleroedema diabeticorum: a minor but often unrecognized complication of diabetes mellitus. *Diabet Med* 1988;5:465-8.
2. Knobler, R., Moinzadeh, P., Hunzelmann, N., Kreuter, A., Cozzio, A., Mouthon, Krieg, T, 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. *Journal of the European Academy of Dermatology and Venereology*. 2017;31(10),1581–1594.
3. Tran K, Boyd KP, Robinson MR, Whitlow M. Scleredema diabeticorum. *Dermatol Online J*. 2013;19:207–18.