

Escleromixedema associado a miocardiopatia* *Scleromyxedema with associated cardiomyopathy**

Gladys Aires Martins¹Wadad Gonzaga Abdala²Daniela Velozo de Andrade²

Resumo: Relato de um caso de escleromixedema com lesões cutâneas associadas a miopatia, disfunção esofageana e paraproteinemia. Durante a evolução, a paciente apresentou sintomas de insuficiência cardíaca congestiva (ICC) que foram relacionados à miocardiopatia, passível de ocorrer em até 10% dos portadores de escleromixedema. São discutidos os aspectos clínicos, etiológicos e terapêuticos. **Palavras-chave:** insuficiência cardíaca congestiva; miosite; mucinose; paraproteinemias.

Abstract: We report a case of scleromyxedema with skin lesions in association with myopathy, esophageal dysfunction and paraproteinemia. During the disease course, the patient developed symptoms of cardiac failure related to a cardiomyopathy, a condition that has been described in up to 10% of patients with scleromyxedema. The clinical, etiologic and therapeutic aspects are discussed in this paper. **Key words:** heart failure, congestive; myositis; mucinosis; paraproteinemias.

INTRODUÇÃO

Escleromixedema, também conhecido como mucinose papular e líquen mixedematoso generalizado, é doença rara, de etiologia desconhecida, sendo considerada um tipo de mucinose cutânea primária associado a altas morbidade e mortalidade.¹ Afeta adultos entre 30 e 70 anos, sem predileção por sexo. Caracteriza-se por lesões de pele papuloliquenóides, infiltrativas, com firme induração dos tecidos subjacentes, o que pode gerar redução da mobilidade dos dedos e microstomia com dificuldade de abrir a boca.² Embora a doença afete primariamente a pele, com frequência é detectada paraproteinemia de tipo monoclonal, sendo a paraproteína mais encontrada a IgG, e alguns casos estão relacionados a mieloma múltiplo, leucemias e linfomas. Outras manifestações extracutâneas incluem miopatia proximal, poliartrite inflamatória, alterações laríngeas, disfunção esofagiana, alterações neurológicas, doença restritiva pulmonar e, mais raramente, alterações cardíacas.

Descreve-se um caso com lesões cutâneas extensas associadas a disfunção esofagiana, miopatia e paraproteinemia monoclonal, que, durante a evolução, apresentou alterações cardíacas.

RELATO DO CASO

Paciente com 45 anos de idade, melanodérmica, natural de Feira de Santana, BA, residente em Brasília, DF há seis

INTRODUCTION

Scleromyxedema, also known as papular mucinosis and generalized lichen myxedematosus, is a rare disease. Its etiology is not known. It is considered a type of primary cutaneous mucinosis and is associated with high rates of morbidity and mortality.¹ It affects adults between the ages of 30 and 70 years, regardless of sex. It is characterized by papulo-lichenoid and infiltrative skin lesions, with firm induration of underlying tissue. The latter might lead to reduced finger mobility and microstomia with subsequent difficulty in opening the mouth.² Although the disease primarily affects the skin, monoclonal-type paraproteinemia is often detected, which is the paraproteinemia most often found in IgG/A. A few cases of multiple myeloma, leukemia and lymphomas have been reported. Other extracutaneous manifestations include proximal myopathy, inflammatory polyarthritis, laryngeal alterations, esophageal dysfunction, neurological alterations, pulmonary restrictive disease and, less frequently, cardiac alterations. We describe a case with extensive cutaneous lesions in association with esophageal dysfunction, myopathy and monoclonal paraproteinemia, whose disease course was characterized by cardiac alterations.

CASE REPORT

A 45-year-old melanoderm patient from Feira de Santana, Bahia state, is a resident of Brasilia, Federal District.

Recebido em 29.04.2002. / Received on April 29, 2002.

Aprovado pelo Conselho Consultivo e aceito para publicação em 10.09.2003. / Approved by the Consultive Council and accepted for publication on September 10, 2003.

* Trabalho realizado no Serviço de Dermatologia do Hospital Universitário de Brasília / Work done at Dermatology Service of the University of Brasilia Hospital.

¹ Especialista e mestre em dermatologia / Dermatologist, Master's Degree in Dermatology

² Médica residente / M.D. in residence.

anos e em acompanhamento no ambulatório de Dermatologia do Hospital Universitário de Brasília (HUB) desde 1996. Inicialmente, referia parestesias nas polpas digitais, endurecimento da pele e artralgia em interfalangeanas proximais e joelho direito, além de fenômeno de Raynaud. Posteriormente, observou endurecimento da pele da face em torno de nariz e boca, e também língua e lábio inferior. Há quatro anos, disfgia para sólidos e dificuldade para abrir a boca. Dificuldade de flexão e extensão de pequenas articulações há dois anos. De antecedentes mórbidos, nada a relatar. Ao exame físico, apresentava endurecimento difuso da pele, configurando aspecto coriáceo e acentuação de sulcos (Figura 1), esclerose em quirodáticos (Figura 2), cotovelos e joelhos, com redução da mobilidade articular. O envolvimento facial era acentuado, apresentando pápulas brilhantes de consistência firme, com arranjo linear e sulcos espessados na glabella, dorso do nariz e região mentoniana (Figuras 3 e 4), levando à diminuição da rima labial e incapacidade de protusão da língua.

O diagnóstico de escleromixedema foi confirmado por biópsia cutânea, que mostrou material basofílico amorfo, ao lado de discreto aumento do número de fagócitos na derme superior e infiltrado perivascular com presença de mastócitos (Figura 5). A imunoeletroforese de proteínas revelou presença de banda monoclonal com IgG, mas os demais exames laboratoriais, incluindo provas de atividade reumática (fator reumatóide, FAN, antiDNA, complemento sérico, anticentrômero e anticorpo esclero-70), foram todos normais.

A paciente foi submetida a diferentes tratamentos sistêmicos - melfalano por um mês, metotrexato durante nove meses; fotoquimioterapia (Puva) por seis meses - e está em uso de prednisona há dois meses, referindo melhores resultados com corticoterapia.

Após quatro anos e meio de evolução da doença,

The patient first received medical care six years ago and has been undergoing follow up treatment at the ambulatory clinic of the University of Brasilia Hospital Dermatology Service since 1996. Initially, the patient referred to finger paresthesia, hardening of the skin and arthralgia in the proximal interphalangeals of the hands and right knee, in addition to Raynaud's phenomenon. Later, the patient observed hardening of the facial skin around the nose and mouth, as well as of the tongue and lower lip. Four years ago, the patient experienced dysphagia for solids and difficulty in opening the mouth. Two years ago, the patient showed problems in flexing and extending the small joints. There was nothing to report concerning a background of mortality. The physical examination showed diffuse hardening of the skin, giving it a rough aspect with accentuation of skin creases (Figure 1), sclerosis in the fingers (Figure 2), elbows and knees, with reduced joint mobility. Facial involvement was heightened, showing shiny, firm papules in a linear pattern and thick creases on the glabella, the nasal dorsum and chin region (Figures 3 and 4). This led to a reduced labial orifice and incapacitated protrusion of the tongue.

The diagnosis of scleromixedema was confirmed by a cutaneous biopsy. It showed amorphous basophilic material next to a discrete increase in phagocyte numbers in the upper dermis, and perivascular infiltrate with a presence of mastocytes (Figure 5). The protein immunoelectrophoresis revealed the presence of a monoclonal band with IgG/A, but other laboratory tests, including the tests for presence of rheumatic activity (rheumatoid factor, FAN, anti-DNA, seric complement, anticentromere and Sclero-70 antibodies) were all normal.

The patient was submitted to different systemic treatments: melphalan for a month; methotrexate for nine months; photochemotherapy (PUVA) for six months, and has been using prednisone for two months. The patient referred to improved results with corticotherapy.



Figura 1: Lesões pápulo-liquenóides infiltrativas no dorso e membro superior, notando-se pregueamento na pele da região intercostal. / **Figure 1:** Papulo-lichenoid and infiltrative skin lesions on the back and upper limb. Note the skin crease on the intercostal region.



Figura 2: Acometimento difuso das mãos, com múltiplas pápulas, acrosclerose e dificuldade de mobilizar os dedos / **Figure 2:** Diffuse involvement of the hands with multiple papules, acrosclerosis and difficulty in using the fingers.



Figura 3: Esclerose difusa da face, com lesões papulosas brilhantes infiltrando fronte e região nasal / *Figure 3: Diffuse sclerosis of the face, with shiny papulous lesions infiltrating the forehead and nasal region.*



Figura 4: Micropápulas endurecidas e brilhantes, com arranjo linear, na glabella, descendo pelo dorso do nariz / *Figure 4: Hardened and shiny micropapules in a linear pattern on the glabella, descending on the nasal dorsum.*

a paciente começou a apresentar dor torácica, sem relação com esforço físico, associada a palpitações e sensação de peso no membro superior esquerdo, e que melhorava com o repouso. Em dezembro de 2001, iniciou dispnéia súbita aos médios e mínimos esforços, palpitações, edema de MMII, quando foi hospitalizada para avaliação. À radiografia de tórax, observavam-se aumento das câmaras cardíacas e congestão pulmonar proeminente. Eletrocardiograma (ECG) com sobrecarga de VE e alterações difusas de repolarização, com diminuição da voltagem periférica. Ao exame físico, apresentava ritmo cardíaco regular (RCR) em quatro tempos, sopro sistólico em focos mitral e tricúspide, pressão arterial de 130/80mmHg e frequência cardíaca de 120bpm, além de frequência respiratória de 24ipm, hepatomegalia e edema de MMII. Ecocardiograma VE com dilatação discreta, comprometimento da função sistólica, insuficiência mitral, tricúspide e aórtica de grau discreto, VE com hipocinesia difusa acentuada, com exceção da parede posterior, fração de ejeção de 43%. O diagnóstico de conclusão da cardiologia foi de ICC sistólica (dilatada). Tal manifestação foi considerada manifestação extracutânea do escleromixedema. Foi iniciado

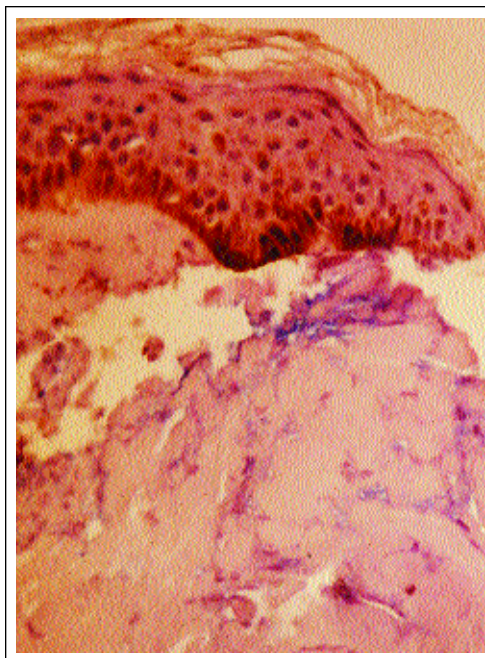


Figura 5: Exame histopatológico revelando depósitos de mucina na derme papilar (Alcian blue 100x).

Four and a half years into the disease course, the patient started experiencing chest pains that were not related to physical effort. This occurred in association with palpitations and a sensation of weight in the upper left limb, which improved with rest. In December 2001, dyspnea has a sudden onset with medium and low physical effort. The patient also experienced palpitations, MMII edema, and was thereupon hospitalized for assessment. Chest radiography showed increased cardiac layers and prominent lung congestion. Electrocardiogram (ECG) demonstrated LV overload and diffuse changes in repolarization, with a drop in peripheral voltage. The physical examination showed regular cardiac rhythm (RCR) in four beats, systolic breathing in the mitral and tricuspid valves, arterial pressure at 130/80 mm Hg and cardiac frequency at 120 bpm, in addition to respiratory function at 24 imp, hepatomegaly and MMII edema. Left ventricular (LV) function by echocardiogram showed discreet dilatation, involvement of the systolic function, slight mitral, tricuspid and aorta valve insufficiency, LV with diffuse accentuated hypokinesia, except for the posterior wall, and an ejection fraction of 43%. The concluding cardiologic diagnosis was systolic heart failure and dilated cardiomyopathy.

Such a manifestation was considered an extracutaneous manifestation of scleromyxedema.

Figure 5: Histopathologic examination revealing mucine deposits on the papillary dermis (Alcian blue 100x).

tratamento com furosemda, digoxina, enalapril e reintroduzida a prednisona oral na dose de 40mg/dia, além de fisioterapia motora. A paciente evoluiu com compensação da ICC, recebendo alta hospitalar após 12 dias de internação. O ecocardiograma de controle, após um mês, evidenciou melhora significativa da dilatação do VE e melhora discreta da função sistólica, da insuficiência mitral e tricúspide e da hipertensão pulmonar. A paciente encontra-se em acompanhamento nos ambulatórios de Dermatologia e Cardiologia do HUB, estando assintomática em relação ao aparelho cardiovascular e relatando melhora da mobilidade das mãos e aumento da abertura oral com uso de prednisona e fisioterapia motora.

DISCUSSÃO

Escleromixedema é um raro tipo de mucinose papular caracterizado por esclerose difusa e erupção liquenóide generalizada. O termo foi introduzido por Gottron, em 1954, que considerou escleromixedema variante esclerótica da mucinose papular. Desde então, numerosos casos têm sido relatados, nos quais pápulas liquenóides junto com achados "escleroderma-like" estão presentes.² Paraproteína monoclonal tem sido detectada na maioria dos pacientes, mais comumente do tipo IgG.¹

A causa do escleromixedema permanece desconhecida. Soro de pacientes com a doença é capaz de estimular a proliferação de fibroblastos *in vitro*. Contudo, essa capacidade persiste após a remoção da IgG, indicando que outro fator, além da paraproteína, é responsável. Na presença de soro humano autólogo ou normal, os fibroblastos dos pacientes com escleromixedema sintetizam maior quantidade de ácido hialurônico do que os fibroblastos normais, sugerindo que os fibroblastos nesses pacientes constitutivamente produzem mais mucina do que os fibroblastos normais.

A doença afeta principalmente adultos entre 30 e 70 anos, sem predileção por sexo, sendo usualmente crônica. Os achados cutâneos característicos são erupção papular generalizada com esclerose. As pápulas são firmes, densamente agrupadas, normocrômicas ou eritematosas.¹ As lesões ocorrem com maior frequência no dorso de mãos e dedos, superfície extensora dos membros e face.¹ Induração generalizada da pele pode resultar em microstomia,⁴ e as lesões faciais podem produzir fácies leonina. Atinge primariamente a pele, embora manifestações sistêmicas, como miopatia proximal, poliartrite inflamatória, disfunção esofágica, alterações neurológicas e hematológicas, tenham sido descritas.¹ Quando presentes, tais manifestações parecem piorar o prognóstico. Alterações hematológicas são prevalentes. Em uma série de 14 pacientes, paraproteinemia monoclonal IgG foi demonstrada em 13, e ocorreram neoplasias hematológicas malignas (mieloma múltiplo, leucemia aguda e linfoma de células T) em cinco.⁵ Há também relato da associação do escleromixedema com seminoma,⁶ e a associação a anormalidades neurológicas é bem documen-

Treatment was started with furosemid, digoxin and enalapril, with oral prednisone reintroduced in a 40 mg daily dose, in addition to motor physiotherapy. The patient progressed with compensation of the CCI, and was discharged following 12 days of hospitalization. A month later, the control echocardiogram showed significant improvement of the LV dilation and discreet improvement of the systolic function, mitral and tricuspid insufficiency, and lung hypertension. The patient is currently undergoing follow up treatment at the HUB Dermatology and Cardiology ambulatory clinic, and is asymptomatic with respect to the cardiovascular device. Improved mobility of the hands and an increase of the oral orifice with the use of prednisone, and motor physiotherapy were reported.

DISCUSSION

Scleromyxedema is a rare type of papular mucinosis characterized by diffuse sclerosis and generalized lichenoid eruption.¹ The term was introduced by Gottron in 1954, who considered scleromyxedema a sclerotic variant of papular mucinosis. Since then, several cases have been reported in which lichenoid papules in combination with "scleroderma-like" findings are present.^{3,4} Monoclonal paraproteinemia has been detected in most patients with this disorder, most commonly in the IgG/A type. The cause of scleromyxedema remains unknown. Serum of patients with the disease is able to stimulate the proliferation of fibroblasts in vitro. However, this capacity persists after removal of the IgG, which suggests that another fact, in addition to paraproteinemia, is responsible. In the presence of autologic or normal human serum, the fibroblasts of patients with scleromyxedema synthesized a higher quantity of hyaluronic acid than did those with normal fibroblasts. This suggests that the fibroblasts in these patients constitutively produce more mucine than normal fibroblasts.⁵

The disease mainly affects adults aged 30 to 70 years, with no predilection for either sex, and is usually chronic. Characteristic cutaneous findings are generalized papular eruption with sclerosis. The papules are firm, normochromic or erythematous in color, appearing in dense clusters.¹ The lesions occur in highest frequency on the dorsal aspect of the hands and fingers, extensor surface of the limbs, and face.¹ Generalized induration of the skin may result in microstomia,⁴ facial lesions may produce leonine facies. The disease primarily affects the skin, while systemic manifestations like proximal myopathy, inflammatory polyarthritis, esophageal dysfunction, neurologic and hematologic alterations have been described.¹ When present, such manifestations appear to worsen the prognosis. Hematologic alterations are prevalent. In a series of 14 patients, monoclonal IgG paraproteinemia was apparent in 13 of them. Malignant hematologic neoplasias (multiple myeloma, acute leukemia, and T-cell lymphoma) occurred in five.⁵ Scleromyxedema has been reported in association with seminoma,⁶ and the association with neurologic abnormalities is also well documented.⁷

tada.⁷ Sintomas como confusão, disartria, paralisia ascendente, convulsões e coma são descritos, geralmente indicando prognóstico reservado. É relatada a síndrome dermato-neural, rara, que consiste na tríade febre elevada, convulsões e coma, com pródromo de quadro gripal.⁷

Anormalidades cardíacas têm sido descritas em até 10% dos casos. Há dados de autópsia demonstrando deposição de mucina na camada média e adventícia dos vasos miocárdicos e degeneração mucinosa das placas ateromatosas dos vasos coronarianos. Também há relatos de hipertensão arterial sistêmica.^{8,9} Nesse caso em particular, a paciente apresentou gradualmente ICC dilatada, podendo-se supor que a descompensação clínica e o diagnóstico ocorreram em fase posterior da cardiopatia. Nos cortes histológicos, caracteristicamente, há hiperproliferação de fibroblastos na derme e deposição anormal de mucina. As maiores alterações ocorrem na derme superior, que mostra faixa horizontal de material mucinoso entre as fibras de colágeno. O material é um glicosaminoglicano que se cora com *Alcian blue* em pH 2,5, sendo susceptível à digestão da hialuronidase. A epiderme pode aparecer fina devido à pressão dos depósitos mucinosos. Há aumento de fibroblastos, que aparecem "rechonchudos" e estrelados, e fibrose dérmica.^{3,5} A microscopia eletrônica revela fibroblastos com longos processos citoplasmáticos e retículo endoplasmático rugoso dilatado. Além disso, numerosas fibrilas delgadas de colágeno, sugerindo neocolagênese, estão presentes.

O diagnóstico do escleromixedema é baseado na presença das lesões papulares e esclerose característica, demonstração de mucina na derme e presença de paraproteinemia.

Neste caso, foram claramente evidenciados os três critérios diagnósticos:

1) quadro clínico cutâneo exuberante, com presença de pápulas brilhantes na fronte, nariz, glabella, conferindo fácies leonina e endurecimento difuso, aspecto coriáceo da pele, diminuição da mobilidade nas mãos e boca. Houve desenvolvimento de manifestações sistêmicas, com artralguas em pequenas articulações de mãos e joelhos, disfagia e comprometimento cardíaco, com presença de ICC dilatada e hipertensão pulmonar sobrejacente;

2) histologia com demonstração de material amorfo, compatível com mucina na derme superior;

3) IgG na imunoelctroforese de proteínas.

O tratamento das lesões papulares inclui infiltração intralesional de hialuronidase e triancinolona, com pouco sucesso.⁹ Intervenções cirúrgicas usando laser de dióxido de carbono e dermoabrasão têm apresentado bom resultado cosmético, mas não prevenindo o surgimento de novas lesões.¹⁰ Nas formas extensas, vários agentes sistêmicos têm sido relatados, com eficácia variável segundo diferentes autores. O uso de melfalano, agente alquilante, por longos períodos com baixas doses (máximo 10mg/d), pode resultar na resolução gradual das lesões cutâneas e redução das paraproteínas. Entretanto, o risco de complicações sépticas e hematológicas, além do surgimento de neoplasias, tem restringido seu uso.^{5,8,9}

Symptoms like confusion, dysarthria, ascending paralysis, convulsions, and coma have been described, which usually points to a reserved prognosis. Dermato-neural syndrome has been reported on rare occasions with high triad fever, convulsions and coma with a flu-like prodrome.⁷

Cardiac abnormalities have been described in up to 10% of cases. Autopsy data record a deposit of mucine in the middle layers of the myocardium veins and mucinous degeneration of the atheromatous plaques of the coronary veins. There are also reports of systemic arterial hypertension.^{8,9} In this case in particular, the patient showed gradually dilated CCI, which is why we might suppose that the clinical decompensation and diagnosis occurred at a later phase of cardiopathy. In histologic cuts, characteristically, there is hyperproliferation of fibroblasts in the dermis and abnormal deposit of mucine. The greatest alterations occurred in the upper dermis, which showed a horizontal band of mucinous material between the collagen fibers. The material is a glycosaminoglycan that is stained blue with Alcian blue in pH 2.5, and is susceptible to hyaluronidase digestion. The epidermis may appear fine due to the pressure of the mucine deposits. There is an increase of fibroblasts, which appear "plump" and star-like, and dermal fibrosis.^{3,5} The electron microscope reveals fibroblasts with long cytoplasmatic processes and a rough dilated endoplasmic reticulum. Moreover, numerous thin collagen fibrils, suggesting neocolagenesis, are present.

The diagnosis of scleromixedema is based on the presence of papular lesions and characteristic sclerosis, which is a demonstration of mucine in the dermis and the presence of paraproteinemia.

In the case reported in this paper, three diagnostic criteria were made evident:

1) a quite exuberant clinical cutaneous condition, with the presence of shiny papules on the forehead, nose, glabella, which produced leonine facies. The skin showed diffuse hardening and a coarse aspect. The patient experienced reduced mobility of the hands and mouth. Systemic manifestations developed, with arthralgias in the small joints of the hands and knees, dysphasia and cardiac involvement, as well as a presence of dilated CCI and lung hypertension.

2) histology with a demonstration of amorphous material, compatible with mucine in the upper dermis;

3) IgG/A in protein immunoelectrophoresis.

Treatment of papular lesions includes intralesional hyaluronidase and triancynolone, though with scant success.⁹ Surgical interventions using a carbon dioxide laser and dermabrasion have been used with good cosmetic results, but they did not prevent the appearance of new lesions.¹⁰ With extensive forms, various systemic agents have been reported, showing variable effectiveness depending on the author. The use of melfalan, an alkylating agent, over long periods of time in low doses (maximum of 10 mg daily) might result in the gradual resolution of cutaneous lesions and a reduction of paraproteinemias. Nevertheless, the risk of septic and hematologic complications, in addition to neoplasias, has limited its use.^{5,8,9}

Outros agentes quimioterápicos, como ciclofosfamida, metotrexato e ciclosporina, têm sido usados com resultados variáveis.^{11,12} Também etretinato e isotretinoína apresentam variações nos resultados.¹³ Há relatos de tratamentos satisfatórios com uso de Puva.¹⁴ Corticóides isoladamente são usados por diferentes autores, a maioria relatando alguma melhora inicial seguida de recidiva. Um análogo da purina, 2-clorodeoxyadenosina (2-CdA) também já se mostrou eficaz.¹⁵ Estudo recente evidenciou melhora sustentada depois de 10 meses com administração de altas doses de imunoglobulina intravenosa, sendo a hipótese para o mecanismo de ação dessa terapia a diminuição da produção ou inibição da ação do fator circulante, que estaria exercendo o efeito estimulante nos fibroblastos.⁴

No caso descrito, o tratamento permaneceu insatisfatório, tendo a paciente feito uso de melfalano por curto período, metotrexato e Puva, sem modificação das lesões ou alteração no curso da doença. Algum resultado positivo tem sido observado com uso de prednisona e fisioterapia motora, com melhora da mobilidade articular e oral. Em relação ao quadro cardiológico, mantém-se compensada com o tratamento habitual de ICC pelo uso de diuréticos, inibidores da enzima conversora de angiotensina e digitálicos.

Assim, pode-se concluir que o prognóstico nos pacientes com escleromixedema generalizado é reservado,¹ a terapia é difícil; e, embora diferentes medicamentos tenham-se mostrado benéficos a curto prazo, a toxicidade significativa é aparente com o uso prolongado. □

Other chemotherapeutic agents, like cyclophosphamid, methotrexate and cyclosporine, have been used with variable results.^{11,12} Etretinate and isotretinoin showed variations in the results.¹³ There are reports of satisfactory treatment with the use of PUVA.¹⁴ Corticosteroids alone have been used by different authors, most of whom report some initial improvement followed by relapses. A purine analogue, 2-chlorodeoxyadenosine (2-CdA) has also proved effective.¹⁵ A recent study showed sustained improvement after 10 months by administering high doses of intravenous immunoglobulin. The hypothesis for the mechanism of action of this therapy is reduced production or inhibition of the circulatory action factor, which is what would be exercising a stimulatory effect on the fibroblasts.⁴

In the case described, the treatment was not satisfactory. The patient used melfalan, methotrexate and PUVA over a short period of time, but the lesions did not show any modifications or alterations during the course of the disease. A positive result was observed with the use of prednisone and motor physiotherapy, with an improvement of articular and oral mobility. The cardiologic condition remains compensated by conventional CCI diuretics treatment, angiotensin converting enzyme inhibitors and digitalics.

Accordingly, we conclude that the prognosis in patients with generalized scleromixedema is limited.¹ Treatment is difficult. Although different medications have proved beneficial over the short term, significant toxicity is apparent with prolonged use. □

REFERÊNCIAS / REFERENCES

1. Dinneen AM, Dicken CH. Scleromyxedema: clinical and laboratory studies. *J Am Acad Dermatol.* 1995;1:37-43.
2. Verma UN, Singh RR, Misra R, Naik S, Agarwal SS. Scleromyxedema with features of systemic sclerosis. *Ann Rheum Dis.* 1992; 51: 1159-61.
3. Ferrarini M, Helfrich DJ, Walker ER *et al.* Scleromyxedema serum increases proliferation but not the glycosaminoglycan synthesis of dermal fibroblasts. *J Rheumatol.* 1989; 16: 837-41.
4. Lister RK, Jolles S, Whittaker S *et al.* Scleromyxedema, response to high-dose intravenous immunoglobulin. *J Am Acad Dermatol.* 2000; 43: 403-8.
5. Gabriel SE, Perry HO, Olesen GB *et al.* Scleromyxedema: a scleroderma-like disorder with systemic manifestations. *Medicine.* 1988; 67:58-65.
6. Alfadey A, Hoquail IA, Eisa AA. Scleromyxedema: possible association with seminoma. *J Am Acad Dermatol.* 2000;42:875-8.
7. Gonzalez J, Palangio M, Schwartz J *et al.* Scleromyxedema with dermato-neuro syndrome. *J Am Acad Dermatol* 2000; 42:927-8.
8. Jones RM *et al.* Lichen myxoedematosus with associated cardiac abnormalities. *Br J Dermatol.* 2001; 144:594-6.
9. Harris RB, Perry HO, Kyle RA *et al.* Treatment of scleromyxedema with melfalan. *Arch Dermatol.* 1979;115:295-9.
10. Daufman D, Truhan A, Roenigk H. Scleromyxedema: systemic manifestation, cosmetic improvement from dermabrasion. *Cutis.* 1987; 39:321-4.
11. Jessen RT, Straight M, Becker LE. Lichen myxoedematosus: treatment with cyclophosphamid. *Int J Dermatol.* 1978; 17:833-9.
12. Bata-Csorgo Z, Husz S, Foldes M *et al.* *J Am Acad Dermatol.* 1999;41:343-6.
13. Milan CP, Cohen LE, Fenske NA, Ling NS. Scleromyxedema: therapeutic response to isotretinoin in three patients. *J Am Acad Dermatol.* 1988; 19:469-77.
14. Adachi Y. Successful treatment of lichen myxoedematosus with PUVA photochemotherapy. *Photodermatol Photoimmunol Photomed.* 2000; 16:229-31.
15. Davis LS, Sanal S, Sanguenza OP. Treatment of scleromyxedema with 2-chlorodeoxyadenosine. *J Am Acad Dermatol.* 1996; 35:288-90.

ENDEREÇO PARA CORRESPONDÊNCIA: / MAILING ADDRESS:
Gladys Aires Martins
SCN Quadra 5 Bloco "A" - Torre Norte - sala 930
70715-900 Brasília DF
Tel. / Fax: (61) 327-8188
E-mail: gladyscampbell@uol.com.br