

## Escleromixedema: um caso tratado com prednisona oral\*

### *Scleromyxedema: a case treated with oral prednisone\**

Pedro Bezerra da Trindade Neto<sup>1</sup>  
Aldavânea Cabral de Oliveira e Silva<sup>3</sup>

Alexandre de Oliveira Sales<sup>2</sup>  
Juliana Cristina Soares Nunes<sup>4</sup>

**Resumo:** O escleromixedema é uma mucinose cutânea idiopática caracterizada por erupção papulosa, induração da pele e paraproteinemia. Histologicamente, se observa proliferação de fibroblastos na derme superior associada a depósito de mucina. O tratamento é difícil, não existindo na atualidade modalidade terapêutica totalmente eficaz para controlar a enfermidade. Relata-se o caso de um paciente de 68 anos com escleromixedema, sem manifestação sistêmica, que respondeu à terapia oral com corticosteróide.

Palavras-chave: Ácido hialurônico; Corticosteróides; Hipergamaglobulinemia; Mucinoses

**Abstract:** *Scleromyxedema is an idiopathic cutaneous mucinosis characterized by a papular eruption, skin induration and paraproteinemia. Histologically, fibroblast proliferation can be observed in the upper dermis associated with a mucine deposition. Treatment is difficult and at present there is no totally effective therapeutic modality to control the disease. The present report is on a 68-year-old patient with scleromyxedema without systemic manifestation, who responded to oral steroid therapy.*

Keywords: Adrenal cortex hormones; Hyaluronic acid; Hypergammaglobulinemia; Mucinoses

#### INTRODUÇÃO

O escleromixedema é uma mucinose cutânea primária, de etiologia desconhecida, caracterizada por lesões infiltrativas na pele, depósito de mucina na derme superior e paraproteinemia monoclonal.<sup>1,2</sup> O espectro do líquen mixedematoso (mucinose papular) foi descrito originalmente por Dubreuilh e Reitman, em 1906.<sup>3</sup>

Em 1953, Montgomery e Underwood<sup>4</sup> classificaram o líquen mixedematoso em quatro formas clínicas: (1) erupção generalizada papulosa liquenóide; (2) forma papulosa não confluyente; (3) placas liquenóides localizadas ou generalizadas; e (4) placas urticariformes e erupções nodulares em forma liquenóide.

Em 1954, Gottron e Arndt, introduziram o termo escleromixedema para ressaltar uma variante da mucinose papulosa que corresponde a uma erupção generalizada liquenóide difusa com esclerose da pele e função tireoideana normal.<sup>1,5</sup>

Em resposta ao uso indiscriminado dos termos mucinose papular, líquen mixedematoso e escleromixedema, em 2001, Rongioletti et al.,<sup>6</sup> com base em critérios anatomoclínicos, adaptaram para esse grupo de doenças, uma nova classificação: (1) líquen mixedematoso generalizado (escleromixedema); (2) líquen mixedematoso localizado; (3) formas atípicas do líquen mixedematoso.

Embora existam relatos com diferentes regimes terapêuticos, os benefícios para essa condição são variados.<sup>7</sup>

O objetivo deste trabalho é descrever um caso dessa entidade rara, destacando a resposta clínica favorável ao uso sistêmico de corticosteróide.

#### RELATO DO CASO

Paciente de 68 anos, do sexo masculino, feoderma, casado, agricultor, natural e procedente de

Recebido em 01.08.2004.

Aprovado pelo Conselho Consultivo e aceito para publicação em 07.12.2005.

\* Trabalho realizado no Serviço de Dermatologia do Hospital Universitário Onofre Lopes/Universidade Federal do Rio Grande do Norte – UFRN - (RN), Brasil  
Conflito de interesse declarado: Nenhum

<sup>1</sup> Professor adjunto de Dermatologia da Universidade Federal do Rio Grande do Norte – UFRN – Rio Grande do Norte (RN), Brasil. Doutor em Dermatologia pela Universidade Federal do Rio de Janeiro – UFRJ – Rio de Janeiro (RJ), Brasil.

<sup>2</sup> Médico patologista do Hospital Universitário Onofre Lopes Universidade Federal do Rio Grande do Norte – UFRN – Rio Grande do Norte (RN), Brasil.

<sup>3</sup> Médica residente do serviço de Dermatologia do Hospital Universitário Onofre Lopes - Universidade Federal do Rio Grande do Norte – UFRN – Rio Grande do Norte (RN), Brasil.

<sup>4</sup> Médica residente do serviço de Dermatologia do Hospital Universitário Onofre Lopes - Universidade Federal do Rio Grande do Norte – UFRN – Rio Grande do Norte (RN), Brasil.

Espírito Santo, RN. Há um ano apresenta eritema confluyente acompanhado de prurido discreto, inicialmente na face e parte superior do tronco, estendendo-se ao restante do corpo, com posterior surgimento de induração progressiva da pele. Ao exame dermatológico, observou-se infiltração difusa da pele, associada a múltiplas pápulas, esparsas ou confluentes, com diâmetros variando de dois a 4mm, localizadas simetricamente na superfície extensora dos braços, regiões retroauriculares (Figura 1), tronco e face, com acentuação das pregas da frente e área glabellar (Figura 2). Observou-se, ainda, escassa quantidade de pêlos nos supercílios e cavo axilar.

O hemograma e as funções hepática, renal e tireoideana estavam normais. A eletroforese de proteínas séricas mostrou hipergamaglobulinemia. Quantitativamente havia elevação da imunoglobulina IgG: 2.110mg/dl (normal: 564-1765mg/dl), com valores normais para IgE, IgM e IgA. A imunoeletroforese sérica, por imunofixação, demonstrou paraproteína monoclonal do tipo IgG, com predomínio de cadeia lambda.

O exame histopatológico da pele revelou separação dos feixes de colágeno por material amorfo levemente basófilo, na derme papilar e reticular alta, com proliferação de fibroblastos alargados e fusiformes (Figura 3). Com as colorações de alcian blue e ferro coloidal evidenciou-se depósito de mucina (Figura 4).

Os critérios diagnósticos propostos para o escleromixedema incluíram a presença de infiltração da pele, o depósito de material mucinoso na derme, exclusão de disfunção tireoideana clínica e laboratorialmente e a demonstração da paraproteinemia.

O paciente iniciou o tratamento com prednisona, 60mg/dia, tendo sido previamente realizada a pro-

filaxia para estrogiloidíase disseminada, com cambendazol (5mg/kg), em dose única.

No segundo mês de seguimento observou-se diminuição do eritema e do prurido. Após o sexto mês houve regressão da erupção papular, da infiltração da pele, e a paraproteína IgG reduziu-se para 1.110ng/dl. No nono mês de terapia com a prednisona e melhora clínica das lesões (Figura 5), iniciou-se a redução do corticóide.

## DISCUSSÃO

O escleromixedema é uma mucinose cutânea idiopática, de curso crônico e progressivo, caracterizado por erupção papular generalizada com induração da pele, frequentemente associada a peculiar paraproteinemia monoclonal (83,2% dos casos).<sup>6</sup>

O papel da paraproteinemia na patogenia dessa enfermidade permanece sem esclarecimento. Habitualmente, é uma IgG, de cadeia lambda, embora alguns pacientes possam apresentar cadeia kappa ou IgA.<sup>5</sup> A paraproteinemia difere da IgG normal por ser globulina extremamente básica, de pequeno tamanho (massa molecular: 110Kda; normal: 160Kda)<sup>8</sup> e por ausência da porção antigênica significativa do fragmento Fd.<sup>5,9</sup> No caso relatado verificou-se paraproteinemia monoclonal do tipo IgG lambda.

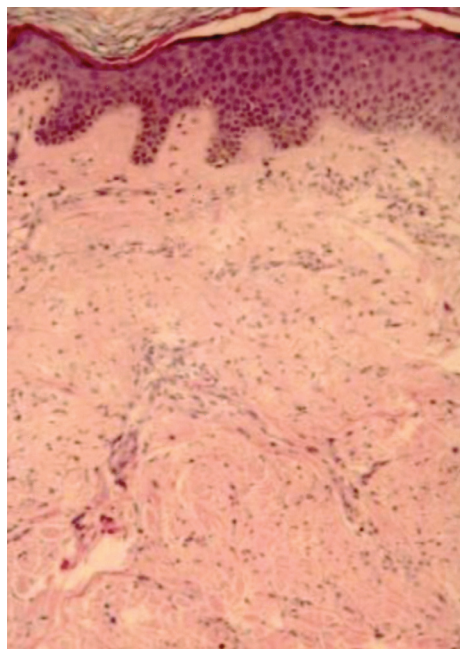
A afecção acomete adultos, entre 30 e 70 anos, sem predileção por sexo. A característica cutânea é o eritema associado à erupção papular, bem como espessamento esclerodermiforme difuso. As pápulas de 1-4mm são comumente dispostas de forma simétrica, isoladas ou confluentes, localizadas preferencialmente no dorso das mãos, face, superfície extensora dos braços, região superior do tronco e pernas, poupando



**FIGURA 1:**  
Pequenas pápulas liquenóides na região posterior da orelha



**FIGURA 2:**  
Infiltração difusa da face



**FIGURA 3:** Acúmulo de material amorfo separando as fibras colágenas e proliferação de fibroblastos na derme papilar e reticular alta (HE x200)



**FIGURA 5** Melhora das lesões cutâneas após nove meses de tratamento

couro cabeludo e mucosas.<sup>8,10</sup> O fenômeno de Koebner tem sido descrito.<sup>11</sup> A erupção mencionada costuma ser assintomática, embora alguns pacientes refiram intenso prurido. No paciente estudado foram encontrados múltiplos achados clínicos compatíveis com os descritos na literatura, como o eritema confluyente, iniciado na face e parte superior do tronco, evoluindo para infiltração progressiva da pele e erupção papular.

A coalescência das pápulas, particularmente na face, pode dar origem a aparência leonina, e o marcante infiltrado cutâneo pode, durante os movimentos, causar compressão dos capilares no fundo das dobras da pele, provocando palidez local devido à

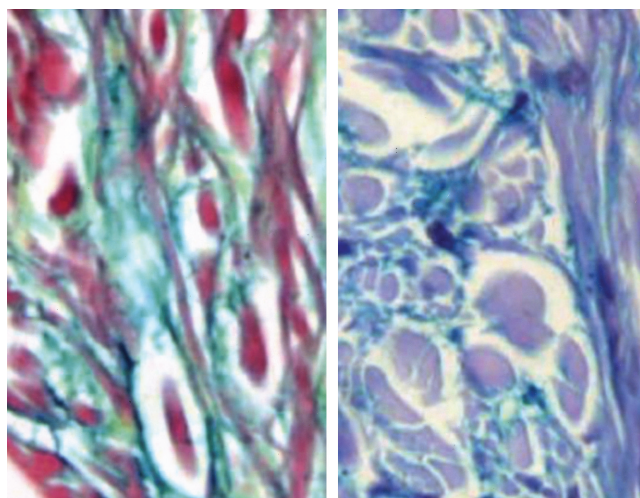
isquemia.<sup>9,12</sup> Quando a enfermidade atinge estádios avançados, a induração pode impedir que o paciente realize movimentos labiais ou feche as pálpebras. Ao contrário do que ocorre na esclerodermia, esse espessamento cutâneo apresenta mobilidade em relação aos planos profundos.<sup>11</sup>

Os achados histológicos são característicos. Usualmente, não há anormalidades na epiderme, sendo as alterações patológicas limitadas à derme papilar e reticular alta. Tipicamente, encontra-se proliferação de fibroblastos fusiformes, de arranjo irregular, na derme superior. Existe acentuada separação dos feixes colágenos por uma substância mucinosa que se cora positivamente com Alcian Blue no pH 2.5.<sup>3</sup> O material mucinoso é composto por mucopolissacarídeos ácidos, com predomínio de ácido hialurônico.<sup>11</sup> As fibras elásticas são usualmente fragmentadas e diminuídas em número. Pode existir um discreto infiltrado inflamatório perivascular.

A doença envolve primariamente a pele; no entanto, embora não observadas no caso em questão, manifestações sistêmicas tais como miopatia proximal,<sup>13</sup> disfunção esofageana,<sup>2</sup> distúrbios neurológicos,<sup>13</sup> desordens hematológicas,<sup>2</sup> anormalidades cardíacas e renais têm sido descritas. Atualmente, tem-se destacado a presença do escleromixedema nos portadores do vírus da imunodeficiência humana (HIV),<sup>14</sup> tendo sido observada na literatura médica a descrição de 13 casos.<sup>14</sup>

O diagnóstico diferencial do escleromixedema deve ser feito com amiloidose, esclerodema, líquen nítido, erupção líquenóide por drogas, esclerodermia, siringoma disseminado, pitiríase rubra pilar, hanseníase, tuberculide líquenóide.

Embora exista relato de remissão espontânea,<sup>15</sup> os esquemas terapêuticos para o escleromixedema



**FIGURA 4** Detalhe do acúmulo de mucina entre os feixes colágenos demonstrado pelas colorações especiais (ferro coloidal, alcian blue x400)

têm sido desapontadores, refletindo o pouco conhecimento da patogênese dessa rara condição.

A terapia com o antimetabólito melfalan<sup>13</sup> mostrou resultados satisfatórios, ainda que seu uso seja limitado, devido aos sérios efeitos de leucopenia, trombocitopenia e sepse.

Cosmeticamente, tem-se praticado a dermoabrasão<sup>5</sup> e o laser de CO<sub>2</sub>,<sup>10</sup> mas o tratamento não impede o surgimento de novas lesões.

Outras modalidades de terapia reportadas, com resultados inconsistentes, incluem radioterapia convencional,<sup>5</sup> agentes quimioterápicos,<sup>7</sup> fotoquimioterapia extracorpórea,<sup>5</sup> isotretinoína, talidomida, plasmaférese,<sup>13</sup> Puva,<sup>5</sup> cloroquina<sup>3</sup> e imunoglobulina intravenosa.

O uso de corticosteróides, com a finalidade de reduzir a infiltração da pele, mediante a inibição da formação de mucopolissacarídeos e da proliferação fibroblástica, tem sido reportado com excelentes respostas clínicas, mas sem resultados eficazes a longo prazo.<sup>3,5,12</sup> Por ser a estrogiloidíase uma parasitose intestinal freqüentemente encontrada em regiões tropicais e subtropicais, e sua forma disseminada relacio-

nada ao uso de altas doses de corticosteróides por tempo prolongado,<sup>16</sup> recomenda-se o tratamento profilático, independente do resultado do exame parasitológico de fezes.

O paciente aqui relatado apresentou resposta clínica favorável com uso oral de prednisona. Até o momento, após 10 meses de acompanhamento, não se observaram nenhuma manifestação sistêmica e nem possível complicação da terapia, porém planeja-se manter acompanhamento clínico do paciente, com vistas à detecção precoce de quaisquer anormalidades. □

#### AGRADECIMENTOS

Os autores agradecem a Angélica Vanessa Moreira Neves Fonseca e a Liliane Martins Negreiros de Miranda, especialistas em Dermatologia pela Universidade Federal do Rio Grande do Norte, por sua assistência e sugestões na preparação deste original.

#### REFERÊNCIAS

- Bata-Csargo Z, Husz S, Foldes M, Korom I. Scleromyxedema. *J Am Acad Dermatol.* 1999; 41:343-6.
- Dinneen AM, Dicken CH. Scleromyxedema. *J Am Acad Dermatol.* 1995; 33:37-43.
- Vidarte OG, Rivitti E. Escleromixedema: Tratamiento con cloroquina. *Dermatol Peru.* 1997;7:71-3.
- Montgomery H, Underwood LJ. Lichen myxedematosus: differentiation from cutaneous myxedemas or mucoid states. *J Invest Dermatol.* 1953; 20: 213-36.
- Berkson M, Lazarus GS, Uberti-Benz M. Extracorporeal photochemotherapy: a potentially useful treatment for scleromyxedema. *J Am Acad Dermatol.* 1991; 25:724-8.
- Rongioletti F, Rebora A. Update classification of papular mucinosis, lichen myxedematosus, and scleromixedema. *J Am Acad Dermatol.* 2001; 44:273-81.
- Davis LS, Sanal S, Sanguenza OP. Treatment of scleromyxedema with 2-clorodeoxyadenosine. *J Am Acad Dermatol.* 1996; 35:288-9.
- Truhan AP, Roenigk HH. The cutaneous mucinoses. *J Am Acad Dermatol.* 1986; 14:1-18.
- Fleishmajer R. Papular mucinosis. In: Fitzpatrick TB, Freedberg IM, Eisen AL, Wolff K, Goldsmith LA, Katz SI. *Dermatology in General Medicine.* New York: MC Graw-Hill 1999; p.2129-31.
- Harris AO, Altman AR, Tschen JA, Wolf JE Jr. Scleromyxedema. *Int J Dermatol.* 1989; 28:661-7.
- Pomann J, Rudner EJ. Scleromyxedema revisited. *Int J Dermatol.* 2003; 43: 31-5.
- Rayson D, Lust JA, Duncan A. Scleromyxedema: a complete response to prednisone. *Mayo Clin Proc.* 1999; 74:481-4.
- Nieves DS, Bondi EE, Walmark J, Raps EC. Scleromyxedema: successful treatment of cutaneous and neurologic symptoms. *Cutis.* 2000; 65:89-92.
- Rongioletti F, Rebora A, Ghigliotti G, Marchi RD. Cutaneous Mucinoses and HIV infection. *Br J Dermatol.* 1998; 139:1077-80.
- Kwon OS, Moon SE, Kim JA. Lichen myxedematosus with rapid spontaneous regression. *Br J Dermatol.* 1997;136:295-6.
- Nozais JP, Thellier M, Datry M. Disseminated strongyloidiasis. *Presse Med.* 2001; 813-8.

#### ENDEREÇO PARA CORRESPONDÊNCIA:

Pedro Bezerra da Trindade Neto

Av. Amintas Barros, 3390 - Ap. 401 - Lagoa Nova  
59075-250 - Natal - RN

Tel.: (84) 234-6530 / 222-0591

Fax: (84) 234-6530

E-mail: ptrindade@uol.com.br

Como citar este artigo: Trindade Neto PB, Sales AO, Silva ACO, Nunes JCS. Escleromixedema: um caso tratado com prednisona oral. *An Bras Dermatol.* 2006;81(1):55-8.