

Escleredema de Buschke: un artículo de revisión.

Claudia Baños,¹ Claudia Valencia,¹ Nadia Janette Rodríguez Zendejas,² José Dolores Cerón Espinoza,³ Wilberth Cetina Alpuche,³ Felipe Vargas Martínez,⁴ Roberto Arenas,⁴ María Elisa Vega Memije.⁵

¹ Médicos Pasantes de Servicio Social, Universidad La Salle, Facultad Mexicana de Medicina.

² Médico Residente de Especialización en Medicina Interna, Universidad Nacional Autónoma de México, Fundación Clínica Médica Sur.

³ Dermatólogo adscrito al Centro Dermatológico de Yucatán Dr. Fernando Latapí.

⁴ Sección de Micología del Departamento de Dermatología del Hospital General Dr. Manuel Gea González, Secretaría de Salud (Ssa).

⁵ Departamento de Dermatopatología del Hospital General Dr. Manuel Gea González (Ssa).

RESUMEN

El escleredema de Buschke es una enfermedad del tejido conjuntivo, caracterizado por exceso de mucopolisacáridos ácidos en la dermis, de origen desconocido. Se considera una enfermedad de adultos, pero también puede aparecer en niños. Puede ir precedido por un proceso febril agudo, generalmente infeccioso. El inicio es insidioso y gradual: comienza en cuello y se extiende a cara, hombro, tronco superior, y brazos, produciendo una induración difusa y simétrica de la piel, sin edema, de consistencia leñosa de aspecto normal, suele ser asintomático. El diagnóstico diferencial debe realizarse con esclerodermia, dermatomiositis, fiebre reumática, y otros procesos que producen induración generalizada de la piel.

PALABRAS CLAVE: escleredema, buschke, mucopolisacáridos.

ABSTRACT

Scleredema of Buschke is a connective tissue disease of unknown etiology, characterized by an excess of dermal acid mucopolysaccharides. It is considered an adult disease, but can also occur in children. Clinically it may be preceded by an acute febrile illness, usually infectious. The onset is insidious and gradual, beginning in the neck and spreads to face, shoulder, upper trunk, and arms, producing a diffuse and symmetrical induration of the skin, without edema, with a normal color and woody like on palpation and usually asymptomatic. The differential diagnosis must be made with scleroderma, dermatomyositis, rheumatic fever and other widespread indurations of the skin.

KEYWORDS: scleredema, buschke, mucopolisaccharids.

Aspectos generales

El escleredema de Buschke es una enfermedad poco común del tejido conectivo. Fue descrita originalmente por Curzio en 1752, aunque fue Buschke quien acuñó el término de "escleredema" en 1902.^{1,2} Afecta todas las razas y es más prevalente en el sexo femenino (2:1), siendo más frecuente en personas obesas.³ Su distribución por edades es: 29% en menores de 10 años,^{2,4,5} 22% entre los 10 y 20 años,⁶ y 49% en mayores de 20 años.⁷ También se ha demostrado su naturaleza congénita así como su existencia en un lactante de 3 meses.^{6,8,9} Puede ser precedido por un cuadro gripal y hasta un 65% de los pacientes desarrollan una infección estreptocócica con títulos de antiestreptolisinas altos.⁵ En la histología se caracteriza por exceso de mucopolisacáridos ácidos en la dermis.^{1,2,10}

Se explican clásicamente tres subtipos de escleredema: el tipo I, como enfermedad autolimitada de inicio agudo (2 a 4 semanas) que se presenta luego de un episodio febril, secundario generalmente a una infección de vías respiratorias, y que afecta con más frecuencia a mujeres de edad adulta y niños; el tipo II o idiopático, que ocurre como trastorno progresivo, sin antecedente infeccioso, generalmente asociado a paraproteinemias y mieloma múltiple;³ y, finalmente, el tipo III, que se presenta como enfermedad crónica de larga evolución, asociado a diabetes mellitus.^{2,5,11,12} (tabla 1)

El término escleredema se ha subdividido en: escleredema *adultorum*, que aparece en sujetos no diabéticos, y escleredema *diutinum*, particularmente en individuos diabéticos.⁵

CORRESPONDENCIA

Dr. Felipe Vargas ■ drfelac@yahoo.com

Departamento de Dermatología, Hospital General Dr. Manuel Gea González, Calz. de Tlalpan 4800, CP 14080, México DF. Tel. 01 55 4003057

Tabla 1. Tipos de escleredema.

TIPOS DE ESCLEREDEMA
TIPO I: enfermedad autolimitada precedida de infección aguda.
TIPO II: enfermedad crónica progresiva, sin antecedente infeccioso.
TIPO III: enfermedad crónica de larga evolución asociada a diabetes mellitus.

Tabla 2. Escleredema: etiología.

ETIOLOGÍA	CAUSA
1. Autoinmune	Sensibilización del colágeno por productos de una infección previa.
2. Diabetes mellitus adulto	Alteración mecanismo mucopolisacáridos, incremento susceptibilidad a infección, envejecimiento colágeno acelerado.
3. Formaciones cocoides	Falla en pared celular, infección cocos gram-positivos.
4. Estimulación de la corteza adrenal	Estrés súbito estimularía liberación esteroides.
5. Reacción a fármacos	Asociada a tratamiento betabloqueante, inhibición sistemas enzimáticos, incremento mastocitos, disfunción células Rouget paredes capilares, incremento síntesis procolágeno y RNA mensajero.
6. Mediadores químicos	Prostaglandinas, AMPc, endotoxinas factor circulante que se fijaría a receptores en áreas localizadas, inmuoestimulación crónica gammapatía monoclonal, anticuerpos contra sustancia que estimularía la síntesis de ácido hialurónico.

Patogénesis

La etiología de esta enfermedad es desconocida. Se ha propuesto la autoinmunidad por sensibilización al colágeno, inducido por antígenos presentados en una infección previa.^{15,13,14,15} La acción directa de una toxina bacteriana en el tejido conectivo podría dañar la fibrilla de colágeno, o modificar el proceso normal de recambio mucopolisacárido en la piel. El hecho de que la induración suele iniciar cerca de un sitio con un foco infeccioso ha llevado a la idea de que esta condición se produce por un bloqueo linfático y que es un tipo de elefantiasis. Seley, en 1944, describió experimentos realizados en ratones, en los que la aplicación de estrógenos en la piel producía un edema peculiar, tanto de la piel como de los tejidos subcutáneos, muy similar al escleredema. Según este autor la infección primaria dispararía una reacción de alarma con liberación de esteroides adrenocorticales, relacionados con los estrógenos, que ocasionarían el edema. Este edema desaparecería con el uso de gonadotropinas o hialuronidasa. Otro posible factor en la patogenia del escleredema podría ser la reducción o inhibición de los sistemas enzimáticos que participan en la fragmentación normal del ácido hialurónico.¹⁶

En el contexto de la diabetes mellitus se habla de alteración en el metabolismo de los mucopolisacáridos.¹⁶ Además de los mecanismos ya planteados (hipersensibilidad a estreptococos, lesiones en el sistema linfático y estimulación en la corteza adrenal) existen hipótesis de su relación con anomalías en nervios periféricos, estimulación por hormonas tiroideas, uso de antibióticos, corticosteroides, inmunosupresores, prostaglandina E₁ o betabloqueadores. Se postula también la teoría de la inmuoestimulación crónica mediada por inmunoglobulinas tal como ocurre en la gammapatía monoclonal.^{15,13,14,15} (tabla 2)

Manifestaciones clínicas

Puede estar precedido por enfermedad febril aguda de 65% a 95% de los casos, y en el 58% existe asociación a estreptococos⁴⁷ pudiendo haber malestar general, mialgias y artralgias. Otras enfermedades relacionadas son: influenza, escarlatina, sarampión, parotiditis, amigdalitis, faringitis, otitis, furúnculos, erisipela, impétigo, difteria, tifoidea, enfermedad por citomegalovirus, e infecciones dentales.⁴⁷ Los casos asociados con diabetes son de inicio insidioso.¹



Fotografía 1. Escleredema, cuadro clínico típico.



Fotografía 2. Escleredema, induración en placa.

En la exploración física se encuentra edema duro, simétrico, que afecta la parte posterior y lateral del cuello; progresa a cara, hombros, brazos y tórax.^{2,4,5,7,11,17,18} (fotografías 1 y 2) Los glúteos, piernas y abdomen se afectan en menor grado (10%). Respeta manos, pies y genitales.^{1,5,6} La enfermedad avanza generalmente en 1 a 2 semanas, aunque puede continuar haciéndolo durante varios meses. Persiste por espacio de 6 semanas a 2 años, para después desaparecer espontáneamente.^{5,16,19}

La induración es de consistencia leñosa, con apariencia cérea o brillante, bastante difusa, sin línea de demarcación entre las áreas afectadas y las que no lo están. Cuando afecta la cara hay falta de expresión y dificultad para abrir la boca, algunos pacientes han reportado disfagia, la cual se debe a afección en la lengua. No hay dolor, aunque puede haber parestesias. Las manifestaciones oculares incluyen quemosis, exoftalmos, queratitis, conjuntivitis, ulceraciones corneales y edema palpebral.¹⁵

Puede aparecer disfagia alta, por infiltración de la lengua o del tercio superior del esófago, y clínicamente ofrecer dudas sobre las disfgias distales observadas en el curso de la esclerodermia sistémica.⁵

El compromiso sistémico en el escleredema incluye manifestaciones cardíacas y musculoesqueléticas.³ Dentro de las primeras, es posible detectar galope diastólico sin evidencia de falla cardíaca. Se ha asociado con alteraciones electrocardiográficas como depresión no específica del segmento ST y onda T invertida, siendo reversibles en 3 a 9 meses; también se ha documentado insuficiencia cardíaca derecha. Otros datos reportados son la miositis localizada, parotiditis, esplenomegalia, hepatomegalia, derrame pleural, peritoneal o articular.^{1,5,20}

Enfermedades asociadas

El escleredema se ha presentado en relación con gamma patía monoclonal, donde las inmunoglobinas séricas son

usualmente del tipo IgG, aunque también han sido reportadas IgA e IgM. Se ha sugerido que factores circulantes relacionados con la paraproteína pueden aumentar la síntesis de macromoléculas extracelulares por los fibroblastos, induciendo así la fibrosis dérmica.²¹

Se han encontrado casos asociados a mieloma múltiple,^{14,21-24} donde los pacientes con escleredema presentan cadenas ligeras IgG kappa, sin conocer su significado precisa. La electroforesis urinaria de rutina puede identificar algunos casos en su estadio inicial, ya que los pacientes que tienen un mieloma oculto, que excretan más de 200 mg/d de proteína de Bence Jones, lo desarrollarán posiblemente en un año.¹⁴

La asociación entre enfermedad reumática y escleredema es excepcional. No está clara la presencia del síndrome de Sjögren, con anticuerpos SSA/Ro en el escleredema.^{3,25,26} En 1989, Miyagawa describió la aparición simultánea de cambios cutáneos y de la artritis reumatoide en un paciente que desarrolló síndrome seco 4 años después.²⁵ Se ha observado una relación entre el hiperparatiroidismo primario (hipercalcemia crónica) y los cambios escleróticos cutáneos. Sin embargo, debe ser investigada más a profundidad.^{3,5,25,26} Existen trabajos en los que se reporta la relación con púrpura anafilactoide,^{3,25,26} macroglobulinemia de Waldenström,²⁷ poliserositis, vitíligo universal, alopecia areata, y linfoma no Hodgkin.⁵

Escleredema de Bushke y diabetes

El término “escleredema del diabético” fue acuñado en 1973 por Krakowsky, quien describió las manifestaciones clínicas de la enfermedad en pacientes diabéticos obesos,⁴⁵ y cuya instalación ocurre hacia los 50 años de edad. El escleredema del diabético es una entidad que se presenta generalmente en pacientes con resistencia severa a la insulina y pobre control metabólico, sin antecedente de infección previa.⁴

Estos casos muestran un inicio insidioso que tiende a hacerse crónico y predomina en hombres en relación 10:1.^{3,28} En estos pacientes con diabetes y complicaciones vasculares puede o no existir algún precedente infeccioso, o de enfermedad febril, iniciándose la induración de *novo*.⁵

Para explicar la etiopatogenia de este grupo de pacientes se ha propuesto glicosilación no enzimática, con acumulación de los productos finales de tal proceso en dermis y que daría lugar a uniones cruzadas anormales entre las fibras de colágeno. Otro mecanismo propuesto es que, en presencia de hiperglucemia, las células ricas en aldosa-reductasa aumentarían la conversión de los azúcares en polioles.⁵

Los pacientes con escleredema tienen alta prevalencia de retinopatía, cardiopatía isquémica, hipertensión arterial y obesidad.⁵

Alteraciones de laboratorio

Pueden encontrarse títulos elevados de antiestreptolisinas en aquellos pacientes en los que ha existido un precedente infeccioso. Es posible encontrar velocidad de sedimentación globular elevada, leucocitosis, leucopenia, hiperglucemia, neutrofilia, hiperglobulinemia y alteraciones de los patrones electroforéticos protéicos. Se recomienda, ante sospecha clínica, realizar curva de tolerancia de glucosa.^{5,12}

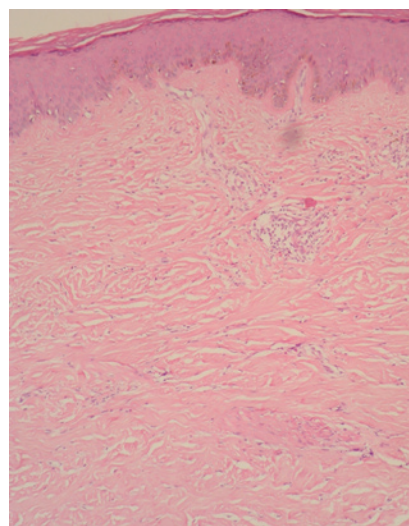
Histopatología

En el estudio histopatológico de las lesiones recientes la epidermis está respetada, en dermis existe infiltrado inflamatorio leve y perivascular por linfocitos e histiocitos con algunas células plasmáticas. La mayor alteración será el marcado engrosamiento de la dermis reticular superficial, media y profunda, a expensas de las fibras de colágeno.^{1,5,10}

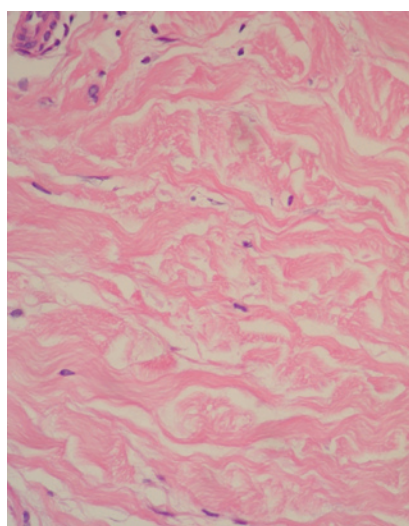
Las fibras de colágeno se fragmentan y se separan unas de otras dejando espacios que, según algunos autores, podrían corresponder a edema intersticial.²¹ En la tinción de hematoxilina y eosina se observa este edema entre las fibras de colágeno que se fragmentan dejando espacios.^{3,17,19,20} (fotografías 3, 4 y 5)

En dermis profunda se comprueba la presencia de una sustancia compuesta de mucopolisacáridos ácidos no sulfatados, principalmente ácido hialurónico que separa los fascículos de colágeno.⁵ En lesiones recientes se puede demostrar con la tinción positiva para hierro coloidal o azul alciano.^{3,17,19,20}

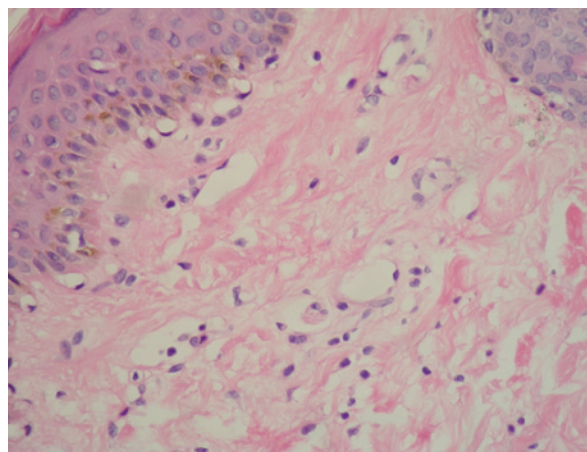
La grasa subcutánea está reemplazada por fibras colágenas. No se conoce el mecanismo por el cual el colágeno



Fotografía 3. Alteraciones en la colágena (HE 10x).



Fotografía 4. Engrosamiento de los haces de colágena (HE 40x).



Fotografía 5. Infiltrado inflamatorio perivascular leve (HE 40x).

dérmico invade el tejido celular subcutáneo o se fabrica de nuevo.⁵

Los análisis químicos de la dermis revelan aumento en hidroxiprolina y hexosaminas, siendo sus concentraciones proporcionales al grado de engrosamiento de la piel. El contenido de agua en la piel es normal. Usando microscopía electrónica, se ha observado aglutinación de las fibras de colágeno y aumento en la sustancia fundamental.⁵

Los cultivos celulares han mostrado que los fibroblastos en la piel de estos pacientes producen un aumento de la cantidad de procolágeno y glucosaminoglucanos.⁵

Diagnóstico diferencial

El escleredema ha sido diferenciado del estado temprano del edema de la esclerodermia sistémica porque en esta última además se presenta el fenómeno de Raynaud, predilección por manos y pigmentación, así como telangiectasias, datos de isquemia y atrofia. El escleredema puede confundirse con triquinosis, dermatomiositis, escleromixedema, escleredema neonatorum, amiloidosis sistémica primaria y edema de origen cardíaco o renal. Otras posibilidades son la fascitis eosinófilica.^{4,13} (tabla 3)

Tabla 3. Diagnóstico diferencial.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL
Esclerodermia
Dermatomiositis
Mixedema
Fascitis eosinófilica
Triquinosis
Edema cardíaco
Morfea
Progeria
Reacción injerto contra huésped
Amiloidosis sistémica
Porfiria cutánea tarda
Enfermedad por cloruro polivinilo
Liquen escleroso y atrófico
Fenilcetonuria
Efectos bleomicina
Trauma ocupacional
Escleredema <i>neonatorum</i>
Necrosis grasa subcutánea
Carcinoma en coraza
Eritroblastosis

Curso y pronóstico

Aunque no existe un tratamiento completamente comprobado como efectivo, la mayoría de los pacientes mejoran con el tiempo.⁷ El carácter favorable, a menudo espontáneo, en algunas semanas o meses de la evolución, ofrece una dificultad de acción terapéutica. El 29% de los pacientes se curan o mejoran en 6 meses, el 19% lo hacen antes de un año, y el 12% tardan dos o más años.^{5,7} Pueden persistir áreas de escleredema, y las recurrencias de la enfermedad siguiendo a otros episodios febriles no son raros.⁵ En 25% de los pacientes la enfermedad puede persistir indefinidamente, sobre todo si el trastorno subyacente asociado es crónico o incurable.⁵ Los casos mortales son extremadamente raros y suelen asociarse a mieloma múltiple.^{5,7,14,24}

Tratamiento

No se ha establecido un tratamiento específico y efectivo para el escleredema. Fundamentalmente es sintomático: baños calientes, masajes y fisioterapia.¹ Hay reportes de utilidad con el uso de agentes inmunosupresores como: ciclosporina, metotrexato, pentoxifilina, prostaglandina E₁, penicilamina, altas dosis de penicilina, inyecciones locales de ácido hialurónico, esteroides sistémicos o locales, factor XIII, fotoquimioterapia sistémica con psoralenos y radiación ultravioleta A (PUVA), baño-PUVA, crema PUVA, así como terapia con rayos UVA-1, radioterapia con haz de electrones, cuya clave radica en la capacidad de inducir apoptosis en los fibroblastos dérmicos anormales o interferir con la señalización de las células, disminuyendo así la producción de colágeno y mucina.^{2,11}

El tipo asociado a infección por estreptococo parece tener buena respuesta a la terapia con penicilina,⁴ resultando en reducción de la induración en un período de 6 meses.¹⁶ En pacientes con escleredema relacionado a diabetes tipo 2, o en aquellos casos asociados a hipergammaglobulinemia, ha habido respuesta a altas dosis de UVA-1, solo o en combinación con antibióticos.^{9,11}

REFERENCIAS

- Basavaraj K, Prakash B. "Escleredema of Buschke". *Ind J Dermatol* 1996; 41(3): 102-103.
- Tamburin L, Pena J, Meredith R, et al. "Scleredema of Buschke successfully treated with electron beam therapy". *Arch Dermatol* 1998; 134: 419-422.
- Banney L, Weedon D, Muir J. "Nuchal fibroma associated with scleredema, diabetes mellitus and organic solvent exposure". *Austr J Dermatol* 2000; 41: 39-41.
- Alp H, Orbak Z, Aktaj A. "Scleredema adutorum due to streptococcal infection". *Pediatrics Int* 2003; 45: 101-103.
- Dereme O, Dandurand M, Barneon G, et al. "Escleredema de Buschke

- en una diabética". *Ann Dermatol Venereol* 1992; 119: 559-561.
6. Roccatagliata G, Maris S, Alba J, et al. "Escleredema *adulorum* de Buschke y carditis". *Arch Argent Pediatr* 2000; 98(2): 116.
 7. Curtis A. "Scleredema *adulorum*: not always a benign self-limited disease". *Arch Dermatol* 1965; 92: 526-40.
 8. Vallee BL. "Scleredema: A systemic disease". *N Engl J Med* 1946; 235: 207-213.
 9. Hwang J, Cho K, Park K, et al. "A case of congenital scleredema". *Clin Exp Dermatol* 1998; 23: 138-144.
 10. Cole HG, Winkelmann RK. "Acid mucopolysaccharide staining in scleredema". *J Cutan Pathol* 1990; 17: 211-13.
 11. Bowen A, Smith L, Zone J. "Scleredema *adulorum* of Buschke treated with radiation". *Arch Dermatol* 2003; 139: 780-784.
 12. Garaguso G, Hidalgo I, Galimberti G, et al. "Escleredema diabético. Presentación de un caso y revisión de literatura". *Dermatol Arg* 2006; 12(4): 292-293.
 13. Lewerenz V, Ruzicka T. "Scleredema *adulorum* associated with type 2 diabetes mellitus: a report of three cases". *Eur Acad Dermatol Venereol* 2007; 21: 560-561.
 14. Rao S, Kar R, Pati H, et al. "Scleredema-associated IgA myeloma with myelofibrosis in a young adult: a case report". *Turk J Hematol* 2008; 25: 195-197.
 15. Fleischmajer R, Perlish J. "Glycosaminoglycans in scleroderma and scleredema". *J Invest Dermatol* 1972; 58: 3.
 16. Engin B, Mat M, Demirkesen C, et al. "Scleredema *adulorum* associated with hyperkeratosis". *Pediatr Dermatol* 2005; 22(1): 36-39.
 17. Ruiz F, Kuriokose R, Deleu D, et al. "Scleredema *diabeticorum* with unusual presentation and fatal outcome". *Indian J Dermatol* 2008; 53(4): 217-219.
 18. Wang H, Ho C, Ark P, et al. "A case of congenital scleredema". *Clin Exp Dermatol* 1998; 23: 134-140.
 19. Tavera M. "Piel, desnutrición y enfermedad digestiva". *Dermatol Pediatr Lat* 2007; 5(2): 88.
 20. Morrell DS, Challgren E, Nijhawan A, et al. "Two cases for diagnosis: Asymmetric childhood scleredema or stiff skin syndrome?" *Ped Dermatol* 2003; 20: 350-355.
 21. Hodak E, Tamir R, Davi M, et al. "Scleredema *adulorum* associated with IgG-kappa multiple myeloma". *Clin Exp Dermatol* 1988; 13: 271-274.
 22. Cunha A, Azulay D. "Enfermedades metabólicas e histiocíticas de interés dermatológico". En: Azulay RD, Azular DR, Azulay-Abulafia L. *Dermatología*, 4ª ed. Rio de Janeiro, Guanabara Koogan 2006; 482-483.
 23. Grudeva-Popova J, Dobrev H. "Biomechanical measurement of skin distensibility in scleredema of Buschke associated with multiple myeloma". *Clin Exp Dermatol* 2000; 25: 247-249.
 24. Santos-Juanes J, Galache Osuna C, Iglesias C. "Treatment with chemotherapy of scleredema associated with Ig A myeloma". *Int J Dermatol* 2001; 40: 720-721.
 25. Miyagawa S, Dohi K, Tsuruta S, et al. "Scleredema of Buschke associated with rheumatoid arthritis and Sjögren's syndrome". *Br J Dermatol* 1989; 121: 517-520.
 26. Okuyama R, Tagami H. "Scleredema *adulorum* associated with anaphylactoid purpura". *Acta Derm Venereol* 1997; 77: 159-161.
 27. Ratip S, Akin H, Ozdemirli M, et al. "Scleredema of Buschke associated with Waldenström's macroglobulinaemia". *Br J Dermatol* 2000; 143: 450-452.
 28. Toyota T, Umezu M, Oikawa N, et al. "Diabetic Scleredema". *Tohoku J Exp Med* 1983; 141: 457-461.
 29. Eberlein-König B, Vogel M, Katzer K, et al. "Successful UVA1 phototherapy in a patient with scleredema *adulorum*". *JEADV* 2005; 19: 203-204.
 30. Janiga J, Ward D, Lim H. "UVA-1 as a treatment for scleredema". *Photodermatol Photoimmunol Photomed* 2004; 20: 210-211.

Conteste correctamente todos los cuestionarios que se publicarán en DCMQ y obtendrá 2 puntos de validez para la recertificación del Consejo Mexicano de Dermatología. Envíe todas sus respuestas juntas antes del 31 de enero del año siguiente a la dirección de la revista: Medipiel Servicios Administrativos, SC; Aniceto Ortega 822 Col. Del Valle, Delegación Benito Juárez, CP 03100, México DF, Tel. 5659-9416, Tel/Fax 5575-5171.

Incluya su correo electrónico para recibir la constancia.

Escleredema de Buschke: un artículo de revisión.

Claudia Baños / Claudia Valencia / Nadia Janette Rodríguez Zendejas / José Dolores Cerón Espinoza
Wilberth Cetina Alpuche / Felipe Vargas Martínez / Roberto Arenas / María Elisa Vega Memije

- ¿Cuál es la edad que estadísticamente se ha encontrado más afectada por el escleredema de Buschke?
 - Menores de 10 años.
 - Entre 30 y 40 años.
 - Mayores de 20 años
 - Tiene 2 picos a los 10 y a los 50 años
 - No hay una edad de predominio
- ¿Cuál subtipo de escleredema se presenta de forma autolimitada posterior a un cuadro febril y a infección de vías respiratorias?
 - Tipo I
 - Tipo II
 - Tipo III
 - Tipo IV
 - Tipo I y II
- ¿Cuál es la principal relación con el escleredema?
 - Licuefacción de la basal
 - Autoinmunidad contra fibras de elastina
 - Acumulación de mucopolisacárido en la piel
 - Acumulación de histiocitos y polimorfonucleares
 - Autoinmunidad por sensibilización contra los melanocitos
- ¿Cuáles son las características y localización más común del escleredema?
 - Edema en glúteos, piernas y abdomen.
 - Edema duro, asimétrico, que afecta brazos y piernas.
 - Eritema que primero afecta hombros, brazos y tórax, sin incluir cuello y cara.
 - Edema blando, simétrico, que afecta la porción posterior del cuello, sin afectar hombros.
 - Edema duro, simétrico y afectando la parte posterior y lateral del cuello, progresando a cara, hombros, brazos y tórax.
- Las siguientes son enfermedades que se han relacionado más con el escleredema, excepto:
 - Mieloma múltiple
 - Síndrome de Sjögren
 - Artritis Reumatoide
 - Enfermedad de Chron
 - Hiperparatiroidismo primario.
- ¿Cuál de las siguientes afirmaciones es la más relacionada con el escleredema del diabético?
 - Es común en pacientes de reciente diagnóstico de diabetes.
 - Se ha visto más correlación en paciente con adecuado control y glucemias normales.
 - Es común en pacientes con presencia de resistencia severa a la insulina y pobre control metabólico.
 - Es común en pacientes con presencia de resistencia moderada a la insulina y buen control metabólico.
 - Es común en pacientes con presencia de resistencia leve a la insulina y pobre control metabólico.

7. ¿Cuál es la alteración más importante desde el punto de vista histológico en el escleredema?
- a) Presencia de espongirosis
 - b) Engrosamiento de dermis profunda
 - c) Acantolisis y dermis con infiltrado inflamatorio leve.
 - d) Engrosamiento en dermis reticular superficial, media y profunda a expensas de las fibras de colágena.
 - e) Engrosamiento de epidermis y dermis profunda a expensas de fibras de elastasa y reticulares.
8. ¿En que porcentaje de los pacientes puede persistir indefinidamente la escleredema ?
- a) 10% de los paciente
 - b) 50% de los pacientes
 - c) 30% de los pacientes
 - d) 25% de los pacientes
 - e) menos del 3% de los pacientes
9. ¿A que enfermedad están más relacionados los casos mortales de escleredema?
- a) Mieloma multiple
 - b) Artritis Reumatoide
 - c) Linfoma no Hodgkin
 - d) Síndrome de Sjögren
 - e) Macroglobulinemia de Waldenström
10. Tratamiento que ha mostrado una mejor respuesta para pacientes con escleredema relacionado a diabetes tipo 2.
- a) Metotrexato
 - b) Esteroides tópicos
 - c) Baños calientes, masajes y fisioterapia
 - b) Inyecciones locales de ácido hialurónico
 - d) Altas dosis de UVA-I, sólo ó en combinación con antibióticos