

CASO CLÍNICO

ESCLEREDEMA, CAUSA RARA DE MACROGLOSSIA. SCLEREDEMA, A RARE CAUSE OF MACROGLOSSIA.

Marta Monteiro *, Carla André **, Mário Santos **, João Goulão ***, João Marta Pimentel ****

RESUMO:

○ Escleredema é uma Mucínose Cutânea Primária, rara e de etiologia ainda desconhecida. Caracteriza-se por espessamento difuso da pele, podendo ter envolvimento multissistémico.

Está descrita associação com Gamapatia Monoclonal e Mieloma Múltiplo.

Os autores apresentam uma revisão bibliográfica sobre esta patologia, a propósito do caso clínico de um doente de sexo masculino, 61 anos, observado na urgência ORL por disfagia e dispneia, que apresentava no exame objectivo macroglossia e tumefacção cervical.

○ estudo diagnóstico revelou Escleredema associado a Mieloma Múltiplo.

É de salientar que os autores não encontraram na literatura pesquisada qualquer outro caso clínico de macroglossia como forma de apresentação de Escleredema.

Trata-se de uma patologia que dificilmente será encontrada em consulta ou urgência ORL, mas que deverá entrar no diagnóstico diferencial das causas de macroglossia.

PALAVRAS CHAVE: Escleredema, Macroglóssia.

ABSTRACT:

Scleredema is a rare Primary Cutaneous Mucinosis, of unknown aetiology, which presents with skin thickening, and may have systemic involvement. It may be associated with Monoclonal Gammopathy and Multiple Myeloma.

Authors present a literature revision about Scleredema, by reporting a 61 year old man seen in ENT department with dysphagia and dyspnea. His physical examination revealed macroglossia and cervical tumefaction. He was diagnosed Scleredema and Multiple Myeloma.

The presentation form of macroglossia has not, to our knowledge, been previously reported in this condition. This is a disorder that will rarely be seen by ENT physicians, but should be part of macroglossia differential diagnosis.

KEY WORDS: Scleredema, Macroglóssia.

Marta Monteiro

Serviço de ORL - Hospital Garcia de Orta
Av. Torrado da Silva, 2801-951 - Almada - Portugal
mail: marta_m3377 hotmail.com

INTRODUÇÃO

○ Escleredema é uma Mucínose Cutânea Primária, rara¹, de etiologia ainda desconhecida, originalmente descrita por Buschke em 1902³.

Caracteriza-se por espessamento cutâneo difuso, afectando inicialmente a face e pescoço e posteriormente o tronco e os membros^{3,9}.

Pode estar ocasionalmente associado a outras patologias, como Mieloma Múltiplo^{3,7,9} e Diabetes Mellitus^{6,8}.

* Interna do Internato Complementar de ORL
** Assistente Hospitalar de ORL
*** Interno do Internato Complementar de Dermatologia
**** Director do Serviço de ORL.

Apresentamos o caso clínico de um doente com Escleredema e Mieloma Múltiplo, diagnóstico feito no seguimento do estudo de uma macroglossia.

CASO CLÍNICO

M.J.S.A., sexo masculino, 61 anos, raça caucasiana, recorre ao Serviço de Urgência a 07/10/2005 por aumento do volume da língua, disfagia e dispneia.

O doente refere aumento progressivo do volume da língua com cerca de um ano de evolução, condicionando disfagia alta.

Refere ainda dispneia para médios esforços, anorexia, emagrecimento de dez quilogramas no período de um ano, ortopneia, astenia e edema dos membros inferiores.

Nos Antecedentes Pessoais a referir hábitos etílicos e tabágicos acentuados.

No Exame Objectivo verificou-se emagrecimento, macroglossia, e tumefacção cervical bilateral, de limites mal definidos, consistência elástica e indolor à palpação (fig. 1).

Salienta-se ainda a existência de ascite, hérnia umbilical (fig. 2) e edema dos membros inferiores e mãos.

Perante estes dados clínicos formulámos várias hipóteses diagnósticas (Tabela 1).

As análises efectuadas revelaram discreta macrocitose (VGM: 103.9), proteínas totais revelando aumento das Globulinas Alfa 1, Alfa 2 e Gama, com um pico monoclonal das gama-globulinas (1,70g/dL) (fig. 3).

A imuno-electroforese das proteínas revelou aumento das cadeias leves Lambda (388mg/dL).

A bioquímica, serologias, análises endocrinológicas e imunológicas não revelaram alterações.

Fez uma Tomografia Computorizada (TC) cervical que revelou marcado espessamento e densificação do tecido cutâneo e subcutâneo, macroglossia, não havendo evidência de lesões expansivas (fig. 4).



FIGURA 1: MACROGLOSSIA E MASSA CERVICAIS BILATERAIS.

Efectuámos também TC toraco-abdomino-pélvica, observando-se derrame pleural bilateral, pequeno derrame pericárdico (fig. 5), densificação difusa da gordura intra-abdominal e

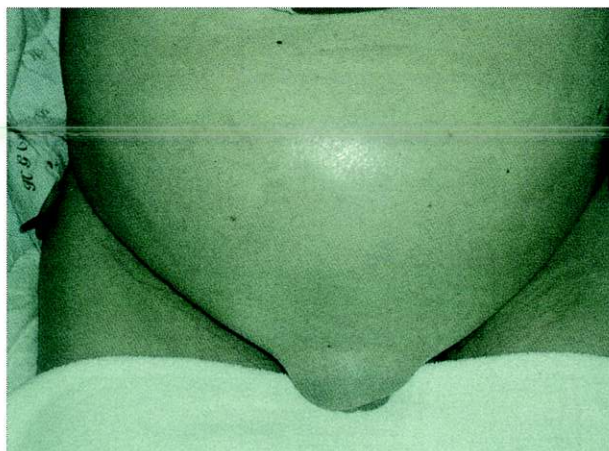


FIGURA 2: ASCITE E HÉRNIA UMBILICAL.

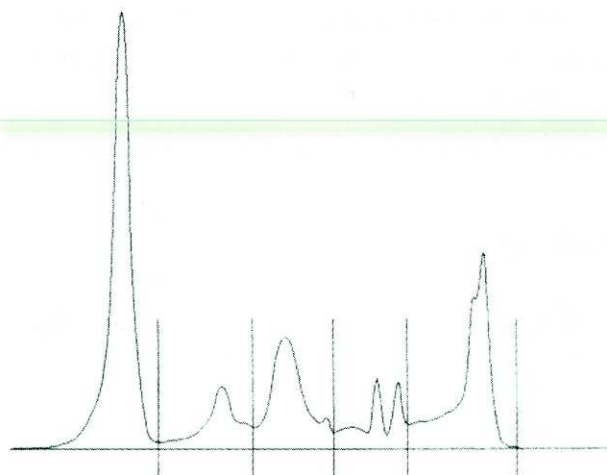


FIGURA 3: PICO MONOCLONAL DAS GAMAGLOBULINAS.

Hipóteses Diagnósticas:

Para macroglossia e tumefacção cervical

1. Causas infiltrativas
 - a) Amiloidose
 - b) Sarcoidose
2. Causas neoplásicas
3. Causas endócrinas
 - a) Acromegália
 - b) Alterações da função tiroideia
 - c) Diabetes Mellitus
4. Causas infecciosas

Para quadro sistémico:

1. Insuficiência cardíaca
2. Vasculite

TABELA 1: HIPÓTESES DIAGNÓSTICAS.

do tecido subcutâneo e líquido livre intra-abdominal.

O ecocardiograma constatou hipertrofia concêntrica do ventrículo esquerdo, com boa função sistólica global, sem alterações da contractilidade segmentar e fina lâmina de derrame pericárdico.

Efectuou biópsias da língua, lábio inferior, glândula salivar e platisma, verificando-se de-

pósitos de mucina entre os tecidos, juntamente com fibrose e ligeira infiltração inflamatória crónica (fig. 6).

A citologia aspirativa da gordura abdominal para pesquisa de substância amilóide com coloração Vermelho do Congo foi negativa.

Para estudo da Gamapatia Monoclonal solicitámos mielograma que revelou plasmócitos aumentados (17,3%), pelo que se fez seguidamente biópsia óssea, verificando-se medula óssea hipocelular, com distorção da arquitectura medular e infiltração de células plasmocíticas bem diferenciadas, correspondendo a 75% da medula e degenerescência mucinosa do estroma (fig.7).

Colocou-se então o diagnóstico de **Mieloma Múltiplo**.

Perante os depósitos de mucina encontrados nas biópsias efectuadas, colocou-se a hipótese diagnóstica de **Mucínose**, pelo que se pediu a colaboração da Dermatologia.

Foi objectivado um endurecimento cutâneo predominantemente do 1/3 inferior das coxas, que se biopsou.

O exame anatomo-patológico demonstrou espessamento da derme, com acumulação de depósitos de glicosaminoglicanos entre as fibras de colagénio, melhor observados com a coloração de Azul de Alciano.



FIGURA 4: TC CERVICAL: ESPESSAMENTO E DENSIFICAÇÃO DO TECIDO CUTÂNEO E SUBCUTÂNEO E MACROGLOSSIA.

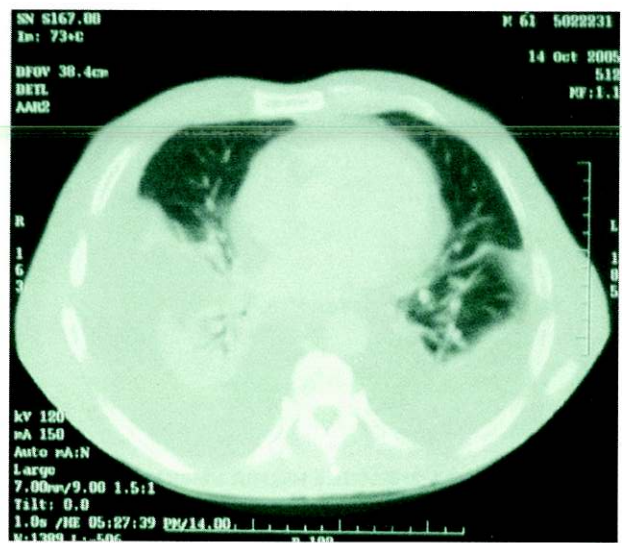


FIGURA 5: TC TORACO-ABDOMINAL: DERRAME PLEURAL BILATERAL E PEQUENO DERRAME PERICÁRDICO.

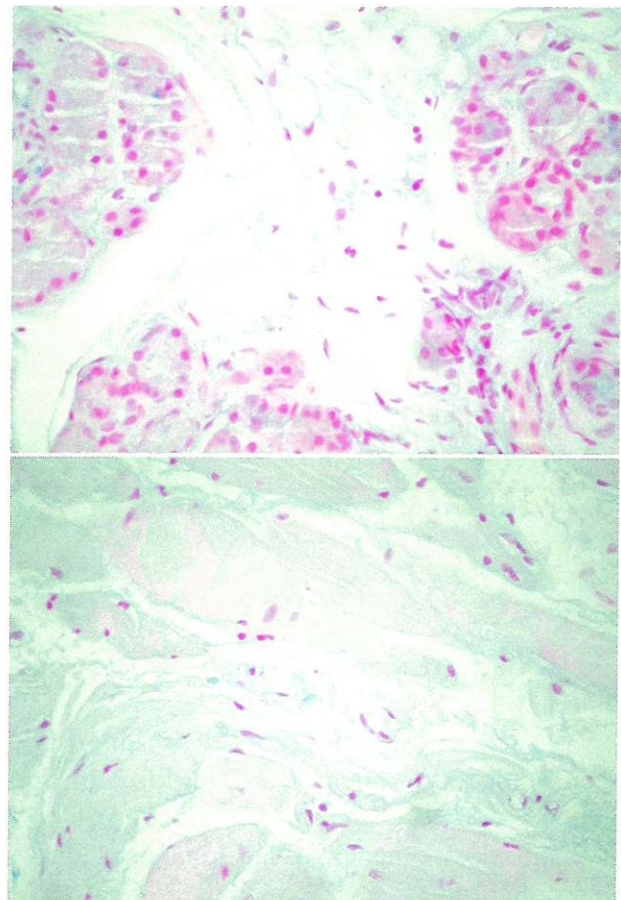


FIGURA 6. BIÓPSIA DE LÍNGUA E GLÂNDULA SALIVAR (AZUL DE ALCIANO X400): DEPÓSITOS DE MUCINA ENTRE OS TECIDOS.

Concluiu-se pelo diagnóstico de **Esclerodema** associado a **Mieloma Múltiplo**.

A terapêutica instituída foi:
talidomida (50mg/dia-7dias,
100mg/dia 7dias, p.o.),
melfalan (10mg/-dia, p.o.),
dexametasona (160mg 12/12h, e.v.),
furosemida (20mg 8/8h, e.v.),
espironolactona (25mg/dia, p.o.),
omeprazole (40mg/dia),
hidroxizina (25mg/dia) e
enoxaparina (40mg/dia).

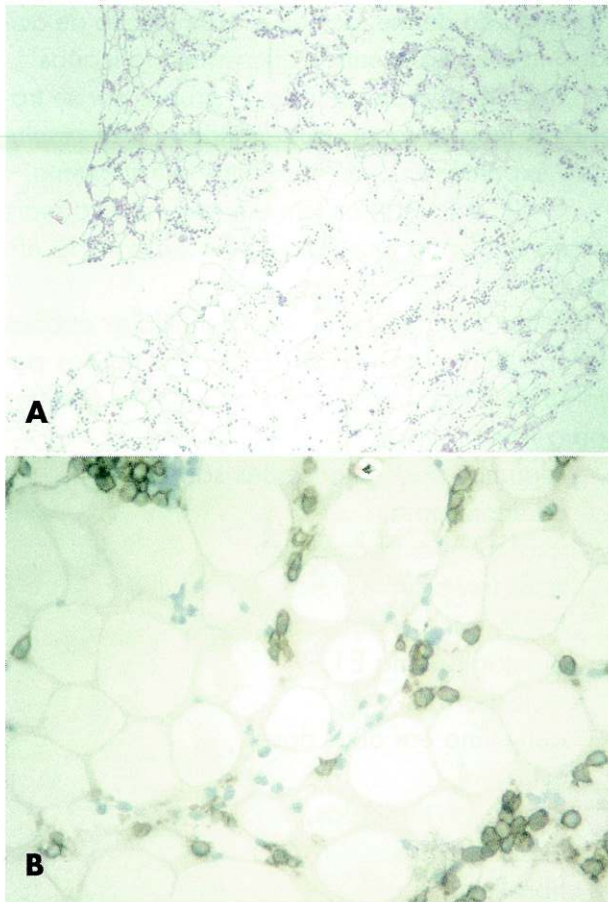


FIGURA 7. BIÓPSIA DA MEDULA ÓSSEA.
A: HEMATOXILINA E EOSINA X100;
B: AZUL DE ALCIANO X400:
MEDULA ÓSSEA HIPOCELULAR, COM INFILTRAÇÃO
DE PLASMÓCITOS E DEGENERESCÊNCIA MUCINOSA
DO ESTROMA.

Verificou-se no entanto um agravamento progressivo do quadro clínico, com grande dificuldade em controlar os derrames pleurais e pericárdico e o doente acabou por falecer a 28/1/2006.

DISCUSSÃO

O Escleredema é uma Mucínose Cutânea Primária, de etiopatogenia desconhecida, na qual os fibroblastos são estimulados para formar mucopolissacáridos⁷.

São apresentadas várias hipóteses etiológicas: mecanismos imunológicos; acção directa



FIGURA 8. ENDURECIMENTO CUTÂNEO
NOS MEMBROS INFERIORES.

de toxina bacteriana e acção de esteróides supra-renais em resposta a um processo infeccioso⁷.

Por ter diferentes formas de apresentação clínica, o Escleredema classifica-se em três grupos clínicos:

- O 1º grupo caracteriza-se por início súbito após infecção respiratória alta e resolve-se num período de meses a anos.
- O 2º grupo tem início insidioso, sem infecção respiratória alta precedente, duração longa, associado a paraproteinémia e por vezes Mieloma Múltiplo. O caso clínico apresentado pertence a este 2º grupo.
- O 3º grupo é uma doença de longa evolução associada a Diabetes Mellitus complicada^{3,10}.

Em termos epidemiológicos, o Escleredema pode atingir todas as idades, sendo a idade pediátrica atingida apenas no 1º grupo.

Tem preponderância feminina (2:1) à excepção do grupo 3 que é mais frequente no sexo masculino (10:1)^{9, 10}.

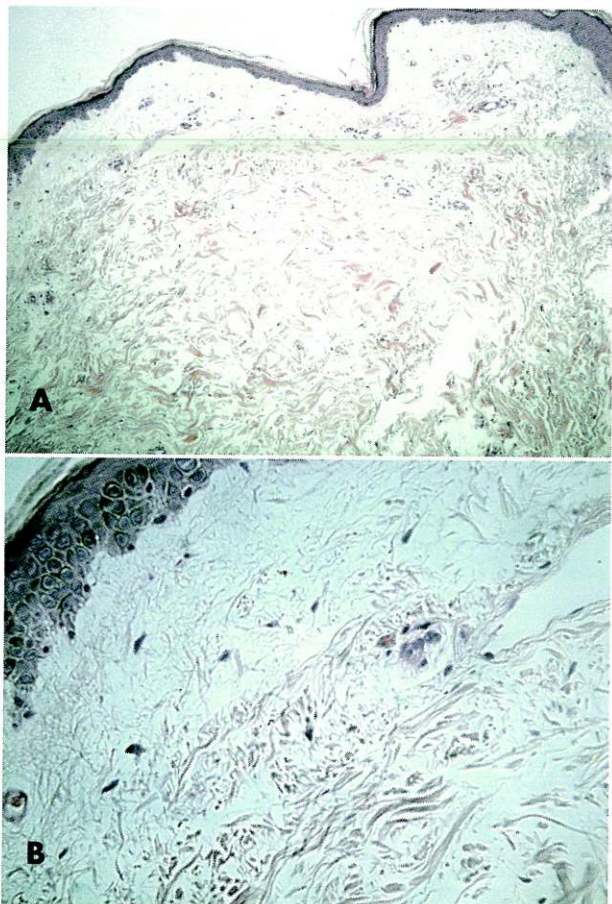


FIGURA 9: BIÓPSIA DA PELE.
A: HEMATOXILINA E EOSINA X100;
B: AZUL DE ALCIANO X400:
ESPESAMENTO DA DERME COM ACUMULAÇÃO
DE DEPÓSITOS DE GLICOSAMINOGLICANOS
ENTRE AS FIBRAS DE COLAGÊNIO.

A sintomatologia é influenciada pelo espessamento da pele, que condiciona dificuldade na abertura da boca, face tipo máscara, restrição dos movimentos torácicos e articulares.

Pode haver também envolvimento de outros órgãos, condicionando disfagia, derrame pleural, pericárdico e/ou peritoneal e arritmia, cardite ou insuficiência cardíaca^{7,9,13}.

O diagnóstico é baseado na clínica, estudos laboratoriais que permitem excluir outras patologias e na biópsia da pele que confirma o diagnóstico⁷.

O exame anatomo-patológico da pele é característico desta patologia, verificando-se espes-

samento da derme, devido a acumulação de ácido hialurônico e outros glicosaminoglicanos^{3,6}.

Quanto à terapêutica, o 1º grupo, por se tratar de uma situação auto-limitada, com resolução espontânea, não necessita de tratamento.

Os 2º e 3º grupos têm um prognóstico mais reservado, não existindo ainda tratamento eficaz.

Estão descritos na literatura múltiplas opções terapêuticas, para além do tratamento das patologias associadas, como a Diabetes Mellitus ou o Mieloma Múltiplo¹⁰.

Algumas opções descritas são:

corticoterapia,
fotoforese extracorpórea,
radioterapia²,
PUVA fotoquimioterapia,
prostaglandina E1,
ciclosporina,
penicilina em altas doses⁹,
estradiol,
hormonas tiroideias,
hialuronidase,
fibrolisina,
pilocarpina⁷, entre outros.

A fisioterapia é recomendada para prevenir limitação do movimento.

Como em outras patologias em que estão descritos múltiplos tratamentos, nenhum deles é consistentemente eficaz¹⁰, havendo apenas na literatura artigos de caso clínico e pequenas séries a suportar o seu uso².

CONCLUSÃO

Apresentou-se um caso clínico de macroglossia como forma rara de apresentação de Escleredema.

É de salientar que, na literatura pesquisada, não encontramos descritos outros casos de Escleredema com esta forma de apresentação.

Trata-se de um doente observado inicialmente na urgência ORL para esclarecimento do

quadro de macroglossia e tumefacção cervical bilateral, sendo posteriormente internado para estudo diagnóstico.

Após constatação da existência de depósitos de mucina entre os tecidos, nas biópsias da língua, platisma e glândulas salivares, colocou-se a Hipótese Diagnóstica de uma mucinose, e fez-se o contacto com a Dermatologia, para obter a confirmação, e com a Medicina Interna, para controlo do quadro sistémico.

É importante salientar a raridade deste atingimento tão generalizado, com depósitos de mucina não apenas na derme, mas também na medula óssea, entre as fibras musculares e glândulas salivares.

Estamos perante uma patologia muito rara, e que dificilmente será encontrada em consulta ou urgência ORL, mas que necessariamente tem de ser considerada no diagnóstico diferencial de causas de macroglossia.

BIBLIOGRAFIA

1. Basarab T, Burrows NP, Munn SE, Russel Jones R. "Systemic involvement in scleredema of Buschke associated with IgG-kappa paraproteinaemia". *BR J Dermatol.* 136 (6): 939-42; 1997
2. Bowen AR, Smith L, Zone JJ. "Scleredema adultorum of Buschke treated with radiation". *Arch Dermatol.* 139(6): 780-4; 2003
3. Chang HK, Kim YC, Kwon BS. "Widespread Scleredema accompanied with a monoclonal gammopathy in a patient with advanced ankylosing spondylitis". *J Korean Med Sci.* 19: 481-3; 2004
4. Downton D. "Diseases of the mouth". *Scott Brown's diseases of the ear, nose and throat.* Vol. IV; 16-17
5. Greenspan JS. "Oral manifestations of disease. *Harrison's principles of internal medicine,* 15th Edition; 198
6. Gruson LM, Franks A. "Scleredema and diabetic sclerodactyly". *Dermatology Online Journal* 11(4):3
7. Parmar RC, Bavdekar SB, Bansal SS, Doraiswamy AA, Khambadkone SS. "Scleredema adultorum". *J Postgrad Med.* 46: 91-3; 2000
8. Ray V et al. "Persistent scleredema of obesity: study of 49 cases". *Masson* 2006
9. Schmults CA. "Scleredema". *Dermatology Online Journal* 9(4): 11
10. Strachan DD. "Scleredema". *Emedicine.* 1-8; 2002
11. Thrasher RD. "Macroglossia". *Emedicine.* 1-18; 2005
12. Tom LWC, Jacobs IN. "Diseases of the oral cavity, oropharynx and nasopharynx". *Ballenger's Otorhinolaryngology head and neck surgery,* 16th Edition; 2028-9
13. Wright RA, Bernie H. "Scleredema adultorum of Buschke with upper esophageal involvement". *Am J Gastroenterol.* 77(1): 9-11; 1982