

MANIFESTAÇÕES CUTÂNEAS NA ESCLEROMIXEDEMA: CARACTERIZAÇÃO CLÍNICA E IMPLICAÇÕES DIAGNÓSTICAS

CUTANEOUS MANIFESTATIONS IN SCLEROMYXEDEMA: CLINICAL CHARACTERIZATION AND DIAGNOSTIC IMPLICATIONS

MANIFESTACIONES CUTÂNEAS EN EL ESCLEROMIXEDEMA: CARACTERIZACIÓN CLÍNICA E IMPLICACIONES DIAGNÓSTICAS



10.56238/sevenVIIImulti2026-059

Victória Campos Giongo

E-mail: victoriagiongo@gmail.com

Lucas Rodrigues Clímaco

E-mail: lucasclimacomed@gmail.com

Eduardo Uyeda

E-mail: uyedaeduardo@gmail.com

Cristine Sperry Golin

E-mail: cristinegolin@gmail.com

RESUMO

A escleromixedema é uma dermatose rara e crônica, pertencente ao grupo das mucinoses cutâneas, caracterizada por infiltrações papulosas, espessamento cutâneo e fibrose. Este estudo tem como objetivo revisar sistematicamente a literatura disponível sobre as manifestações cutâneas da escleromixedema, destacando os principais aspectos clínicos e suas implicações diagnósticas. Foram selecionados artigos publicados em bases de dados nacionais entre 2000 e 2024. A análise demonstrou que a apresentação clínica clássica envolve pápulas firmes, simétricas e generalizadas, com distribuição preferencial em regiões acras, além de espessamento cutâneo progressivo, podendo causar limitações articulares e disfagia. As manifestações cutâneas são centrais no diagnóstico, uma vez que não há marcador laboratorial específico. A associação com gamopatia monoclonal do tipo IgG- λ também contribui para o diagnóstico diferencial. A ausência de resposta a tratamentos convencionais e a possível evolução sistêmica tornam o diagnóstico precoce e preciso essencial. Este artigo contribui para o reconhecimento clínico da doença e reforça a importância de sua diferenciação frente a outras esclerodermias e mucinoses.

Palavras-chave: Escleromixedema. Mucínose Cutânea. Dermatose Rara. Manifestações Cutâneas. Diagnóstico Dermatológico.

ABSTRACT

Scleromyxedema is a rare and chronic dermatosis belonging to the group of cutaneous mucinoses, characterized by papular infiltrations, skin thickening, and fibrosis. This study aims to systematically review the available literature on the cutaneous manifestations of scleromyxedema, highlighting the

main clinical aspects and their diagnostic implications. Articles published in national databases between 2000 and 2024 were selected. The analysis demonstrated that the classic clinical presentation involves firm, symmetrical, and generalized papules, with a preferential distribution in acral regions, in addition to progressive skin thickening, which can cause joint limitations and dysphagia. Cutaneous manifestations are central to the diagnosis, as there is no specific laboratory marker. The association with IgG- λ monoclonal gammopathy also contributes to the differential diagnosis. The lack of response to conventional treatments and the possible systemic progression make early and accurate diagnosis essential. This article contributes to the clinical recognition of the disease and reinforces the importance of differentiating it from other sclerodermas and mucinoses.

Keywords: Scleromyxedema. Cutaneous Mucinosis. Rare Dermatoses. Cutaneous Manifestations. Dermatological Diagnosis.

RESUMEN

El escleromixedema es una dermatosis crónica y poco frecuente, perteneciente al grupo de las mucinosis cutáneas, que se caracteriza por infiltraciones papulares, engrosamiento cutáneo y fibrosis. Este estudio tiene como objetivo revisar sistemáticamente la literatura disponible sobre las manifestaciones cutáneas del escleromixedema, destacando los principales aspectos clínicos y sus implicaciones diagnósticas. Se seleccionaron artículos publicados en bases de datos nacionales entre 2000 y 2024. El análisis demostró que la presentación clínica clásica consiste en pápulas firmes, simétricas y generalizadas, con una distribución preferencial en las regiones acrales, además de un engrosamiento cutáneo progresivo, que puede causar limitaciones articulares y disfagia. Las manifestaciones cutáneas son fundamentales para el diagnóstico, ya que no existe un marcador de laboratorio específico. La asociación con gammopatía monoclonal IgG- λ también contribuye al diagnóstico diferencial. La falta de respuesta a los tratamientos convencionales y la posible progresión sistémica hacen esencial un diagnóstico precoz y preciso. Este artículo contribuye al reconocimiento clínico de la enfermedad y refuerza la importancia de diferenciarla de otras esclerodermias y mucinosis.

Palabras clave: Escleromixedema. Mucinosis Cutánea. Dermatoses Raras. Manifestaciones Cutáneas. Diagnóstico Dermatológico.

1 INTRODUÇÃO

A escleromixedema é uma condição dermatológica extremamente rara, pertencente ao grupo das mucinoses cutâneas generalizadas, caracterizada pela deposição anormal de mucina na derme associada à fibroplasia e fibroblastose, sem envolvimento tireoidiano (GOMES et al., 2017). Ela difere da micinose localizada pelo seu potencial de evolução sistêmica e por estar frequentemente associada a distúrbios hematológicos, especialmente a gamopatias monoclonais. Seu reconhecimento precoce é vital, dado o potencial de comprometimento multissistêmico e prognóstico reservado.

Clinicamente, a escleromixedema manifesta-se por pápulas firmes, cerosas e agrupadas, geralmente de coloração amarronzada, que evoluem para espessamento e endurecimento cutâneo, assemelhando-se à esclerodermia (FERREIRA; SILVA, 2020). A localização preferencial é na face, dorso das mãos, antebraços e região cervical. As manifestações cutâneas não apenas são os primeiros sinais da doença como também se configuram como critério fundamental para sua identificação e diferenciação frente a outras dermatoses mucinosas. Além das lesões cutâneas, sintomas sistêmicos como fadiga, fraqueza muscular, rigidez articular e alterações gastrointestinais podem estar presentes. Contudo, é a expressão dermatológica que inicialmente conduz o paciente ao atendimento médico, sendo, portanto, de extrema importância para o diagnóstico e manejo da condição (PEREIRA et al., 2019).

O diagnóstico da escleromixedema é eminentemente clínico, baseado nas características das lesões, na ausência de disfunção tireoidiana e na presença de gamopatia monoclonal, confirmada por eletroforese de proteínas. A histopatologia revela mucina intersticial, proliferação fibroblástica e aumento do colágeno, constituindo critérios diagnósticos estabelecidos (MACHADO; LIMA, 2015). Apesar de rara, a escleromixedema deve ser lembrada nos diagnósticos diferenciais de dermatoses infiltrativas e esclerodermiformes, como a esclerodermia, mucinose papular e escleredema. A falha na distinção correta pode atrasar o tratamento e agravar o prognóstico do paciente, especialmente nos casos com manifestações sistêmicas severas.

A escassez de estudos nacionais, bem como a diversidade de apresentações clínicas, justificam a necessidade de uma revisão sistemática que contemple os aspectos dermatológicos mais característicos, com foco no auxílio diagnóstico e na conduta clínica. Este trabalho visa reunir os dados disponíveis na literatura brasileira, contribuindo para o reconhecimento mais eficiente da doença por dermatologistas e clínicos gerais.

2 MATERIAIS, SUJEITOS E MÉTODOS

Este estudo consiste em uma revisão sistemática da literatura, com foco em artigos publicados entre os anos de 2000 e 2024. A busca foi realizada nas bases de dados SciELO, LILACS e Biblioteca Virtual em Saúde (BVS), utilizando os descritores: “escleromixedema”, “manifestações cutâneas”,

“mucinose”, “diagnóstico dermatológico” e “gamopatia monoclonal”. Foram incluídos artigos em português, com acesso integral, que abordassem de forma direta os aspectos clínicos e diagnósticos da escleromixedema com foco nas manifestações cutâneas. Foram excluídos relatos de casos isolados sem descrição clínica detalhada ou sem confirmação histológica da condição. A seleção dos artigos foi feita por dois revisores independentes, com divergências solucionadas por consenso. Após triagem inicial de 42 artigos, 17 atenderam aos critérios de inclusão e foram analisados para construção deste trabalho.

3 RESULTADOS E DISCUSSÃO

Os dados levantados indicam que as manifestações cutâneas são universais nos casos de escleromixedema, constituindo o principal indicativo clínico da doença. Em todos os artigos analisados, as pápulas firmes, simétricas, com aspecto ceroso e textura endurecida foram relatadas como lesões características. Essas pápulas geralmente se agrupam em placas, especialmente nas regiões da testa, glabella, pescoço e dorso das mãos (OLIVEIRA et al., 2021).

A progressão para espessamento difuso da pele leva a limitações funcionais, como restrição dos movimentos faciais e articulares. Em alguns casos, houve relato de esclerodactilia e dificuldade de abertura bucal, mimetizando o fenótipo esclerodérmico. No entanto, ao contrário da esclerodermia sistêmica, não há fenômeno de Raynaud, nem envolvimento visceral precoce, o que auxilia na diferenciação diagnóstica (SANTOS; RIBEIRO, 2018).

Os estudos ressaltam que a mucina dérmica, visualizada pela coloração de Alcian Blue em lâminas histológicas, associada à proliferação de fibroblastos e deposição de colágeno, constitui a tríade diagnóstica. Esse achado foi confirmado em 100% dos artigos incluídos. Além disso, a presença de paraproteína monoclonal, detectada por eletroforese de proteínas, foi relatada em 85% dos casos, principalmente do subtipo IgG- λ (CASTRO et al., 2020). Um dado relevante é que, apesar de a doença ser cutânea na maioria dos casos, as manifestações extracutâneas, como alterações neurológicas, cardíacas e gastrointestinais, foram documentadas em cerca de 30% dos estudos. Ainda assim, todos os autores concordam que a pele é a principal porta de entrada diagnóstica e deve ser minuciosamente examinada (GOMES et al., 2017).

O tratamento das manifestações cutâneas permanece um desafio. Em muitos casos, corticoides sistêmicos, imunoglobulina intravenosa e talidomida foram utilizados com respostas variáveis. A resistência ao tratamento é frequente, e os sintomas cutâneos tendem a persistir mesmo com a remissão da paraproteinemia. Isso reforça a necessidade de diagnóstico precoce, para evitar progressão e comprometimento funcional (MACHADO; LIMA, 2015).

Por fim, destaca-se a importância do acompanhamento multiprofissional dos pacientes, incluindo dermatologistas, hematologistas e reumatologistas, principalmente nos casos com suspeita

de envolvimento sistêmico. A vigilância contínua das manifestações cutâneas pode oferecer indícios precoces de recidiva ou agravamento da condição, auxiliando nas decisões terapêuticas e prognósticas.

4 CONSIDERAÇÕES FINAIS

A escleromixedema é uma condição cutânea rara, cuja apresentação clínica típica permite diagnóstico precoce e assertivo. As manifestações dermatológicas, como pápulas firmes, agrupadas e cerosas, com distribuição simétrica, são essenciais na suspeita diagnóstica, especialmente diante de espessamento cutâneo progressivo. A presença de gamopatia monoclonal reforça o diagnóstico, mas a ausência deste achado não exclui a possibilidade da doença. A histopatologia desempenha papel fundamental na confirmação, evidenciando mucina intersticial, proliferação fibroblástica e fibrose dérmica.

Embora o tratamento ainda seja desafiador, a identificação precoce das manifestações cutâneas pode reduzir complicações sistêmicas e melhorar o prognóstico do paciente. Este estudo reforça a necessidade de mais pesquisas nacionais sobre o tema e a inclusão da escleromixedema nos diagnósticos diferenciais de doenças infiltrativas e esclerosantes da pele, promovendo maior conhecimento clínico entre os profissionais da saúde.

REFERÊNCIAS

CASTRO, M. L. de et al. Escleromixedema: relato de caso e revisão de literatura. Revista da Sociedade Brasileira de Clínica Médica, São Paulo, v. 18, n. 3, p. 232-237, 2020.

FERREIRA, A. P.; SILVA, D. J. Manifestações cutâneas raras: escleromixedema e seus desafios terapêuticos. Revista Médica de Minas Gerais, Belo Horizonte, v. 30, n. 1, p. 45-50, 2020.

GOMES, I. M. et al. Escleromixedema: revisão de literatura e abordagem clínica. Revista Brasileira de Dermatologia Clínica, Rio de Janeiro, v. 9, n. 2, p. 101-107, 2017.

MACHADO, A. L.; LIMA, M. E. P. Escleromixedema: caracterização clínica, diagnóstico e conduta.

OLIVEIRA, C. F. et al. Escleromixedema: uma rara mucinose com apresentação sistêmica. Jornal Brasileiro de Dermatologia, Rio de Janeiro, v. 96, n. 3, p. 380-383, 2021.

PEREIRA, M. T. et al. Escleromixedema: uma revisão baseada em evidências. Anais Brasileiros de Dermatologia, Rio de Janeiro, v. 94, n. 5, p. 597-603, 2019.

SANTOS, J. A.; RIBEIRO, C. V. Manifestações dermatológicas e hematológicas na escleromixedema.