

LIQUEN MIXEDEMATOSO ATÍPICO ASOCIADO A MIELOMA MÚLTIPLE

ATYPICAL LICHEN MYXEDEMATUSUS ASSOCIATED TO
MULTIPLE MYELOMA



OCT - DIC 2022 | Vol. 103 N°4

Caso Clínico Patológico
 Rev. argent. dermatol. 2022; 103 (4): 39 -44.
 Publicado en línea 2023, mayo / Published online 2023 may
Liquen mixedematoso atípico asociado a mieloma múltiple

Autores | Contacto

Laura Charry-Anzola¹, Isabel Cristina Cuellar¹, Maria Daniela Polania², Tatiana Valeria Camayo²

¹Médica-Dermatóloga, Pontificia Universidad Javeriana. Hospital Universitario San Ignacio

²Residente de Dermatología, Pontificia Universidad Javeriana

Pontificia Universidad Javeriana. Hospital Universitario San Ignacio
 Kra 7° # 40-62, Bogotá, Colombia
 Autor de correspondencia: Maria Daniela Polania Tovar
 Correo electrónico: Polaniat.md@javeriana.edu.co

Recibido: 08/03/2022
 Recibido 1°Corrector: 24/01/2023
 Recibido 2° corrector: 10/03/2023
 Aceptado para su Publicación: 13/03/2023

Los autores declaramos no poseer ningún tipo de conflicto de interés

RESUMEN

El liquen mixedematoso (LM) representa un grupo de enfermedades cutáneas raras, el cual se encuentra dentro de las mucinosis crónicas. Anteriormente descrita como escleromixedema localizado, sin embargo, a diferencia de éste, por lo general no tiene compromiso sistémico. Dentro de los subtipos, se encuentra el LM atípico, el cual es infrecuente y hay pocos casos reportados asociados a mieloma múltiple (MM). Se presenta el caso de un paciente masculino con MM positivo para cadenas lambda, con cuadro clínico de inicio agudo, en quien se realizó diagnóstico de LM atípico; recibió manejo con corticoide tópico con mejoría de las lesiones al mes de tratamiento.

PALABRAS CLAVE

Liquen mixedematoso, mucinosis, escleromixedema.

ABSTRACT

Lichen myxedematous (LM) represents a group of rare skin diseases, which is found within the chronic mucinoses. Previously described as localized scleromyxedema, however, unlike localized scleromyxedema, it usually does not have systemic involvement. Among the subtypes, there is atypical LM, which is infrequent and there are few reported cases associated with multiple myeloma (MM). We present the case of a male patient with MM positive for lambda chains, with acute onset clinical picture, who was diagnosed with atypical LM; he received management with topical corticosteroid with improvement of the lesions after one month of treatment.

KEY WORDS

ucinoses, Mucins, Scleromyxedema.

INTRODUCCIÓN:

El liquen mixedematoso (LM) es una mucinosis crónica de origen idiopático, su incidencia es desconocida ¹. Se clasifica en LM generalizado, localizado y atípico, este último es muy raro y hay pocos casos reportados en la literatura que se asocian a mieloma múltiple y gammapatía monoclonal ^{2,3}. Se expone un caso clínico de un paciente con LM atípico con esta asociación, con el fin de sospechar esta patología, identificar las características clínicas, resaltar el inicio agudo que pueden presentar y la excelente respuesta al tratamiento con corticoide tópico.

Materiales y Métodos:

Estudio observacional descriptivo tipo reporte de caso.

Caso clínico:

Presentamos el caso de un paciente masculino de 65 años de edad con diagnóstico de mieloma múltiple positivo para cadenas lambda (IgG 340), quien recibió trasplante de precursores hematopoyéticos. Durante la hospitalización presentó neutropenia febril y bacteriemia por E.coli multisensible manejada con piperacilina/tazobactam. Fue interconsultado a dermatología por cuadro clínico de 1 día de evolución consistente en aparición de lesiones levemente pruriginosas localizadas en pabellón auricular, cuello y cara anterior del tórax superior.

Al examen físico, el paciente presentaba en región retroauricular, pabellón auricular, mejillas, cuello, V del escote, tórax anterior, región supraescapular, dorso de manos y cara lateral de dedos, pápulas cupuliformes, eucrómicas, ligeramente brillantes, de base eritematosa, que confluían dando un aspecto en empedrado (**ver Figura 1 A,B y C**)



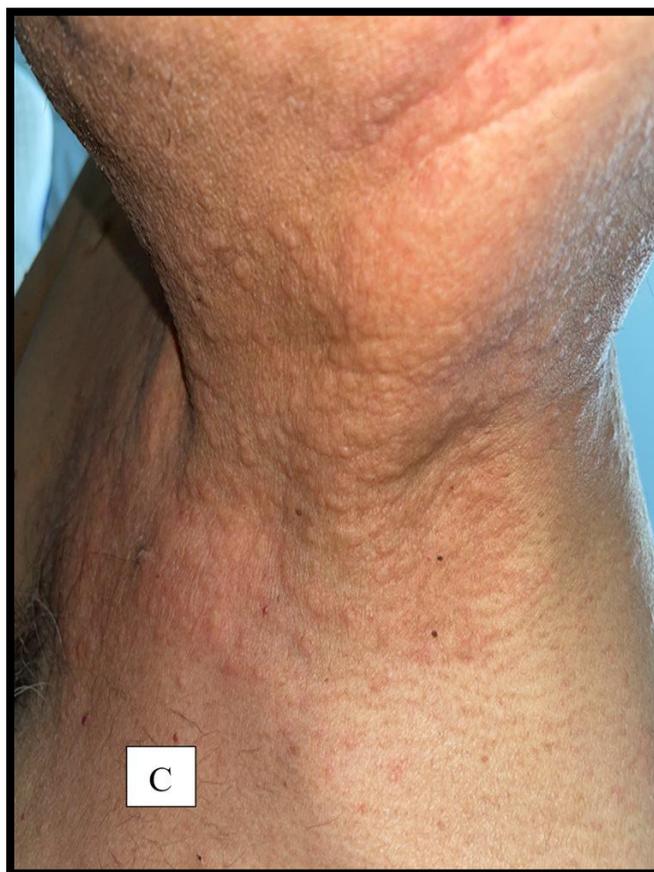


Figura 1. A –Cuello región posterior y área interescapular, B- V del escote C- cara lateral izquierda de cuello: se visualizan sobre base eritematosa, pápulas cupuliformes, ligeramente brillantes.

Se sospechó LM vs. Liquen amiloide por lo cual se realizó biopsia que confirmó el diagnóstico de LM (ver Figura 2). Contaba además con paraclínicos que reportaban VIH, VHB y VHC (virus de la hepatitis B y C) negativos, así como TSH dentro de límites normales. Posteriormente se inició corticoide tópico con resolución casi completa de las lesiones al mes.

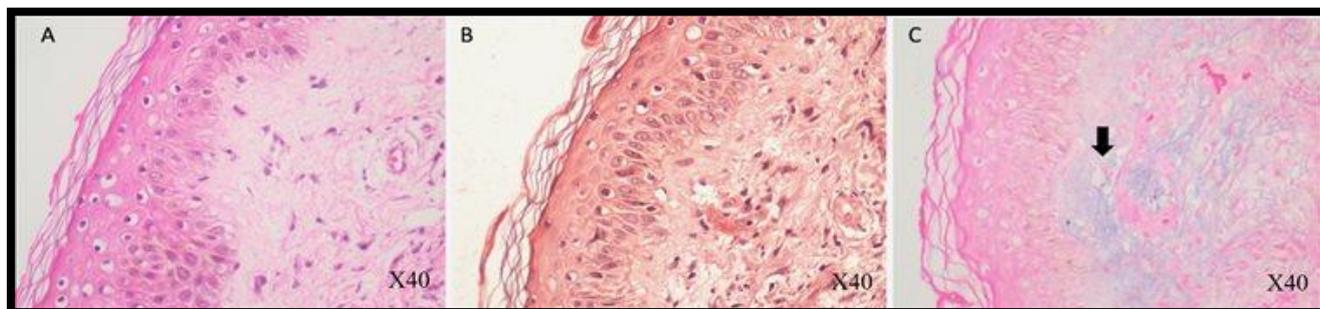


Figura 2. Tinciones de patología: A) Hematoxilina Eosina x40: se visualiza exocitosis de linfocitos hacia la epidermis con edema de las papilas dérmicas y ligero infiltrado inflamatorio perivascular. B) Rojo Congo x40: coloración negativa para depósitos de amiloide en la dermis. C) Alcian Blue x40: positiva para depósitos de mucina en la dermis (flecha negra gruesa).

Discusión:

El liquen mixedematoso (LM) es una mucinosis cutánea rara, de predominio en hombres, que se caracteriza por pápulas, nódulos o placas eucrómicas ligeramente translúcidas, de aspecto liquenoide debido al depósito de mucina, con diferentes grados de fibrosis, en ausencia de enfermedad tiroidea^{1,2}. La causa del depósito sigue sin estar clara, pero se han planteado diversos mecanismos fisiopatológicos como la paraproteinemia y las infecciones virales como VIH y hepatitis C³. La hipótesis más aceptada es que asociado a las entidades mencionadas existe elevación de factores como interleucina 1, factor de necrosis tumoral alfa y factor de crecimiento transformante beta, que estimulan la síntesis de glucosaminoglicanos y la proliferación de fibroblastos². La última clasificación revisada de Rongioletti para LM, se divide en 3 subgrupos: LM generalizado, LM localizado y LM atípico, este último comparte características de los dos primeros². En la clasificación clínico patológica el LM localizado se presenta como una erupción papular localizada, con depósitos focales y escasos de mucina en la histología y proliferación de fibroblastos variable; no hay asociación con gammapatía monoclonal o enfermedad tiroidea⁴. Para el caso del LM generalizado se presenta como una erupción papular generalizada (escleromixedema) y la triada microscópica clásica (depósito de mucina, proliferación de fibroblastos y fibrosis) asociada a gammapatía monoclonal en ausencia de desórdenes tiroideos⁴.

Aquellos pacientes que no cumplan los criterios de alguno de los subtipos mencionados se clasifican como LM atípico. Esta entidad es muy rara y solo se encuentran algunos casos reportados en la literatura no relacionados con VIH²⁻⁴; como es el caso de nuestro paciente, el cual se relacionó con mieloma múltiple y gammapatía monoclonal de tipo IgG lambda, en ausencia de infección por VIH. En el caso de nuestro paciente, se presentó un depósito de mucina focal y escaso en dermis papilar evidenciado por la tinción de Alcian Blue.

Recientemente, Nofal et al, propusieron unos criterios diagnósticos, los cuales se componen de dos conjuntos. El primer conjunto, incluye características clínicas como la presencia de pápulas firmes, céricas que coalescen para formar nódulos o placas y características histopatológicas típicas como el depósito de mucina

dérmica difusa y la proliferación de fibroblastos. Por otro lado, el segundo conjunto incluye hallazgos asociados que se han informado en la literatura como: gammapatía monoclonal, trastorno tiroideo, infecciones por VIH y VHC, eosinofilia periférica, carcinoma tímico y carcinoma hepatocelular ⁵.

Así mismo, plantearon un sistema de clasificación de la gravedad del LM, el cual incluye tres categorías: (I) Grado 1 (leve) pacientes con lesiones cutáneas puras limitadas (localizadas) (II) Grado 2 (moderada) pacientes con lesiones cutáneas extensas (generalizadas) y (III) Grado 3 que incluye pacientes que cursan con lesiones cutáneas localizadas o generalizadas y compromiso extracutáneo ⁵.

Si bien no se conoce un tratamiento efectivo para esta patología, se ha visto que existe buena respuesta a los corticoesteroides y los inhibidores tópicos de la calcineurina, aunque la resolución espontánea no es infrecuente ^{4,6}. En caso que exista asociación con gammapatía monoclonal una opción terapéutica es la inmunoglobulina IV (IgIV) ⁶; Entre otros tratamientos descritos se encuentra la terapia PUVA, esteroides intralesionales, láser CO2 y hialuronidasa intralesional ³. En el caso de nuestro paciente se indicó tratamiento con esteroide tópico, con resolución casi completa de las lesiones al mes de tratamiento.

El LM atípico asociado a mieloma múltiple es una entidad cutánea rara con muy pocos casos reportados, de la que se desconocen varios aspectos, presentamos un caso clínico en el cual se evidencia un inicio agudo, adicionalmente se confirma su buen pronóstico y se da a conocer más sobre las características clínicas y la adecuada respuesta al tratamiento con corticoide tópico.

Conflictos de interés: No se reportan conflictos de interés

Financiamiento: Ninguno

REFERENCIAS:

1. Geisler A, Hosseinipour M, Vyas NS, Phelps R, Gropper C, Hoffman C. Lichen Myxedematosus: Case Report and Review of Literature. *J Drugs Dermatol*. 2020;19:320-322. doi: 10.36849/JDD.2020.4864.
2. Cárdenas-Gonzalez RE, Ruelas MEH, Candiani JO. Lichen myxedematosus: a rare group of cutaneous mucinosis. *An Bras Dermatol*. 2019;94:462-469. doi: 10.1590/abd1806-4841.20198478.
3. Hermans C, Goldscheider I, Ruzicka T, & Rongioletti F. Atypical discrete papular lichen myxedematosus associated with monoclonal gammopathy: report of four cases and review of the literature. *Journal of the European Academy of Dermatology and Venereology* 2016;30(12), 2048–2051. doi: 10.1111/jdv.13833.
4. Rongioletti F. Lichen myxedematosus (papular mucinosis): new concepts and perspectives for an old disease. *Semin Cutan Med Surg*. 2006;2:100-104. doi: 10.1016/j.sder.2006.04.001.
5. Nofal A, Amer H, Alakad R, Nofal E, Desouky FE, Yosef A, Albalat W, Gharib K, Mostafa I, Fathy S, Waked M, Ragheb E, Gammaz H. Lichen myxedematosus: diagnostic criteria, classification, and severity grading. *Int J Dermatol*. 2017 Mar;56(3):284-290. doi: 10.1111/ijd.13437.
6. Christman MP, Sukhdeo K, Kim RH, Meehan S, Rieder E, Sicco KL, Franks A. Papular mucinosis, or localized lichen myxedematosus (LM) (discrete papular type). *Dermatol Online J*. 2017 Dec 15;23(12):13030/qt3xp109qd. PMID: 29447654.