

Placas amarillentas en tronco y flexuras axilares

Izaskun Trébol, Elvira Acebo, Patricia Eguino, Jesús Gardeazabal y José L. Díaz-Pérez
Departamento de Dermatología. Hospital de Cruces. Barakaldo. Vizcaya. España.



Fig. 1.—Lesiones papulosas amarillentas, con tendencia a la formación de placas en la cara anterior de tronco.

HISTORIA CLÍNICA

Varón de 80 años, con antecedentes patológicos de diabetes mellitus, hipertensión arterial, enfermedad pulmonar obstructiva crónica y amputación de ambas extremidades inferiores por arteriosclerosis grave. Hacía 3 años que había sido diagnosticado de una gammopatía monoclonal de origen incierto IgG-kappa. El paciente se encontraba asintomático de su gammopatía y las pruebas complementarias (serie ósea, densitometría, proteinuria de Bence-Jones y analítica completa) que se realizaron fueron normales o sin alteraciones significativas.

Acudió a nuestra consulta por la aparición progresiva desde hacía 3 meses de lesiones amarillentas, asintomáticas, en el tronco.

EXPLORACIÓN FÍSICA

En la exploración física se apreciaban pápulas amarillentas, con tendencia a la formación de placas en caras anterior y posterior de tronco (fig. 1) y en las flexuras axilares (fig. 2).



Fig. 2.—Detalle de las lesiones en flexura axilar.

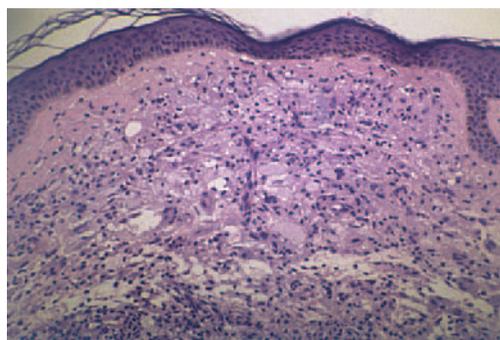


Fig. 3.—Infiltrado difuso de histiocitos espumosos en dermis acompañado de alguna célula gigante multinucleada. (Hematoxilina-eosina, $\times 40$.)

EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

El hemograma y la bioquímica, incluyendo los niveles de colesterol y triglicéridos, fueron normales. Se realizó biopsia cutánea de una de las lesiones de la espalda (fig. 3).

Correspondencia:
Izaskun Trébol. Departamento de Dermatología. Hospital de Cruces.
Pl. de Cruces, s/n. 48903 Barakaldo. Vizcaya. España.
itrebur@aedv.es

Recibido el 15 de julio de 2004.

Aceptado el 12 de noviembre de 2004.

DIAGNÓSTICO

Xantoma plano difuso asociado a gammapatía monoclonal de origen incierto.

HISTOPATOLOGÍA

En el examen histopatológico se observó un infiltrado difuso de histiocitos espumosos en dermis superficial y media acompañado de alguna célula gigante multinucleada (fig. 3).

EVOLUCIÓN

Durante los controles periódicos realizados a lo largo de 2 años, el componente monoclonal ha permanecido estable, pero las lesiones cutáneas siguen extendiéndose.

COMENTARIO

El xantoma plano difuso es una entidad clinicopatológica bien definida, aunque poco frecuente, que se engloba dentro de las xantomatosis normolipémicas. Se caracteriza por la aparición lentamente progresiva de máculas o pápulas amarillo-anaranjadas, escasamente sobrelevadas, que confluyen en extensas placas que pueden ocupar gran parte de la superficie corporal. Son asintomáticas y normalmente comienzan como xantelasma palpebrales que se van extendiendo a caras laterales de cuello y parte superior del tórax¹⁻¹⁴. Es frecuente la afectación de flexuras y cicatrices antiguas. También se ha descrito afectación de mucosas y, de forma excepcional, tendones y otros órganos^{5,6}. Es una enfermedad poco frecuente, con incidencia similar en ambos sexos y que por lo general afecta a individuos mayores de 50 años^{4,6}. En el estudio histológico se pueden observar acumulaciones de células xantomatosas grandes con núcleo central redondeado y con citoplasma espumoso, difusamente distribuidas por la dermis junto a un moderado infiltrado inflamatorio constituido por leucocitos y linfocitos. En ocasiones se encuentran células gigantes tipo Touton¹⁻¹⁴.

Inicialmente fue descrito por Altman y Winkelmann en 1962 como entidad benigna no asociada a otras enfermedades¹. Cuatro años después Lynch y Winkelmann detectaron una fuerte asociación del xantoma plano difuso con alteraciones del sistema reticuloendotelial, en especial con gammapatías monoclonales y mieloma múltiple². Desde su descripción original se han publicado casos asociados a distintos procesos²⁻¹⁴ que pueden resumirse en:

1. *Paraproteinemias*. Mieloma múltiple, gammapatía monoclonal de significado incierto^{3,4,6-8}. Es la asociación más frecuente.

2. *Otros procesos linfoproliferativos*. Leucemia linfocítica crónica⁸, leucemia mielomonocítica crónica¹³, leucemia monoblástica aguda, linfoma, síndrome de Sézary y enfermedad de Castleman¹⁴.

3. *Otras enfermedades*. Histiocitosis X, síndrome de Ehlers-Danlos, eritrodermia, dermatitis atópica.

Existen algunos casos en los que no se ha encontrado enfermedad asociada, que corresponden al xantoma plano difuso idiopático. Ante estos casos es importante tener en cuenta que las lesiones cutáneas pueden preceder en meses e incluso años a las alteraciones hematológicas, por lo que resulta imprescindible un control periódico de los pacientes para el correcto diagnóstico de las posibles enfermedades asociadas²⁻¹².

Varias teorías intentan explicar la patogenia del xantoma plano difuso; la más aceptada se basa en la interacción de lipoproteína-paraproteína con la formación de inmunocomplejos que se depositarían en la dermis y serían fagocitados por los macrófagos^{7,11,12}. También se ha postulado que podría ser una xantomatosis derivada de una histiocitosis dentro del espectro de las histiocitosis no X, o que se deba a una infiltración directa de la piel similar a la infiltración de otros órganos por células leucémicas como ocurre en la leucemia mieloide crónica. Estas teorías pueden ser válidas para casos concretos, pero no existe un mecanismo patogénico que explique todos los casos⁷.

El tratamiento debe ser el de la enfermedad de base, aunque se ha descrito algún caso de xantoma plano difuso que remitió después del tratamiento del proceso subyacente¹⁴. El resto de opciones terapéuticas se basan en la excisión mecánica como dermoabrasión, laserterapia u otras¹⁵.

BIBLIOGRAFÍA

- Altman J, Winkelmann RK. Diffuse normolipemic plane xanthoma. Arch Dermatol. 1962;85:115-22.
- Lynch PJ, Winkelmann RK. Generalized plane xanthoma and systemic disease. Arch Dermatol. 1966;93:639-46.
- Sánchez P, Llamas R, Zarco C, Guerra A, Merino MV, Iglesias L. Xantoma plano generalizado asociado a paraproteinemia IgG-1. A propósito de un caso. Revisión de la literatura. Actas Dermo-Sif. 1989;80:1-5.
- Trasobares L, Vera A, Del Valle M, et al. Xantomatosas planas difusas normolipémicas asociadas a gammapatía monoclonal IgG L. Revisión de la literatura. Actas Dermo-Sif. 1989;80:818-24.
- Winkelmann RK, McEvoy MT. Diffuse-plane normolipemic xanthoma with aortic-valve xanthoma. Clin Exp Dermatol. 1991;16:38-40.
- Ginarte M, Peteiro C, Toribio J. Generalized plane xanthoma and idiopathic Bence-Jones proteinuria. Clin Exp Dermatol. 1997;22:192-4.
- Marcovall J, Moreno A, Bordas X, Gallardo F, Peyrí J. Diffuse plane xanthoma: Clinicopathologic study of 8 cases. J Am Acad Dermatol. 1998;39:439-42.

8. Stockman A, Delanghe J, Geerts ML, Naeyaert JM. Diffuse plane normolipaemic xanthomatosis in a patient with chronic lymphatic leukaemia and monoclonal gammopathy. *Dermatology*. 2002;204:351-4.
9. Akhyani M, Daneshpazhooh M, Seirafi H, Naraghi S. Diffuse plane xanthoma in an otherwise healthy woman. *Clin Exp Dermatol*. 2001;26:405-7.
10. Daoud MS, Lust JA, Kyle RA, Pittelkow MR. Monoclonal gammopathies and associated skin disorders. *J Am Acad Dermatol*. 1999;40:507-35.
11. Russell Jones R, Baughan ASJ, Cream JJ, Levantine A, Whitcher JT. Complement abnormalities in diffuse plane xanthomatosis with paraproteinaemia. *Br J Dermatol*. 1979;101:711-6.
12. Russell Jones R. Cutaneous manifestations of paraproteinaemia. *Br J Dermatol*. 1981;104:209-20.
13. Maxit MJ, Paz RA. Xantoma plano difuso con artritis, serositis, eritema nodoso, vasculitis y leucemia mielomonocítica. Descripción de un caso con autopsia. *Medicina*. 2001;61:187-90.
14. Sherman D, Ramsay B, Theodorou NA, et al. Reversible plane xanthoma, vasculitis, and peliosis hepatis in giant lymph node hyperplasia (Castleman's disease): A case report and review of the cutaneous manifestations of giant lymph node hyperplasia. *J Am Acad Dermatol*. 1992;26:105-9.
15. Lorenz S, Hohenleutner S, Hoenleutner U, Landthaler M. Treatment of diffuse plane xanthoma of the face with the Erbium:YAG laser. *Arch Dermatol*. 2001;137:1413-5.