

Mucinosis nodular asociada a gammopatía monoclonal de cadenas ligeras de significado incierto



Nodular mucinosis associated with light-chain monoclonal gammopathy of uncertain significance

Sra. Directora:

La mucinosis nodular es una mucinosis primaria crónica idiopática que pertenece, según la clasificación de Rongioletti et al. de 2001¹, al grupo de las formas localizadas de liquen mixedematoso, el cual incluye: la papular acral persistente, la forma discreta de mucinosis papulosa, la mucinosis papulosa autorresolutiva, la mucinosis papulosa de la infancia y la forma nodular. Las mucinosis localizadas se caracterizan por la aparición de pápulas céricas (o placas o nódulos formados por confluencia) que se localizan en número escaso normalmente en miembros inferiores o tronco. Estas formas localizadas deben diferenciarse de la generalizada o escleromixedema, que se caracteriza por una erupción de pequeñas pápulas agrupadas de unos 2-3 mm, firmes y céricas, de predominio en la parte superior del tronco, cuello, cara, antebrazos y manos. Las pápulas se disponen linealmente, la piel perilesional es brillante y puede asociar clínica muscular, articular, neurológica, digestiva, pulmonar o del área ORL, así como, de manera casi constante, se asocia con paraproteinemia². Existen, además, formas atípicas o intermedias que incluyen a pacientes con escleromixedema que no presentan clínica sistémica ni paraproteinemia, a otros con formas localizadas que sí la presentan, y casos mixtos o no especificados¹.

Presentamos una mujer de 72 años de edad, sin antecedentes personales relevantes, que acudió a nuestro servicio refiriendo la aparición hace 3 meses de 2 placas eritematomarronáceas de superficie parcialmente escamosa en ambos codos (fig. 1). Las lesiones presentaban crecimiento radial y en profundidad y eran levemente dolorosas a la presión. En la biopsia se observó una ligera hiperqueratosis ortoqueratósica con papilomatosis y, en la dermis papilar, abundantes depósitos de mucina intersticial con tinción

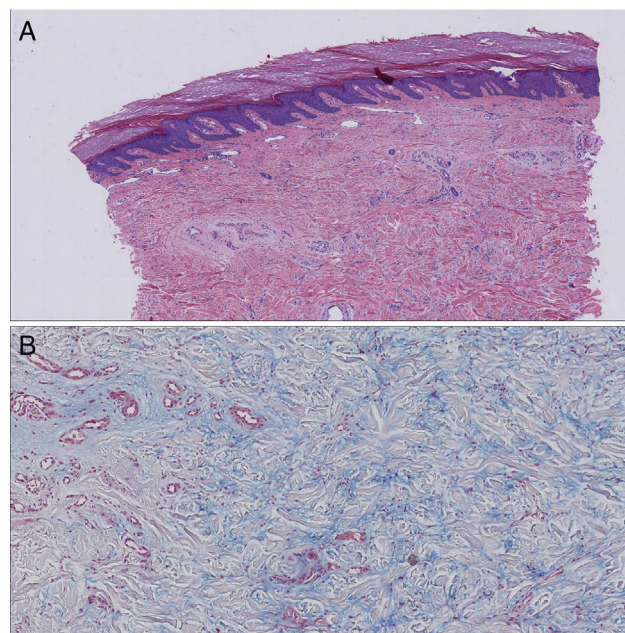


Figura 2 A) Hiperqueratosis ortoqueratósica con papilomatosis. (Hematoxilina-eosina, X40). B) Depósito de mucina positivo con tinción de azul alcian. (Azul alcian, X100).

positiva para azul alcian. El diagnóstico fue de mucinosis localizada (fig. 2).

Se realizó una analítica en la que el hemograma, la bioquímica y la orina de 24 h fueron normales. La electroforesis en sangre mostró un pico en la región gamma de 890 mg/dl que por inmunofijación resultó ser una banda oligoclonal en contexto policlonal. Se determinaron las cadenas libres ligeras en suero y se objetivó una cadena kappa de 30 mg/l, con un cociente kappa/lambda de 1,88. No se consideró necesario el estudio de médula ósea por parte del Servicio de Hematología. Con esos resultados se llegó al diagnóstico de gammopatía monoclonal de cadenas ligeras de significado incierto según los criterios del *Myeloma Working Group* de 2014³. Se inició tratamiento con propionato de clobetasol tópico en pauta oclusiva durante un mes, con resolución casi completa de las lesiones. En el momento actual se encuentra en seguimiento por el Servicio de Hematología.



Figura 1 Placas eritematomarronáceas en ambos codos.

Se trata, por tanto, de una forma atípica de liquen mixedematoso, de la cual hasta la fecha solo hay 4 casos publicados⁴⁻⁷ y de la que se desconoce la patogenia de la asociación. En uno de los casos las lesiones cutáneas desaparecieron 8 años después de su aparición y la paraproteinemia años después, sin repercusión clínica sistémica⁴. Otro caso fue el de un varón de 60 años con lesiones cutáneas compatibles clínica e histológicamente con una mucinosis papular que, tras 3 meses de tratamiento sin éxito con corticoides orales, presentó desorientación y un deterioro del estado general que llevaron al diagnóstico de mieloma múltiple de tipo IgM. Recibió en ese momento terapia estándar con bortezomib y dexametasona y las lesiones cutáneas desaparecieron tras 4 ciclos de tratamiento⁶. Por último, destaca el caso de una mujer de 38 años con lesiones de mucinosis papular que, además, presentaba fenómeno de Köebner, algo no mencionado previamente en la literatura, que asoció una gammopatía monoclonal de significado incierto⁷.

Cabe mencionar que, como ya se ha señalado previamente por otros autores¹, los términos liquen mixedematoso, escleromixedema y mucinosis papular se han solapado en la literatura y en la práctica clínica habitual y, pese a la reclasificación de 2001¹, sigue existiendo confusión entre los términos, sobre todo en las formas atípicas como la nuestra.

En el caso de nuestra paciente, gracias a la clínica cutánea procederemos a una vigilancia más estrecha y, en el caso de evolución a mieloma múltiple de cadenas ligeras, cuya tasa de incidencia se estima en un 0,3% al año³ o a amiloidosis primaria, se podrá realizar un diagnóstico y tratamiento precoz, lo cual es fundamental en el pronóstico de esta enfermedad.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

- Rongioletti F, Rebora A. Updated classification of papular mucinosis, lichen myxedematosus, and scleromyxedema. *J Am Acad Dermatol.* 2001;44:273-81.
- Dinneen AM, Dicken CH. Scleromyxedema. *Am Acad Dermatol.* 1995;33:37-43.
- Rajkumar SV, Dimopoulos MA, Palumbo A, Blade J, Merlini G, Mateos MV, et al. International Myeloma Working Group updated criteria for the diagnosis of multiple myeloma. *Lancet Oncol.* 2014;15:e538-48.
- Hardie RA, Hunter JAA, Urbaniak S, Habeshaw J. Spontaneous resolution of lichen myxoedematosus. *Br J Dermatol.* 1979;100:727-30.
- Borradori L, Aractingi S, Blanc F, Verola O, Dubertret L. Acral persistent papular mucinosis and IgA monoclonal gammopathy: Report of a case. *Dermatology.* 1992;185:134-6.
- Rather PA, Hussain M, Bagdadi F. Localized cutaneous mucinosis associated with multiple myeloma: A rare presentation. *Indian J Dermatol.* 2014;59:422.
- Thatte S, Dongre A, Chikhalkar S, Khopkar U. Papular mucinosis associated with monoclonal gammopathy of unknown significance. *Indian J Dermatol Venereol Leprol.* 2015;81:213.

P. Rodríguez-Jiménez^{a,*}, P. Chicharro^a, A. Ascensión^b, D. de Argila^a y E. Daudén^a

^a Servicios de Dermatología, Hospital Universitario de La Princesa, Madrid, España

^b Servicios de Anatomía Patológica, Hospital Universitario de La Princesa, Madrid, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: pedro.rodriguez.jimenez90@gmail.com (P. Rodríguez-Jiménez).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.ad.2016.09.015>

0001-7310/

© 2016 AEDV. Publicado por Elsevier España, S.L.U.

Todos los derechos reservados.

Valoración inicial del paciente adulto con condilomas acuminados



Initial Evaluation of the Adult Patient with Condylomata Acuminata

Sra. Directora:

Los condilomas acuminados (CA) constituyen el motivo de consulta más frecuente entre las infecciones de transmisión sexual (ITS)¹⁻³. En España se estima la incidencia anual de nuevos casos de CA en 160,4/100.000 habitantes³.

El diagnóstico de los CA es principalmente clínico por inspección visual. Con respecto a la evaluación clínica inicial de un paciente que acude a consulta por CA, se debería

realizar una exhaustiva historia clínica y una exploración física completa¹⁻¹⁰.

Existen diversas guías clínicas internacionales, bien estandarizadas, sobre el manejo del CA⁴⁻¹⁰. No disponemos a día de hoy de un protocolo de cómo realizar una anamnesis y exploración física adecuadas. A continuación exponemos el abordaje habitual que se realiza en la primera consulta en la unidad de ITS del centro Sandoval de Madrid:

- Datos demográficos: edad, sexo.
- Estado de gestación o lactancia.
- Estado laboral y social: profesión previa y actual, estatus socioeconómico, nivel sociocultural. Estos datos proporcionan información acerca del grado de cumplimiento terapéutico.
- Hábitos tóxicos: consumo de tabaco, alcohol y otras drogas recreativas en los últimos 12 meses (tabla 1).