

Lesión amarillenta palmar bilateral y lesiones tumorales en codos

Bilateral palmar yellowish lesion and tumor lesions on elbows

María Verónica Reyes,¹ Daniela Simone,² Iliana Stella Garay³ y Alejandro Ruiz Lascano⁴

Caso clínico

Paciente de sexo femenino de 55 años de edad procedente de Córdoba capital. Consultó en febrero de 2007 por lesiones en codos de dos años de evolución. Sin antecedentes patológicos personales ni familiares, posmenopáusica, tabaquista desde los 18 años de 20 cigarrillos/día, peso de 93 kg, 1,68 m de altura con IMC 32,97. Presentó lesión palmar bilateral, color amarillento, superficie lisa, que seguía las líneas palmares y por sectores formaba placas (foto 1). En las superficies de extensión de los codos se observó la presencia de pápulas y placas de color amarillento-asalmonado, de superficie rugosa (foto 2). Las lesiones eran asintomáticas.

Las biopsias de ambas lesiones evidenciaron epidermis normal; en dermis, numerosos histiocitos con citoplasma microvacuolado y ocasionales células multinucleadas de tipo cuerpo extraño (fotos 3 y 4).

Estudios de laboratorio: colesterol total 436 mg/dl, triglicéridos 577 mg/dl, HDL 54 mg/dl, LDL 315 mg/dl. La función hepática, renal, tiroidea y glucemia resultaron normales. No se pudo calcular el valor de VLDL. Ecografía de abdomen informó hígado graso. En el estudio eco doppler de vasos del cuello se observó aterosclerosis no estenosante en origen de la arteria subclavia derecha y del bulbo carotídeo con leve engrosamiento de la pared media.

Tratamiento: dieta, actividad física, atorvastatina 20 mg, ezetimibe 10 mg. (*Dermatol. Argent.*, 2012, 18(4): 318-321).



Foto 1. Lesión amarillenta que sigue surcos palmares.



Foto 2. Pápulas de color amarillento-asalmonado, superficie rugosa.

Fecha de recepción: 27/06/2011 | Fecha de aprobación: 09/08/2011

¹ Médica dermatóloga

² Médica dermatóloga

³ Médica dermatóloga, docente de posgrado de Dermatología, Universidad Católica de Córdoba

⁴ Jefe de Servicio, director de posgrado de Dermatología, Universidad Católica de Córdoba Hospital Privado de Córdoba, Naciones Unidas 346, CP 5016, Córdoba, República Argentina.

Correspondencia: María Verónica Reyes. mveroreyes@hotmail.com

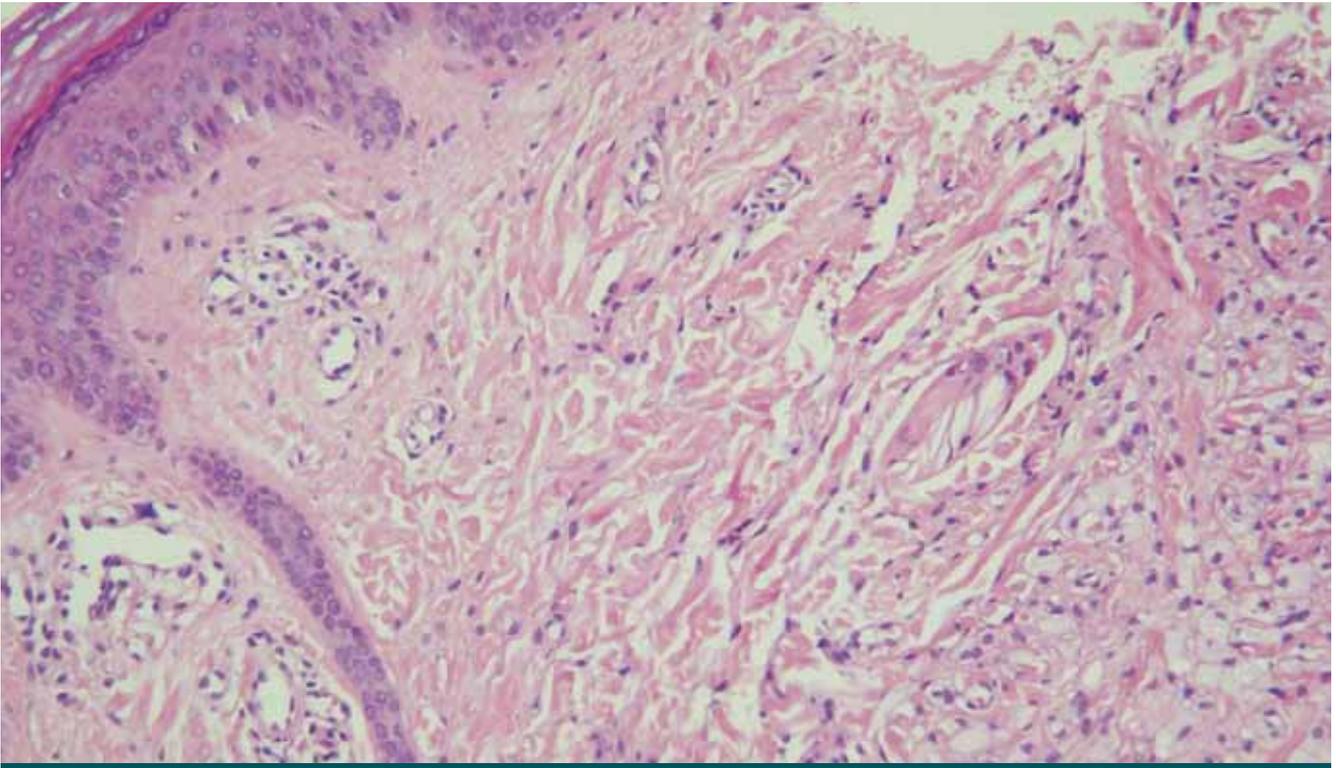


Foto 3. Histiocitos que infiltran dermis y ocasionales células multinucleadas de tipo cuerpo extraño.

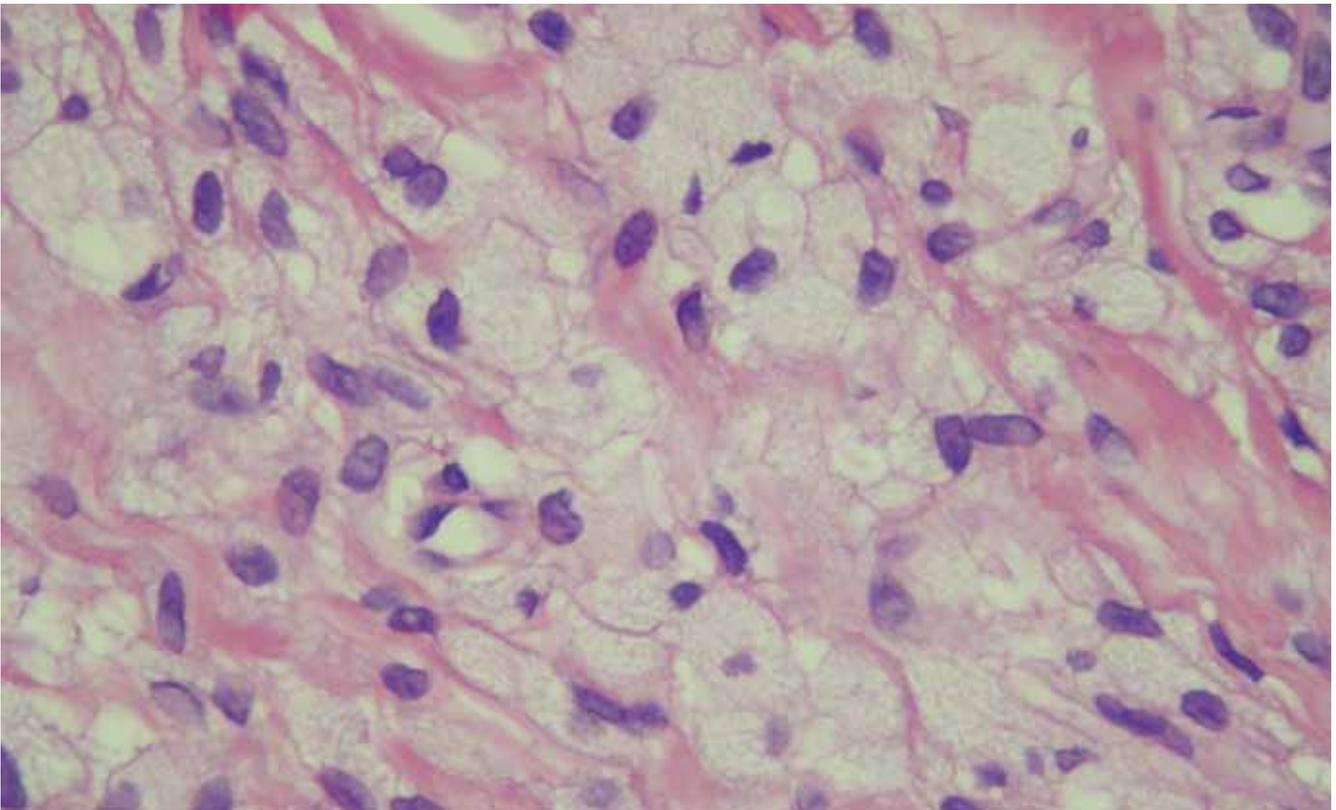


Foto 4. Numerosos histiocitos con citoplasma microvacuolado.

Diagnóstico

Xantomas estriados palmares y xantomas tuberosos. Disbetalipoproteinemia familiar tipo III.

Comentarios

Los xantomas son la expresión clínica de infiltraciones localizadas de células histiocitarias espumosas que contienen lípidos.¹ Pueden presentarse en personas de cualquier edad con igual prevalencia en ambos sexos.² Generalmente se asocian a dislipoproteinemias primarias (genéticas) o secundarias a otras afecciones sistémicas (hipotiroidismo, síndrome nefrótico, etc.)^{1,3} Sin embargo, pueden existir xantomas sin la presencia de dislipoproteinemias asociadas.

Los casos relacionados a trastornos lipídicos se manifiestan con diferentes formas de xantomas; dependen de la lipoproteína afectada o del lípido específico plasmático y su concentración² (tabla 1).

Clasificación de Frederickson	Trastorno lipídico	Tipo de xantoma
Tipo I	Quilomicronemia familiar	Xantoma eruptivo
Tipo II a	Hipercolesterolemias familiares	Xantomas planos, tuberosos, tendinosos (xantelasma e intertriginoso)
	Heterocigota	15% xantomas en la segunda década
	Homocigota	Xantomas en edades tempranas de la vida
Tipo II b	Hipercolesterolemia familiar combinada	Generalmente ausentes, pero pueden tener xantomas como en el tipo II a
Tipo III	Disbetalipoproteinemia familiar	Xantoma tuberoeruptivo, tuberoso, estriado palmar, xantelasma
Tipo IV	Hipertrigliceridemia familiar	Xantomas eruptivos (raros)
Tipo V	Quilomicronemia con hipertrigliceridemia endógena	Xantomas eruptivos

Los xantomas palmares aparecen como máculas o placas amarillentas asintomáticas en palmas, plantas y dedos.^{1,2} Generalmente están presentes en la dislipoproteinemia tipo III, caracterizada por acumulación de IDL (beta VLDL), con incremento de los niveles de triglicéridos y colesterol plasmáticos¹. Se trata de una enfermedad hereditaria caracterizada por la presencia de apo E2 en las lipoproteínas, una isoforma con receptores que no reconocen los remanentes de las VLDL y de los quilomicrones, por lo que se acumulan en sangre.^{2,4,5} Puede estar asociada a hipercolesterolemias secundarias como colestasis¹ y cirrosis biliar primaria.^{2,4,6}

Los xantomas tuberosos se caracterizan por pápulas, tubérculos o nódulos que coalescen y forman placas irregulares en áreas de extensión, suelen ser asintomáticas, con evolución crónica y rebeldes al tratamiento.²

Para su estudio se debe solicitar: hemograma completo, función tiroidea, hepática, renal, orina completa, radiografía de tórax. Niveles de lípidos y lipoproteínas en sangre: triglicéridos, colesterol total, HDL, LDL y Apo B, luego de 12 horas de ayuno.¹

Los cambios histológicos se caracterizan por la presencia de macrófagos vacuolados (“espumosos”) con lípidos en su interior, a menudo con un solo núcleo; también se han identificado histiocitos multinucleados (células gigantes de Touton).¹

En pacientes jóvenes, la disbetalipoproteinemia familiar tipo III frecuentemente está asociada con enfermedad coronaria letal si no es tratada oportunamente.⁸ Este riesgo está incrementado a partir de la cuarta y quinta década de la vida. El hipotiroidismo o la diabetes son factores precipitantes.⁷ La susceptibilidad de enfermedad cardíaca puede predecirse por análisis genético del polimorfismo Apo E, aun si los niveles séricos de lípidos son normales.⁸

Como método útil para detectar remanentes séricos se puede efectuar estudio de electroforesis en gel de agarosa, que en nuestro caso no fue realizado debido a la falta de recursos; pero por los tipos de xantomas que presentaba la paciente corresponde a la dislipoproteinemia tipo III, según la clasificación de Frederickson (tabla 1).

En el control a los seis meses se evidenció desaparición de los xantomas estriados palmares y disminución del tamaño de los xantomas tuberosos en codos. La paciente no consultó nuevamente luego de 2009. El tratamiento de la dislipoproteinemia incluye dieta con bajo tenor de grasas, resinas de intercambio iónico, ácido nicotínico, fibratos y estatinas.² Se debe evitar el consumo de alcohol y estrógenos.⁷

En relación con las manifestaciones cutáneas, las modalidades destructivas locales o quirúrgicas pueden ser usadas para xantomas que no responden al tratamiento sistémico o para

pacientes normolipémicos.¹ El curso y pronóstico de los pacientes con xantomatosis depende del proceso subyacente existente. El problema principal es el riesgo aterogénico a nivel vascular periférico, cerebrovascular y coronario.

Bibliografía

- White L. Xanthomas and Lipoprotein Disorders, in Klaus W., Goldsmith L., Katz S., Gilchrist B. *Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine*, Seventh edition, McGraw Hill, United States of America, 2008: 1272-1281.
- Cruz C., East P., Bergstresser R. Dermal subcutaneous and tendon xanthomas: diagnostic markers for specific lipoprotein disorders, *J. Am. Acad. Dermatol.*, 1988, 19: 95-111.
- Carmona Cedres N., Vitoria Miñana I., Dalmau Serra J. Xantomas en un lactante, *Ann. Pediatr.*, 2009, 70: 594-595.
- Jung-Cheng H., Ta-Chen S., Ming-Fong C. Chiau-Suong, L. et al. Xanthoma striatum palmare in a patient with primary biliary cirrhosis and hypercholesterolemia, *J. Gastroenterol. Hepatol.*, 2005, 20: 1799-1800.
- Nagarajan D.V., Boreham P.A., Parfitt V.J. Palmar striated xanthomas, *Postgrad. Med. J.*, 2003, 79: 690.
- Macías Rodríguez R., Torre Delgadillo A. Xanthelasma and xanthomas striatum palmare in primary biliary cirrhosis, *Ann. Hepatol.*, 2006, 5: 49.
- Maheux P. Dermatology spot diagnosis, *Postgrad. Med. J.*, 2005, 81: 497.
- Sato-Matsumura K.C., Matsumura T., Yokoshiki H., Chiba H. et al. Xanthoma striatum palmare as an early sign of familial type III hyperlipoproteinemia with an apolipoprotein E genotype epsilon2/epsilon2, *Clin. Exp. Dermatol.*, 2003, 28: 321-322.

DERMATÓLOGOS JÓVENES

CASO CLÍNICO | RESPUESTAS

Respuestas correctas al caso clínico:

1, c; 2, b; 3, a, b, c; 4, b, c, e.

Comentario. La panarteritis nodosa es una vasculitis sistémica que afecta a vasos de pequeño y mediano calibre. Sin embargo, existe una variante limitada sólo a la piel, llamada panarteritis nodosa cutánea (C-PAN). La PAN sistémica tiene afectación de numerosos órganos internos, particularmente riñones, corazón e hígado, con peor pronóstico, por lo que distinguir la forma sistémica de la cutánea es fundamental.

C-PAN suele presentarse con livedo reticularis, nódulos o ulceraciones. También se pueden observar púrpura, necrosis cutánea y autoamputaciones, entre otras. Lo más frecuente es el compromiso de los miembros inferiores (97%), seguido por miembros superiores (33%) y tronco (8%). Como

manifestaciones extracutáneas puede presentar mialgias, artralgias y neuropatía (mononeuropatía, mononeuropatía múltiple).

No existen exámenes de laboratorio específicos para esta entidad. Para su diagnóstico se requiere una correlación clínico-patológica, por lo que es esencial la realización de una biopsia de piel. Luego de la confirmación histológica se llega al diagnóstico de C-PAN por exclusión del compromiso sistémico. Para ello es necesario recordar los siguientes criterios diagnósticos, ya que con tres o más de ellos presentes se realiza diagnóstico de PAN sistémica:

- Pérdida de peso > de 4 kg.
- Livedo reticularis.
- Dolor testicular.
- Mialgias, debilidad o dolor de miembros inferiores.
- Mononeuropatía, mononeuritis múltiple o polineuropatía.
- Presión arterial diastólica > de 90 mm Hg.
- Uremia > de 40 mg/dl o creatinemia > de 1,5 mg/dl.
- Evidencias de infección por VHB.
- Arteriografía anormal.
- Biopsia de arteria de pequeño o mediano calibre con infiltrado inflamatorio de PMN en la pared del vaso.

La C-PAN presenta un curso benigno y crónico, con remisiones y exacerbaciones. El tratamiento depende de la severidad del cuadro clínico. Los casos leves pueden tratarse con reposo y AINE o colchicina. En los casos refractarios o cuando la afectación es mayor, los corticoides sistémicos son la indicación.

Bibliografía

- Morgan A. J., Schwartz R. A. Cutaneous polyarteritis nodosa: a comprehensive review, *Int. J. Dermatol.*, 2010, 49: 750-756.
- Rogalski C., Sticherling M. Panarteritis cutanea benigna – an entity limited to the skin or cutaneous presentation of a systemic necrotizing vasculitis? Report of seven cases and review of the literature, *Int. J. Dermatol.*, 2007, 46: 817-821.
- Lightfoot R.W., Beat A.M., Bloch D.A., Hunder G.G. The American college of rheumatology 1990 Criteria for the classification of polyarteritis nodosa, *Arthritis & Rheumatism*, 1990, 33(8):1088-1093.