

Xantomatosis normolipémica y reumatismo palindrómico

Normolipidemic xanthomatosis and palindromic rheumatism

M Gómez Vázquez¹, R Navarra Amayuelas¹, M Castellanos², M^aT Martín Urda¹, C Abellaneda Fernández¹

¹Servicio de Dermatología. ²Servicio de Reumatología. Hospital Municipal de Badalona. Badalona. Barcelona.

Correspondencia:

Mercedes Gómez Vázquez
Servicio de Dermatología
Hospital Municipal de Badalona
Av. Cataluña, 62-64
08917 Badalona (Barcelona)
e-mail: mercedesgomezvazquez@gmail.com / mergova@terra.es

Resumen

Los xantomas son una forma común de presentación cutánea de las alteraciones del metabolismo de los lípidos y generalmente indican anomalías en el metabolismo del colesterol. Presentamos un caso de un hombre de 38 años de edad, diagnosticado de reumatismo palindrómico, con lesiones de xantelasma en párpados superior e inferior y xantomas planos en cuello y cara interna de brazos. Los niveles de lípidos sanguíneos mostraban un patrón normal y la electroforesis de proteínas mostraba una gammopatía monoclonal Ig G Kappa. El desarrollo de las lesiones cutáneas fue paralelo al de la enfermedad reumática.

(M Gómez Vázquez, R Navarra Amayuelas, M Castellanos, M^aT Martín Urda, C Abellaneda Fernández. Xantomatosis normolipémica y reumatismo palindrómico. Med Cutan Iber Lat Am 2011;39(4):202-204)

Palabras clave: Xantomas planos, gammopatía monoclonal, reumatismo palindrómico.

Summary

Xanthomas are common cutaneous presentation of disorders of lipid metabolism, usually associated with abnormalities of cholesterol. A 38-year-old man, diagnosed of palindromic rheumatism, presented to us with the lesions of xanthelasma on the upper and under eyelids and macular xanthomas on neck, inside of arms and hips. The lipid profile was within normal range and serum protein electrophoresis showed a monoclonal gammopathy Ig G Kappa. The development of the cutaneous lesions were simultaneously with the rheumatism.

Key words: Xanthomas, monoclonal gammopathy, palindromic rheumatism.

La Xantomatosis plana normolipémica es un trastorno que se caracteriza clínicamente por la presencia de placas amarillo-anaranjadas asintomáticas asentadas en cara, cuello y tórax e histológicamente por la presencia de células espumosas en la dermis. El conocimiento de esta enfermedad ha adquirido gran importancia porque ante su presencia hay que descartar enfermedades linfoproliferativas asociadas, como mieloma, linfoma, así como otros procesos como diabetes insípida, amiloidosis sistémica y trastornos reumatológicos entre otros. En la mayoría de casos se asocia a gammopatía monoclonal.

Se presenta un caso de un paciente diagnosticado de reumatismo palindrómico que presenta en la evolución de su enfermedad reumatológica xantomas planos en localiza-

ciones típicas con gammopatía monoclonal benigna IgG Kappa asociada.

Caso clínico

Varón de 38 años de edad que desde hace un año estaba a seguimiento en el Servicio de Reumatología por una cuadro filiado de reumatismo palindrómico consistente en episodios de artritis intermitente asimétrica axial de carácter migratorio, con rigidez matutina manifiesta, astenia y mialgias ocasionales. Las pruebas complementarias se caracterizaban por un hemograma normal, con un factor reumatoide negativo, anticuerpos antinucleares 1/5120 y anticuerpos anticito-plasma y anti-DNA , anti-Ena, anit-RNP negativos en estu-



Figura 1. Lesiones típicas de xantelasmas con afectación de párpado inferior y superior.

dios repetidos. El estudio de complemento mostraba un CH50 de 20 U/ml (normal: 35-60) y un C4 de 7 mg/dl (normal: 10-40).

Durante este año recibió tratamiento oral con hidroxiquina, metrotexate, corticoides y antiinflamatorios no esteroideos con buen control de los síntomas articulares pero escaso control de los brotes. Los datos clínicos y analíticos no permitían, por el momento catalogar el cuadro dentro de una enfermedad autoinmune tipo lupus eritematoso sistémico o una enfermedad mixta del tejido conectivo.

El paciente fue enviado al Servicio de Dermatología para valoración de las lesiones cutáneas localizadas en párpados superiores e inferiores, clínicamente sugestivas de xantelasmas. A la exploración se objetivaban lesiones compatibles con xantelasmas bilaterales que ocupaban tanto párpado inferior como superior (Figura 1) y máculas amarillo-anaranjadas localizadas en caras laterales de cuello y cara externa de extremidades superiores, flancos abdominales y caderas clínicamente compatibles con xantomas planos (Figuras 2-3). El paciente refería la aparición de las lesiones palpebrales coincidiendo con el inicio del cuadro articular y desde hace unos pocos meses y de forma rápidamente progresiva la extensión de las lesiones hacia otras localizaciones. La



Figura 2. Lesiones de xantomatosis plana en cara lateral de cuello y cara exterior de brazos.



Figura 3. Lesiones de xantomatosis plana en caras laterales de caderas.

aparición de nuevas lesiones cutáneas de xantomas coincidían, en el tiempo, con los brotes de patología articular.

El análisis histopatológico de la placa amarillenta del brazo mostraba un infiltrado de células espumosas de localización en dermis superior y media. Las células histiocitarias presentaban un citoplasma vacuolado y se distribuían en nidos celulares. Todo ello era compatible con el diagnóstico de xantoma plano.

Se realizó también un perfil lipídico que estaba dentro de la normalidad así como un proteínograma y una cuantificación de inmunoglobulinas detectándose un pico monoclonal Ig G Kappa sin asociación a otras patologías y de significado incierto en el momento de la exploración.

Comentario

La xantomatosis plana normolipémica fue individualizada por Altman y Winkelman[1] en 1962 definiéndolo como xantelasmas y xantomas planos difusos en diferentes localizaciones sin alteraciones lipídicas ni asociación con otras enfermedades sistémicas. Posteriormente Lynch y Winkelman[2] detectaron que podían presentarse en el contexto de algunas enfermedades, sobre todo trastornos hematológicos, y que pueden preceder al diagnóstico de la enfermedad de base en varios años.

Clinicamente se caracterizan por placas amarillo-anaranjadas localizadas en cara, cuello y tórax. Al inicio se presentan en párpados para luego extenderse a cuello, zona superior de tórax, glúteo y flexuras. Existen casos de afectación mucosa y extracutánea como válvula aórtica, vejiga y superficies tendinosas[3]. Histológicamente presentan un infiltrado en la dermis, de inicio perivascular, consistente en células histiocitarias con citoplasma vacuolado o espumoso. Estas células espumosas se disponen de forma aislada, en nidos celulares distribuidos difusamente por la dermis e incluso verdaderas lesiones xantogranulomatosas. En raras ocasiones se observan células gigantes de Touton o de cuerpo extraño. Puede acompañarse de un infiltrado inflamatorio mixto con linfocitos y leucocitos en grado variable[3, 4].

Los xantomas planos difusos se asocian con mayor frecuencia a trastornos hematológicos, siendo la gammopatía monoclonal, sobre todo la Ig G kappa y lambda, y el mieloma múltiple lo más frecuentemente reportado[5]. Entre los procesos no hematológicos se han asociado con enfermedades reumáticas, enfermedad de Ehlers-Danlos, diabetes insípida y dermatitis atópica entre otros[6].

Se desconoce la patogenia de los xantomas normolipémicos, siendo su aparición independiente de los niveles lipídicos, que son habitualmente normales. En lo referente a los xantomas planos que ocurren en pacientes con enfermedades reumatológicas, ya sea como en nuestro caso o en el de características similares descrito por Hidalgo Calleja et al.[7] y en otro con vasculitis leucocitoclastica[8] se objetiva

una disminución de la CH50 del complemento, C4 y el C1 inhibidor[9]. Esto plantea la posibilidad de que el cuadro cutáneo pueda ser consecuencia de una activación del complemento, en tanto que las lesiones cutáneas siguen un paralelismo con el desarrollo de los brotes articulares, no estando por el momento la patogenia del todo clara. En los casos en los que existe una paraproteína monoclonal circulante, la paraproteína puede actuar como un anticuerpo que al unirse a las lipoproteínas se formaría un complejo que tras atravesar el endotelio capilar se deposita en dermis donde serían fagocitados por los macrófagos formando xantomas[3, 5, 10]. En nuestro caso se podría considerar el papel de la activación del complemento como el de paraproteína monoclonal en la patogénesis de la formación y evolución de las lesiones cutáneas.

La prevención de las lesiones cutáneas es controvertido y debería de partir del control del cuadro principal acompañante/descadenante. Algunos autores han utilizado antioxidantes orales con resultados dudosos[1] y métodos de destrucción física para las lesiones cutáneas como crioterapia, cirugía o ácido tricloroacético con buenos resultados estéticos en las de pequeño tamaño.

Nuestro paciente sería un nuevo caso descrito de xantomas planos normolipémicos en asociación con una gammopatía monoclonal de origen incierto y enfermedad reumatológica, llamando la atención el paralelismo en el desarrollo de las lesiones cutáneas en relación con los brotes de la enfermedad articular.

Bibliografía

- Altman J, Winkelman RK. Diffuse normolipemic plane xanthoma: generalized xanthelasma. *Arch Dermatol* 1962; 85: 633-40.
- Lych PJ, Winkelman RK. Generalized plane xanthoma and systemic disease. *Arch Dermatol* 1966; 93: 639-46.
- García-Arpa M, Rodríguez-Vázquez M, Vera E, Romero G, González-García J, Corina P. Xantomas planos normolipémicos y micosis fungoide. *Actas Dermosifiliogr* 2005; 96: 307-10.
- Marcova 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.
- Trasobares L, Vera A, Del Valle M. Xantomas planos difusos normolipémicos asociados a gammopatía monoclonal IgG. Revisión de la literatura. *Actas Dermosifiliogr* 1989; 80: 818-24.
- Goedt S, Kretzschmar L, Bronsmann G, Luger T, Kolde G. Normolipemic popular xanthomatosis in erythrodermic atopic dermatitis. *J Am Acad Dermatol* 1995; 32: 326-33.
- Hidalgo Calleja C, Borbujo Martínez J, Díez Gómez JJ, Casado Jiménez M. Xantoma plano difuso con paraproteinemia, hipocomplementemia y afectación articular. *Med Clin* 1993; 16: 638-9.
- Escallier F, Dalac S, Sallin J, Lambert D, Bielefeld P, Besancenot JF. Vascularite hypocomplémenténique, paraprotéinémie et xanthomes plans. *Ann Dermatol Vénereol* 1988; 115: 713-16.
- Jones RR, Baughan ASJ, Cream JJ, Levantine A, Whicher JT. Complement abnormalities in diffuse plane xanthomatosis with paraproteinemia. *Br J Dermatol* 1979; 101: 711-16.
- Stockman A, Delangue J, Geerts ML, Naeyaert JM. Diffuse plane normolipemic xanthomatosis in a patient with chronic lymphatic leukaemia and monoclonal gammopathy. *Dermatology* 2002; 204: 351-4.
- Singla A. Normolipemic popular xanthoma with xanthelasma. *Dermatol Online J* 2006; 3: 19.