

# Liquen Mixedematoso Nodular Simulando Una Lepra Lepromatosa

**VÍCTOR MÉNDEZ DEL ROSARIO**

Médico residente de segundo año, IDCP-DHBD, Santo Domingo, República Dominicana.

**CARMEN BRITO GIL**

Médico residente de tercer año, IDCP-DHBD, Santo Domingo, República Dominicana.

**ORQUIDEA MEJÍA MORROBEL**

Médico residente de tercer año, IDCP-DHBD, Santo Domingo, República Dominicana.

**ADORABEL MARÍA DÍAZ UREÑA**

Médico residente de cuarto año, IDCP-DHBD, Santo Domingo, República Dominicana.

**CYNTHIA MATEO SÁNCHEZ**

Médico residente de cuarto año, IDCP-DHBD, Santo Domingo, República Dominicana.

**MIGUEL SALAS DE JESÚS**

Médico dermatólogo, IDCP-DHBD, Santo Domingo, República Dominicana.

**NERYS CHARLES RAMÍREZ**

Médico patólogo IDCP-DHBD, Santo Domingo, República Dominicana.

Correspondencia a: v\_fco@hotmail.com

**Resumen.** El liquen mixedematoso es una entidad crónica y progresiva caracterizada por fibrosis dérmica y mucinosis. Suele afectar a ambos sexos por igual, con un inicio de presentación en la edad media o avanzada. La patogenia es desconocida, sin embargo, presenta asociaciones con paraproteinemias monoclonales así como con trastornos endocrinológicos. Existen diferentes variantes clínicas y dentro de estas, la nodular suele presentarse con una menor incidencia, por tal razón se considera de interés la presentación de este caso. **Palabras clave:** *liquen mixedematoso, paraproteinemia monoclonales, nodular.*

## Nodular Lichen Myxedematosus Simulating a Lepromatous Leprosy

**Abstract:** Lichen myxedematosus is a chronic and progressive condition characterized by dermal fibrosis and mucinosis. It usually affects both sexes equally, with presentation start in middle-aged or older. The pathogenesis is unknown, however has partnerships with monoclonal paraproteinemias well as endocrine disorders. There are different clinics and within these variants, nodular usually presents with a lower incidence for that reason is considered of interest the presentation of this case. **Keywords:** *Lichen myxedematosus, monoclonal paraproteinemia, nodular.*

## INTRODUCCIÓN

Las mucinosis papulares, clásicamente denominadas liquen mixedematoso, son un grupo de enfermedades (mucinosis cutáneas primarias o metabólicas) de etiología desconocida, caracterizadas por el depósito de mucina en dermis y la aparición de un grado variable de esclerosis en la piel. Histológicamente los depósitos mucinosos son mezclas heterogéneas de ácidos glicosaminoglicanos que se tiñen positivamente con azul alciano y azul de toluidina.<sup>1-4</sup>

El liquen mixedematoso es una enfermedad rara que afecta tanto a hombres y mujeres con igual frecuencia y se manifiesta en la edad mediana o avanzada.<sup>5</sup> La mayoría de los pacientes con esta afección padecen una paraproteinemia monoclonal, generalmente designada como gammapatía monoclonal de importancia indeterminada, que en raras ocasiones progresa al mieloma múltiple. Existen además asociaciones con el Virus de Inmunodeficiencia Humana (VIH), infecciones por el virus de la hepatitis C (VHC), trastornos endocrinológicos como hipotiroidismo, síndrome del aceite tóxico y al síndrome eosinofilia-mialgia asociado a L-triptófano.<sup>6,7</sup>

En el año 2001 Rongioletti y colaboradores realizaron una clasificación sobre las Mucinosis papulares las cuales se divide en dos subtipos clínico-patológicos: 1) El escleromixedema (liquen mixedematoso generalizado) y 2) El liquen mixedematoso localizado; a su vez este

divide el subtipo localizado en 5 subtipos<sup>8,9</sup> y dentro de estas, la variante nodular suele presentarse con una menor incidencia. *Cuadro 1*

<b>Tabla No.1</b> Clasificación de mucinosis (2001) (Rongioletti y Cols.)	
1) Liquen mixedematoso generalizado, papular y esclerodermoide (escleromixedema)	
2) Liquen mixedematoso localizado:	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Papular discreta</li> <li>• Acral y persistente</li> <li>• Papular autorresolutiva: Variante juvenil, Variante del adulto</li> <li>• Mucinosis papulosa de la infancia</li> <li>• e) Nodular</li> </ul>
3) Formas atípicas	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Escleromixedema sin gammapatía monoclonal</li> <li>• Liquen mixedematoso localizado con gammapatía monoclonal y/o síntomas sistémicos diferentes de la infección por HIV</li> <li>• LM localizado con rasgos mixtos de diferentes subtipos</li> <li>• Otros no especificados</li> </ul>
<b>Fuente:</b> Updated classification of papular mucinosis, lichen myxedematosus, and scleromyxedema. J Am Aca	

A continuación, presentamos un paciente que por las características clínicas y a la vez por estar en una zona endémica de Hansen nos hizo pensar en el diagnóstico de Lepra Lepromatosa.

### CASO CLÍNICO

Masculino de 71 años de edad, fototipo V de Fitzpatrick, unión libre, agricultor, procedente de Salcedo y residente en Santo Domingo, quien acude por dermatosis en cara, cuello y tronco de 1 año de evolución, asintomática. Sin antecedentes personales y familiares de interés para el presente caso.

Al examen físico se observaron numerosos nódulos, algunos color piel, otros eritematosos, de superficie lisa y brillante, de diferentes tamaños. *Figura 1, 2, 3 y 4.* Por las características clínicas de las lesiones se realiza el diagnóstico de impresión de Lepra Lepromatosa Nodular.



**Figura 1.** Nódulos color piel, algunos eritematosos, superficie lisa y brillante distribuidos en cara.



**Figura 2.** Vista lateral de cara observándose los distintos tamaños de los nódulos que se extienden hasta cuello y tronco.

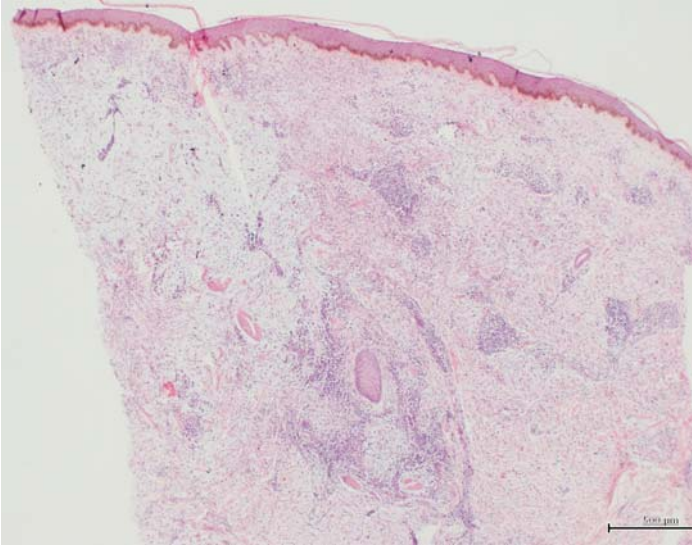


**Figura 3.** Mayor acercamiento de las lesiones nodulares anteriormente descritas.

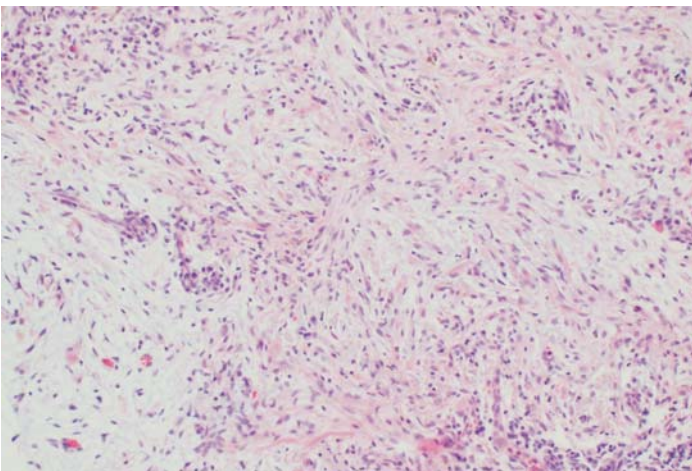


**Figura 4.** En tronco se observan la extensión y tamaños de los nódulos.

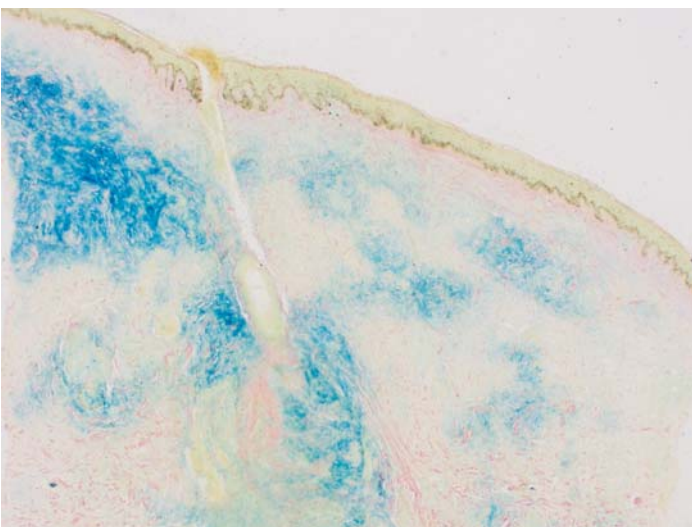
Posteriormente se efectuó una biopsia de piel que mostró epidermis focalmente aplanada. En dermis superficial y media proliferación de fibroblastos, infiltrado inflamatorio discreto de linfocitos, histiocitos y eosinófilos, con material de aspecto mucinoso. La tinción de hierro coloidal mostró abundante depósito de mucina intersticial. Concluyendo histológicamente con Liquen Mixedematoso. *Figura 5,6,7 y 8.*



**Figura 5.** Epidermis focalmente aplanada. En dermis infiltrado perivascular e intersticial discreto, superficial y medio con material de aspecto mucinoso. HE-4X.



**Figura 6.** Infiltrado inflamatorio de linfocitos, histiocitos, eosinófilos y fibroblastos en dermis media, con abundante material de aspecto mucinoso. HE-20X



**Figura 7.** Depósito de mucina principalmente en dermis superior y media. Hierro coloidal 4X.



**Figura 8.** Abundante depósito de mucina intersticial. Hierro coloidal 20X.

Tras estos hallazgos se buscó asociaciones con paraproteinemias monoclonales y trastornos endocrinológicos realizando así pruebas de laboratorio tales como: Hemograma, glicemia, IgE, eritrosedimentación, fosfatasa alcalina, ALT,AST, urea, creatinina, examen de orina LDL,T3, T4, TSH, Anti TPO, Anti TG, electroforesis de hemoglobina, electroforesis de proteínas, Hepatitis C, Hepatitis B, VIH, ANA, anti-DNA, proteínas de Bence-Jones, y VDRL, los cuales se encontraron dentro de parámetros de referencia y negativos y no reactivo respectivamente.

Subsiguientemente se instauró tratamiento para las lesiones cutáneas a base de corticoides vía oral (Prednisona 40 mg/día) en dosis decreciente, observándose una mejoría significativa de las lesiones a los dos meses.

## DISCUSIÓN

El liquen mixedematoso es una entidad crónica y progresiva caracterizada por depósito de mucina en la dermis papilar y reticular. La proliferación de fibroblastos es variable y la fibrosis no es esencial y puede estar ausente. La variante nodular es muy rara, se caracteriza por la presencia de múltiples nódulos en las extremidades y tronco, en ausencia o presencia de pápulas, tal y como pudimos observar en la clínica de nuestro paciente.<sup>10</sup>

Existen pocas publicaciones como en nuestro caso donde no se encontraron alteraciones sistémicas ni de gammapatía monoclonal tal es así como lo presenta Machado y colaboradores en el 2009 con el caso de un paciente masculino de 47 años de edad con múltiples nódulos en ambas piernas. Por otro lado, en el 2010, Ogita y colaboradores describieron una femenina de 18 años de edad con nódulos en ambos antebrazos, fosa cubital y muslo izquierdo. Ambos pacientes presentaron reporte de histopatología vinculable con liquen mixedematoso variante nodular sin encontrar alguna asociación.<sup>10,11</sup>

A pesar de que no existe en la literatura un tratamiento estándar, se han reportado varios informes sobre el uso de los antimaláricos, esteroides orales, intralesional o tópicos, así como la hialuronidasa intralesional y la ciclofosfamida, estos presentan resultados variables. Sin embargo la inmunoglobulina intravenosa ha demostrado ser beneficiosa en algunos casos. Por otro lado existen pacientes aislados tratados con plasmaféresis, clorambucil, PUVA e interferón alfa con diferentes respuestas. La remisión espontánea se ha descrito puede ocurrir en los casos más raros.<sup>11,12</sup>

## CONCLUSIÓN

Debidos a las pocas publicaciones que existen sobre la variante nodular del líquen mixodematoso, nuestro caso resulta de interés. Si bien es cierto que algunos autores refieren la remisión espontánea de las lesiones, otros han utilizado la triamcinolona intralesional, los antimaláricos así como los esteroides tópicos y orales. En nuestro paciente por diseminación de las lesiones se instauró terapia a base de

corticoides vía oral con resultados satisfactorios, lo cual apoya la casuística reportada en las que se optó por esta terapéutica. Es importante además la investigación de asociaciones con paraproteinemias monoclonales para implementar así un tratamiento precoz y oportuno en caso de coexistir algunas de estas.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Pérez Miesb B, Hernández-Martínez A, Barahona-Cordero E, Echevarría Iturbide C. Mucinosi papular acral persistente. *Actas Dermosifiliogr*. 2006; 97(8):522-4.
2. Burgos G, Tous V, Troielli P. Mucinosi papular acral persistente: presentación de un caso y revisión de la literatura. *Arch. Argent. Dermatol*. 2006; 56:99-102.
3. Sulit DJ, Harford R, O'Neill JT. Discrete Papular Form of Lichen Myxedematosus: A Case Report and Review of the Literature. *Cutis*. 2005; 75:105-112.
4. Sarkany RPE, Breathnach SM, Morris AAM, Weismann K, Flynn PD. Metabolic and Nutritional Disorders. En Burns T et al. *Rook's Textbook of Dermatology*. 8ª ed. Oxford: Wiley-Blackwell; 2010. p 59.21
5. Weenig RH, Pittelkow MR. Esclerodema y escleromixodema. En Goldsmith LA et al. *Fitzpatrick: dermatología en medicina general*. 8ª ed. Madrid: Editorial médica panamericana; 2014. p1959-1961.
6. Tam C, Meier M. Discrete Papular Lichen Myxedematosus with an Unusual Segmental Presentation. *Acta Dermatovenerol Croat*. 2014; 22(3):224-226.
7. Volpato MB, Jaime T. Papular mucinosi associated with hypothyroidism. *An Bras Dermatol*. 2010;85(1):89-92.
8. Demarchi M. Escleromixodema. *Derm Arg*. 2007; 13(1):22-36.
9. Rongioletti F, Rebora A. Updated classification of papular mucinosi, lichen myxedematosus, and scleromixodema. 2001 Feb;44(2):273-81.
10. Dilip K Sa, Aparajita Ghosh. A Case of Localized Papular Mucinosi Showing Excellent Response to Cyclophosphamide. *India J Dermatol*. 2014.Mar-Apr; 59 (2): 202-204.
11. Machado Filho C, Lacaz Martins E, Tiemi Nomura M. Forma nodular de líquen mixodematoso. *Med Cutan Iber Lat Am*. 2009; 37(5):221-223.
12. Ogita A, Higashi N. Nodular-Type Lichen Myxedematosus: A Case Report. *Case Rep Dermatol*. 2010; 2:195-200.