

Cutis verticis gyrata como manifestación de amiloidosis sistémica asociada con mieloma múltiple

Reporte de un caso y revisión de la literatura

Janeth Villanueva Reyes

Antonio Torres Muñoz

Rodrigo Torres Cobo

Liliana Muñoz García

RESUMEN

Se reporta un caso de cutis verticis gyrata, como manifestación de una amiloidosis sistémica asociada con mieloma múltiple diagnosticada en la Universidad del Valle.

Palabras clave: cutis verticis gyrata, amiloidosis sistémica, mieloma múltiple.

CASO CLÍNICO

Hombre de 55 años de edad, raza mestiza, quien consulta porque desde hace dos años presenta pliegues, rugosidades, engrosamiento del cuero cabelludo y caída difusa de cabello, sin tratamiento previo (Figura 1).

A la revisión por sistemas refirió engrosamiento de los rasgos faciales y aumento del tamaño de las orejas del mismo tiempo de evolución, e incremento progresivo del grosor de manos y piernas, hiperestésias, astenia, adinamia, pérdida progresiva de masa muscular corporal y de peso, desde aproximadamente seis años, tratado como polimialgia reumática con metotrexate y dapsona sin mejoría.



Figura 1. Pliegues y surcos profundos transversales en la región occipital del escalpo.

Janeth Villanueva Reyes, RII Dermatología, Universidad del Valle, Cali.

Antonio Torres Muñoz, docente Dermatopatología, Universidad del Valle.

Rodrigo Torres Cobo, Médico Internista, Safecare Medical Center, Miami, Florida.

Liliana Muñoz García, Dermatóloga, Universidad del Valle.

Correspondencia: Janeth Villanueva R, Hospital Universitario del Valle, Calle 5ª No. 36-08, Cali, Colombia.

e-mail: janvirey@hotmail.com

Al examen físico se encontró paciente con engrosamiento de los rasgos faciales con múltiples pápulas color piel en cara y orejas, macroglosia, alopecia difusa, pliegues y surcos profundos con predominio en la región occipital del cuero cabelludo. Se le realizó una impresión diagnóstica de cutis verticis gyrata secundaria a mucinosis vs. amiloidosis cutánea (Figura 2).

Cutis verticis gyrata como manifestación de amiloidosis sistémica asociada con mieloma múltiple



Figura 2. Engrosamiento de rasgos faciales con múltiples pápulas color piel y macroglotia.

Las biopsias de cuero cabelludo y piel mostraron material de depósito amiloide difuso que infiltraba la dermis reticular y el tejido celular subcutáneo con compromiso de vasos sanguíneos, unidades pilosebáceas, erectores del pelo y glándulas sudoríparas; con coloración de mucina negativa (Figura 3).

La histoquímica con rojo congo para amiloide resultó positiva en depósitos dérmicos difusos y alrededor de los vasos, con birrefringencia color verde manzana con la luz polarizada (Figura 4).

Se realizó inmunoperoxidasa, encontrando predominio de cadenas livianas de inmunoglobulinas lambda sobre kappa, compatibles con amiloidosis AL.

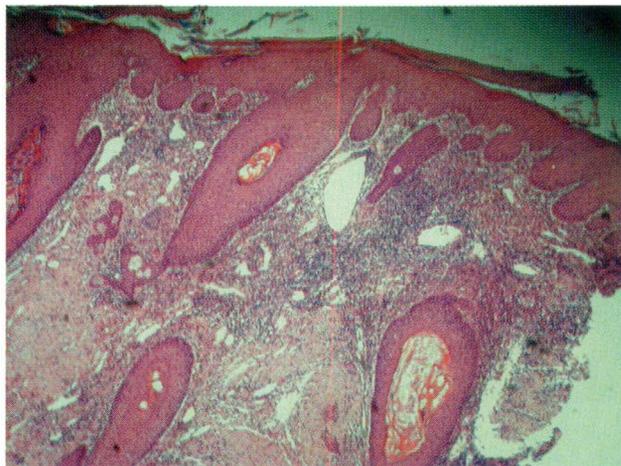


Figura 3. En la histopatología se observa depósito difuso de amiloide en dermis reticular con compromiso de unidades pilosebáceas, vasos sanguíneos y glándulas sudoríparas.

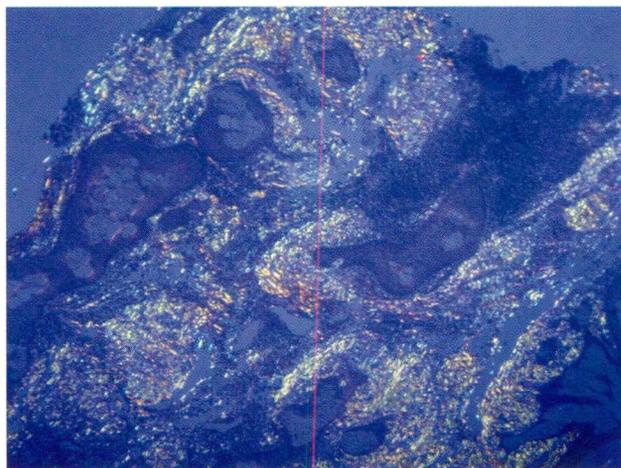


Figura 4. Se observa la birrefringencia color verde manzana de la coloración rojo congo con luz polarizada.

Se realizaron exámenes de extensión para descartar compromiso sistémico y se encontró:

Biopsia de médula ósea con incremento de la cantidad de plasmocitos con numerosos cuerpos de Russel; coloración de rojo congo para amiloide negativa, lo cual era compatible con mielomatosis.

Cutis verticis gyrata como manifestación de amiloidosis sistémica asociada con mieloma múltiple

Proteína de Bence-Jones negativa, electroforesis de proteínas normal, depuración de creatinina 92.33, proteínas en orina, 23; proteinuria en 24 horas, 381.8 (VN < 150 mg/dl); microalbuminuria, 4.8 (VN < 2 mg/dl); IgA, 219 (VN 1.4-3.6); IgM, 104 (VN 5.9-24); cadenas livianas lambda en suero, 712 (VN 269-638); cadenas livianas kappa en suero, 11.1 (VN 574-1276); factor reumatoideo, 19.

Se hace el diagnóstico de amiloidosis sistémica asociada con mieloma múltiple, por lo cual se inicia manejo conjunto con hemato-oncología y nefrología con quimioterapia consistente en vincristina y doxorubicina, con rechazo del paciente al tratamiento y sobrevive con pobre calidad de vida hasta el momento.

DISCUSIÓN

La cutis verticis gyrata (CVG) es una entidad caracterizada por pliegues y surcos en el escalpo; es más frecuente en el vértex y se acompaña por un crecimiento normal del cabello y menos común en cara, región preauricular, cuello, tronco, manos y pies.

Se presenta frecuentemente antes de la pubertad, con una relación hombre:mujer de 5:1, como resultado de anomalías del desarrollo, inflamación, trauma, tumores, ne-

vus, enfermedades proliferativas o como marcador de malignidades internas.¹ (Cuadro 1).

La amiloidosis es una enfermedad que se caracteriza por un depósito de material proteico insoluble en la matriz extracelular de uno o varios órganos; además, por infiltración progresiva del tejido parenquimatoso debido a mecanismos adquiridos o hereditarios, con distribución localizada o sistémica.²

El depósito de amiloide en la amiloidosis sistémica asociada con mieloma (ASAM) se produce por una dis-crasia de células plasmáticas con fibrillas compuestas por material de cadenas livianas de inmunoglobulinas (proteína AL): cadenas livianas intactas, fragmentos de cadenas livianas o ambas cosas. La formación de fibrillas de amiloide es el resultado de la digestión proteolítica de una parte de las proteínas de Bence-Jones, por lo cual sólo el 15% de los pacientes con mielomatosis desarrolla amiloidosis.³

El diagnóstico de la ASAM se basa en el hallazgo histo-químico e inmunohistoquímico del material amiloide en las muestras de biopsia de piel y de médula ósea, y se aconseja tratamiento quimioterápico con trasplante autólogo de médula ósea o sin él.^{4,5}

El pronóstico es pobre y depende de la respuesta al tratamiento y de la extensión de la enfermedad, puesto que no existe tratamiento eficaz. Las principales causas de muerte son la insuficiencia cardíaca y renal, con tasas de supervivencia de cinco meses en los pacientes que no responden al tratamiento.⁵

Se presenta este caso por lo poco frecuente de esta entidad, por la realización del diagnóstico a partir de una cutis verticis gyrata, con la cual no se encontraron reportes de asociación, y por reunir los criterios clínicos, histológicos e inmunohistoquímicos de la amiloidosis sistémica asociada con mieloma múltiple.

Cuadro 1. Clasificación de la CVG

Primaria:	
Primaria no esencial: asociada con déficit mental, esquizofrenia y epilepsia.	
Primaria esencial: sin asociación con ninguna de las anteriores.	
Secundaria a:	
Dermatosis inflamatorias: psoriasis, folliculitis, impétigo.	
Nevus intradérmico, neurofibromatosis, dermatofibroma.	
Causas misceláneas: acromegalia, paquidermoperiostosis, lúes, mixedema, acantosis nigricans.	
Leucemia monoblástica aguda.	

SUMMARY

We report a patient with cutis verticis gyrata, as a manifestation from a systemic amyloidosis associated with multiple myeloma diagnosed at the Universidad del Valle.

Key words; Cutis verticis gyrata, systemic amyloidosis and multiple myeloma.

Cutis verticis gyrata como manifestación de amiloidosis sistémica asociada con mieloma múltiple

Bibliografía

1. Jaramillo C, Castaño O. Cutis verticis gyrata. Rev Col Dermatol 1996; 1:15-16.
2. Calama J, Pagerols J, Vives P. Manifestaciones cutáneas de las amiloidosis. Piel 1994; 9:33-52.
3. Breathnach S. Amyloidosis of the skin. En: Freedberg IM, Eisen AZ, Wolf K, et al. Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine. New York, McGraw-Hill 1999; 150:1756-1765.
4. Touart D. Cutaneous deposition diseases. JAAD 1998; 39:149-156.
5. Ichida M, Imagawa S, Ohmine K, Komatsu N, Hatake K, Ozawa K. Successful treatment of multiple myeloma-associated amyloidosis by interferon-alpha, dimethyl sulfoxide, and VAD (vincristine, adriamycin, and dexamethasone). Int J Hematol 2000; 72:491-493.