



Medicina de Familia SEMERGEN

www.elsevier.es/semergen



IMÁGENES EN MEDICINA DE FAMILIA

Mujer con hiperamilasemia, prurito y eccema generalizado

Elderly female with hyperamylasemia and pruritus along with body eczema

S. Labrador-Descalzo^{a,*}, S. Cué Herrería^b y M. Valle-Coca^c

^a Centro de Salud de Bezana, Servicio Cántabro de Salud, Santa Cruz de Bezana, Cantabria, España

^b Centro de Salud de Unquera, Servicio Cántabro de Salud, Unquera, Cantabria, España

^c CAP Deltebre, Institut Català de la Salut, Deltebre, Tarragona, España

Mujer de 71 años que acude a nuestra consulta de atención primaria por prurito severo y lesiones en la piel. A la exploración física está afebril y con lesiones eccematosas generalizadas en abdomen, dorso, muñecas y muslos de una semana de evolución (fig. 1). No presenta ni pérdida de peso ni sudoración nocturna. No observamos lesiones en forma de surco (fig. 2). Como antecedentes personales destaca que es fumadora con índice de paquetes/año de 40 y hábito enólico de 10 g/día.

Ante la posibilidad de lesiones eccematosas, se inicia tratamiento con esteroides tópicos asociados a antibióticos sin mejoría clínica. Acude de nuevo a consulta y se pautan esteroides orales con mejoría ostensible. En el hemograma se aprecia leucocitosis con neutrofilia y volumen corpuscular medio de 99,9 fl, y en la analítica-bioquímica destacan amilasaemia de 762 U/ml y beta-2 microglobulina de 2,84 mg/l (rango: 1-2,5), proteína C reactiva de 2,5 mg/dl y gamma glutamil transpeptidasa de 46 U/ml; se decide realizar una biopsia *punch* de la piel afecta con diagnóstico de dermatitis perivascular superficial inespecífica y ligera hiperqueratosis, sin signos histológicos de prurigo. Se solicita un protei-

nograma y se evidencia una banda monoclonal en región gamma con inmunoglobulina G y cadenas lambda, siendo la proteína de Bence-Jones negativa.

Se decide derivar el caso a Medicina Interna con la sospecha de eccema paraneoplásico y se amplía el estudio con una tomografía axial computarizada de tórax, abdomen y pelvis y una tomografía de emisión de positrones, con captación gástrica y duodenal, por lo que se realiza una gastroscopia y toma de biopsia de las lesiones. En el estudio de anatomía patológica se aprecia infiltrado linfóide con células grandes plasmablasticas y mitosis atípicas, y en el estudio inmunohistoquímico se muestra expresión de CD 138, MYC (> 80%), Ki67 (> 60%) p53 (> 50%), entre otras. De forma simultánea se realiza una interconsulta con Hematología, donde se diagnostica de mieloma múltiple (MM) de origen extramedular (digestivo).

El MM, o enfermedad de Kahler, es una entidad neoplásica caracterizada por acúmulo de células plasmáticas en la médula ósea, la presencia de proteína monoclonal (para-proteína M) en suero y/u orina, y en pacientes sintomáticos, afectación tisular. En el 90% de los casos acontece en sujetos mayores de 40 años de edad, con un pico de incidencia en la década de los 70 años. Su incidencia es de 4 casos por cada 100.000 habitantes, siendo mayor en afroamericanos¹⁻⁴. De forma retrospectiva, la mayoría de los pacientes desarrollan en años previos una gammapatía monoclonal de significado

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: salvadorlabrador@hotmail.com (S. Labrador-Descalzo).



Figura 1 Lesiones ecematosas en el brazo.

incierto^{5,6}. La mayoría de los MM se clasifican según la inmunoglobulina que secretan: IgG (60%), IgA (20%), cadenas ligeras (15%), IgD, IgE e IgM (menos del 5%)¹. La localización del MM a nivel extramedular es rara, y en una serie de casos estudiada el 75% tuvieron origen en oronasofaringe, el 10% en la piel, y el resto, en el aparato digestivo, bazo y ganglios linfáticos^{1,2,6}.

El diagnóstico diferencial deberá hacerse inicialmente con los plasmocitomas óseos, o fuera de él, en tejidos blandos, el plasmocitoma extramedular sin afectación orgánica ni infiltración medular. Se estima que alrededor del

75% de los pacientes con plasmocitoma desarrollarán MM a lo largo de 10 años¹. Incluido en el diagnóstico diferencial está el síndrome de Sézary, donde existe eritrodermia generalizada con intenso prurito y poliadenopatías. También debe considerarse la micosis fungoide, siendo un linfoma de células T con clínica de prurito severo y lesiones de tipo psoriasis-like⁵. Por último, cabe diferenciarse de la amiloidosis sistémica (de cadenas ligeras de inmunoglobulinas), caracterizada por depósito extracelular de una proteína en una forma fibrilar anormal, que puede asociarse a MM⁶.



Figura 2 Lesiones eritematosas y costras en el dorso y en los miembros superiores.

El tratamiento corresponde a Hematología. En este caso se inició tratamiento con melfalán-prednisona y bortezomib, y se añadió daratumumab, que mejora la supervivencia en pacientes no candidatos a trasplante¹. Para valoración del pronóstico, habitualmente se han utilizado, basándose en la beta-2 microglobulina y los niveles de albúmina sérica, los índices *International Staging System* (ISS) y *Revised International Staging System* (RISS), oscilando la mediana de supervivencia entre 62 y 29 meses^{1,6}.

Consideraciones éticas

Se han seguido las recomendaciones y normas para el tratamiento de datos de carácter personal en el ámbito de atención primaria.

Conflicto intereses

Los autores declaran no tener conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Navarro-Almenzar B, Cabañas-Perianes V, Moreno-Belmonte MJ. Mieloma múltiple. *Medicine*. 2020;13:1142–8.
2. Garcia-Martin F, Huerta A, Alcazar JM, Praga M. Hiperamilasemia en un paciente con mieloma múltiple en hemodiálisis. *Nefrología*. 2009;29:93–4.
3. Meza-Romero R, Andino R, Rojas P, Vargas S, Jerez J. Manifestaciones dermatológicas de gammapatías monoclonales. *Rev Med Chile*. 2021;149:747–57.
4. Cassidy J, Bisset D, Spence RAJ, Payne M, Morris-Stiff G. Neoplasias hematológicas. En: *Oxford Handbook of Oncology*. 3th edition Oxford; 2010. p. 568–74.
5. Multiple myeloma and related disorders. Hoffbrand AV, Moss PAH, editores. *Essential Haematology*. 6th edition London: Wiley-Blackwell Publishing Ltd.; 2011. p. 272–87.
6. Camacho-Martinez F. Enfermedades del sistema hemocitopoyético. En: Dulanto F, editor. *Dermatología Médico-Quirúrgica*. Granada: Anel; 1982. p. 1269–74.