


 **SCLEROMIXEDEM CU ABSENȚA GAMAPATIEI MONOCLONALE,
FORMĂ ATIPICĂ – CAZ EXTREM DE RAR**

Țăbârnă V., Covaliov I.-M., Nedelciuc B., Sturza V., Bețiu M.

Universitatea de Stat de Medicină și Farmacie „Nicolae Testemițanu”, mun. Chișinău, Republica Moldova

Introducere

Mucinoza papuloasă este o afecțiune rară, cu o incidență 1:50.000-1:150.000 de cazuri în rândul populației [1]. Aceasta are o evoluție cronică și se caracterizează clinic prin dezvoltarea leziunilor papuloase, datorate depunerii de mucină și intensificarea densității colagenului dermic. Formele localizate și disemi-

nate sunt descrise ca mucinoză papuloasă sau lichen mixedematos, în timp ce varianta maladiei cu leziuni generalizate și confluențe, însoțite de scleroză, se definește ca scleromixedem [2]. Prevalența cazurilor de scleromixedem nu a fost desemnată, în special a celor cu prezentare atipică, fiind descrise cazuri unice în literatura de specialitate.

Scleromixedemul se caracterizează clinic prin papule multiple, ferme, cu diametrul de 1-3 mm, care pot conduce la infiltrație sclerodermoidă generalizată a pielii, implicând fața, trunchiul și membrele. Examenul histopatologic pune în evidență depozite de mucină difuze, proliferare fibroblastică și fibroză. Diagnosticul se stabilește pe baza următoarelor criterii: erupție papuloasă, sclerodermoidă generalizată, gamapati monoclonală, absență a disfuncției glandei tiroide și triadă clasică a modificărilor histopatologice. Atunci când sunt prezente 3 criterii și gamapatia monoclonală a fost exclusă paraclinic, se stabilește diagnosticul de scleromixedem, forma atipică.

Tratamentul recomandat cuprinde agenți alchilanți, retinoizi aromatici, corticosteroizi sistemici și topici, imunoglobulină umană, plasmafereză, dermabraziune, infiltrare intralezională de hialuronidază și triamcinolonă, laser CO2 și PUVA terapia.

Scopul lucrării constă în evaluarea particularităților clinice și de diagnostic ale scleromixedemului, forma atipică.

Materiale și metode

Se prezintă studiu de caz.

Prezentare de caz

Studiul de caz clinic de scleromixedem, forma atipică, vizează o pacientă în vârstă de 44 de ani, care prezenta leziuni generalizate și un istoric al bolii de 2 ani. Examenul clinic a evidențiat multiple papule, distribuite simetric, de culoarea pielii, unele maronii, ceroase, având consistență dură, localizate difuz pe față, trunchi și membre. Leziunile erau însoțite de prurit moderat-ușor, preponderent diurn.

Examinările paraclinice au relevat: Ag HBs pozitiv, funcția tiroidiană în normă, electroforeza proteinelor serice arătând absența paraproteinemiei. Examenul histopatologic a evidențiat: epiderm cu aspect normal, depozite de mucină și proliferare fibroblastică în dermul reticular, fibroză în dermul profund, fascicule de colagen îngroșate, fragmentarea fibrelor elastice și un infiltrat limfocitar perivascular ușor exprimat. Tratamentul a inclus corticosteroizi sistemici și topici.

Concluzii

Aspectul clinic al leziunilor a fost crucial în suspectarea scleromixedemului. Respectarea celor 3 criterii de diagnostic și absența gamapatiei monoclonale au făcut posibilă determinarea unei forme atipice, extrem de rar întâlnite. Tratamentul a asigurat controlul simptomelor și a limitat evoluția maladiei, deși prognosticul rămâne rezervat.

Bibliografia

1. Temiz, Selami&Ataseven, Arzu&Özer, İlkay&Dursun, Recep&Fındık, Sıddika. (2018). Papular mucinosis: A report of two cases. *Deri Hastalıkları ve Frengi Arşivi*. 10.4274/turkderm.57689.
2. Rongioletti F., Rebora A. Mucinoses. In: *Dermatology*, 3rd ed, Bologna J, Jorizzo JL, Schaffer JV, et al. (Eds), Elsevier, Philadelphia 2012. Vol 1, p. 687.



SCLEROMYXEDEMA WITH THE ABSENCE OF MONOCLONAL GAMMOPATHY, ATYPICAL FORM – EXTREMELY RARE CASE

Tabarna V., Covaliov I.-M., Nedelciuc B., Sturza V., Betiu M.

State University of Medicine and Pharmacy “Nicolae Testemitanu”, Chisinau municipality, Republic of Moldova

Introduction

Papular mucinosis is a rare condition, with an incidence of 1:50.000-1:150.000 cases^[1], chronic evolution, clinically characterized by the development of papular lesions, due to the deposition of mucin and the intensification of the density of dermal collagen. The localized and disseminated forms are described as papular mucinosis or lichen myxedematous, while the disease with generalized, confluent lesions accompanied by sclerosis is defined as Scleromyxedema. ^[2]The prevalence of Scleromyxedema cases has not been determi-

ned, especially those with atypical presentation, being described unique cases in the specialized literature. Scleromyxedema is clinically characterized by multiple, firm, closely spaced papules, 1-3 mm in diameter, which may lead to generalized sclerodermoid infiltration of the skin, involving the face, trunk and limbs. Histopathological examination reveals: diffuse mucin deposits, fibroblastic proliferation and fibrosis. The diagnosis is based on the following criteria: generalized papular and sclerodermoid eruption, monoclonal gammopathy, no thyroid disorder and the classic triad of histopathological features. When 4 criteria are present and monoclonal gammopathy has been excluded paraclinically, the diagnosis of Scleromyxedema, the atypical form, is established. Recommended treatment includes alkylating agents, aromatic retinoids, systemic and topical corticosteroids, human immunoglobulin, plasmapheresis, dermabrasion, intralesional infiltration of hyaluronidase and triamcinolone, CO2 laser and PUVA therapy.

The **objective** of the study was the evaluation of clinical-diagnostical peculiarities in an extremely rare case of Scleromyxedema, atypical form.

Materials and methods

A case study is presented.

Case report: The clinical case study of Scleromyxedema, atypical form concerns a 44-year-old female patient with generalized lesions and a 2-year history of the disease. The clinical examination revealed: multiple closely spaced papules, symmetrically distributed, skin-colored, some of them brown, waxy, with a firm consistency, diffusely located on the face, trunk, limbs. The lesions, accompanied by moderate-slight itching, mainly at daytime. Paraclinical examinations: positive HBs Ag, absence of thyroid disorder, serum protein electrophoresis: absence of paraproteinemia. Histopathological examination revealed: normal-appearing epidermis, mucin deposits and fibroblastic proliferation in the reticular dermis, fibrosis of the deep dermis, thickened collagen bundles, fragmentation of elastic fibers, and a mild perivascular lymphocytic infiltrate. Treatment included systemic and topical corticosteroids.

Conclusions

The clinical appearance of the lesions was crucial in suspecting Scleromyxedema. Compliance with the 3 diagnostic criteria and the absence of monoclonal gammopathy made it possible to determine an atypical, extremely rare form of the disorder. The treatment provided control of the symptoms and limited the evolution of the disease, although the prognosis remains to be reserved.

Bibliography

1. Temiz, Selami & Ataseven, Arzu & Özer, İlkay & Dursun, Recep & Fındık, Sıddıka. (2018). Papular mucinosis: A report of two cases. *Deri Hastalıkları ve Frengi Arsivi*. 10.4274/turkderm.57689.
2. Rongioletti F, Rebora A. Mucinoses. In: *Dermatology*, 3rd ed, Bologna J, Jorizzo JL, Schaffer JV, et al. (Eds), Elsevier, Philadelphia 2012. Vol 1, p.687.

