

Nódulos ulcerados y pseudoquistes de milium en un varón con síndrome de Bartter

Autores: Elena Carmona-Rocha^{1,3,4}, Eduardo Subiela¹⁻³, Lluís Puig¹⁻³, Caridad Elena Morales-Munera¹⁻³

Filiación:

¹Servicio de Dermatología y Venereología, Hospital de la Santa Creu i Sant Pau, Barcelona, España

²Institut de Recerca Sant Pau (IR Sant Pau), Sant Quintí 77-79, 08041, Barcelona, España

⁴Universitat Autònoma de Barcelona, 08193, Bellaterra, España

Autor para correspondencia:

Elena Carmona-Rocha

e-Mail: ecarmona@santpau.cat

Caso clínico

Un varón de 38 años, originario de Guatemala, con antecedentes personales de infección por VIH e insuficiencia renal crónica secundaria a un síndrome de Bartter tipo III, consultó por lesiones cutáneas generalizadas de un año de evolución, de predominio en tronco y extremidades. Las lesiones consistían en pápulas milimétricas de coloración blanco-amarillenta y de consistencia firme, semejantes a quistes de milium (Figura 1A). Refería que algunas lesiones evolucionaban hacia la ulceración, con drenaje de material blanquecino y posterior curación con hiperpigmentación residual. Además, asociaba nódulos periarticulares de mayor tamaño en las manos, dolorosos y con deformidad digital significativa (Figura 1B). No había presentado fiebre ni otros síntomas asociados.

Hallazgos histopatológicos y de laboratorio

El examen histológico de uno de los nódulos reveló agregados dérmicos de material amorfo rosado, rodeados por un ligero infiltrado inflamatorio linfocitario (Figura 1C). El análisis de laboratorio mostró niveles de ácido úrico de 9,58 mg/dL (normal hasta 6,8 mg/dl). No se hallaron alteraciones en el metabolismo fosfo-cálcico ni en el perfil lipídico.

¿Cuál es su diagnóstico?

Diagnóstico

Gota miliar

Discusión

La gota es una enfermedad común causada por el depósito de cristales de urato monosódico (UMS) en el líquido sinovial y otros tejidos¹. A nivel cutáneo, los tofos son la forma clásica de presentación y se manifiestan como nódulos subcutáneos de consistencia firme¹. La gota miliar o gota cutánea diseminada es una variante clínica rara de la gota tofácea, consistente en pápulas milimétricas de contenido tofáceo que recuerdan a quistes de milium¹. A diferencia de los tofos clásicos, que suelen formarse a nivel periarticular y en regiones acras, la gota miliar aparece en áreas alejadas de las articulaciones, con mayor frecuencia en extremidades, especialmente muslos^{4,5}.

Es más frecuente en varones de mediana edad, habitualmente en contexto de hiperuricemia^{2,3}. Sin embargo, al igual que ocurre con la artritis gotosa, niveles séricos normales de ácido úrico no excluyen el diagnóstico de gota miliar³. Además, la gota miliar puede ser la primera manifestación cutánea de la enfermedad; de hecho, la mayoría de los casos reportados en la literatura se desarrollaron en pacientes sin antecedentes de gota^{2,4}. El diagnóstico diferencial debe incluir entidades como la calcinosis cutis, la oxalosis cutánea, los quistes de milium eruptivos, los xantomas eruptivos e incluso dermatosis perforantes.

Histológicamente, la fijación clásica en formol y la tinción con hematoxilina-eosina disuelven los cristales de UMS, dando lugar a un material amorfo de color rosado/grisáceo en dermis o hipodermis, que puede estar rodeado por granulomas en empalizada o a cuerpo extraño²⁻⁴. La confirmación se realizaría mediante fijación alcohólica, lo que permite la observación de cristales con birrefringencia negativa bajo microscopía de luz polarizada, aunque esto raramente se realiza en la actualidad debido a su complejidad técnica⁵.

Nuestro paciente presentaba un síndrome de Bartter tipo III, una tubulopatía causada por mutaciones en el gen CLCNKB (cromosoma 1p36), que codifica un canal de cloro en el asa de Henle⁶. Dicha alteración genética simula los efectos del uso prolongado de furosemida, predisponiendo a insuficiencia renal e hiperuricemia⁶. Tanto la insuficiencia renal como el uso crónico de diuréticos se han asociado a la gota miliar, así como la hipertensión, la obesidad, la diabetes mellitus y el consumo de alcohol^{2,4}.

La gota miliar puede resolver parcial o incluso completamente con el uso de agentes hipouricemiantes². En el presente caso, se inició tratamiento con febuxostat, con normalización solamente temporal de los niveles de ácido úrico debido a la baja adherencia del paciente, sin llegarse a traducir en una mejora clínica tras cuatro meses de seguimiento.

Referencias

1. Shukla R, Vender RB, Alhabeeb A, Salama S, Murphy F. Miliarial gout (a new entity). *J Cutan Med Surg*. 2007;11(1):31-34. doi:10.2310/7750.2007.00002
2. Wei L, Wee CLP, Lee JSS, Wang DY. Miliarial gout: Clinical case and a brief review. *Australasian Journal of Dermatology*. 2022;63(1):95-97. doi:10.1111/ajd.13764
3. Mireku KA, Burgy JR, Davis LS. Miliarial gout: A rare clinical presentation. *J Am Acad Dermatol*. 2014;71(1):e17-e18. doi:10.1016/j.jaad.2014.01.851
4. Olazagasti J, Wang AS, Isseroff R. Multiple firm nodules and tender, indurated plaques. *JAMA Dermatol*. 2014;150(5):569-570. doi:10.1001/jamadermatol.2013.8734
5. Aguayo RS, Baradad M, Soria X, et al. Unilateral milia-type intradermal tophi associated with underlying urate subcutaneous deposition: An uncommon cutaneous presentation of gout. *Clin Exp Dermatol*. 2013;38(6):622-625. doi:10.1111/ced.12084
6. Kleta R, Bockenhauer D. Bartter syndromes and other salt-losing tubulopathies. *Nephron Physiol*. 2006;104(2):p73-80. doi:10.1159/000094001



