

Quiz / Mucinosiis cutánea focal en placa

Quiz / Focal Cutaneous Plaque Mucinosiis

Itzel Anayn Flores Reyes,¹ Marco Antonio Rodríguez Castellanos,² Ezequiel Vélez Gómez³ y Juan Gabriel Barrientos García⁴

¹ Residente de Dermatología

² Dermatólogo

³ Anatomopatólogo

⁴ Dermatólogo y dermatopatólogo

Instituto Dermatológico de Jalisco Dr. José Barba Rubio

Revisión

La correlación clínico-histopatológica concluyó mucinosiis cutánea focal. Debido a la ausencia de antecedentes y síntomas sistémicos no se solicitaron estudios de extensión.

Las mucinosiis cutáneas son un grupo heterogéneo de trastornos en los que se presenta un depósito anormal de mucina en la piel.¹ Pueden ser primarias (focales, difusas o foliculares), donde el depósito de mucina es la principal característica histológica; y secundarias, en las que el depósito de mucina es un hallazgo histológico acompañante, principalmente de tumores cutáneos benignos o malignos, así como de dermatosis inflamatorias.^{1,2}

Johnson y Helwing describieron por primera vez la mucinosiis cutánea focal (MCF) en 1960. En 1961 Perry describió la variedad en placa, la cual se define como una forma localizada, de carácter benigno, solitaria y asintomática.^{1,3} La MCF se encuentra dentro del grupo de mucinosiis cutáneas primarias.

Esta enfermedad afecta mayormente a adultos entre la tercera y quinta décadas de la vida, y es muy rara en población infantil.^{4,5} Existe predilección por las mujeres en una relación de 4:1.³

Debido a que la presentación en placa es poco habitual, exponemos el siguiente caso clínico.

La fisiopatogenia de la MCF sigue siendo desconocida y se ha propuesto la presencia de una reacción mucípara del tejido conjuntivo, secundaria a una lesión reactiva no neoplásica, generada por estímulos inespecíficos, como microtraumatismos.^{1,6} La mucina forma parte de la matriz extracelular y es producida por los fibroblastos de la dermis. Químicamente consiste en glicosaminoglicanos ácidos (unidades repetitivas de polisacáridos no ramificados). Las principales funciones de la matriz extracelular son: angiogénesis, señalización celular, morfogénesis tisular y estructura. Martins y colaboradores observaron

que los mastocitos diferenciados bajo estimulación de IL-3, mediante el receptor FcεRIa, se incrementan en la MCF. El FcεRIa activa al factor nuclear kappa beta (FNκb) que estimula la transcripción de citoquinas y otros factores producidos por fibroblastos, lo que podría tener un papel en la angiogénesis y producción de mucina.⁷

Kuo y colaboradores reportaron 11 casos, de los cuales siete eran hombres y cuatro mujeres, con una relación 1.75:1, las edades de los pacientes variaron de 36 a 66 años, con una edad media de 50 años.¹

La MCF afecta sobre todo la cara y la cavidad oral, otras localizaciones son el cuello, el tronco, e incluso existen reportes en mucosa oral y conjuntival.^{6,8} Clínicamente se presenta como una pápula o nódulo, del color de la piel, menor a 1 cm de diámetro y asintomática.⁶ La presentación en placa es poco frecuente.^{3,9}

En el mismo estudio de Kuo y colaboradores se informa que la MCF tiene predilección por las extremidades (45%), seguida de la espalda, el pecho, la cara y el cuello. Todas las lesiones fueron asintomáticas y estuvieron presentes de meses a años. Clínicamente las lesiones eran solitarias, del color de la piel, blancas o eritematosas, con aspecto de fibroma o pólipo, que medían de 2 a 10 mm. Las lesiones no estuvieron relacionadas con una enfermedad sistémica, e inclusive propusieron adecuar el nombre de esta entidad a MCF "solitaria".¹

Yamamoto y colaboradores reportaron el caso de una mujer de 70 años con una placa circunscrita, ligeramente elevada, de 5,5 × 3 cm, localizada en la frente. Se descartó enfermedad sistémica; mostró poca mejoría con el uso de esteroides tópicos.⁹

El diagnóstico definitivo se basa en los hallazgos histopatológicos.^{6,8} Mediante tinción con H-E se observan espacios dérmicos vacíos entre las fibras de colágeno, evidenciando el contenido mucinoso mediante tinciones especiales para mucopolisacáridos ácidos (generalmente

ácido hialurónico) como azul alcían, azul de toluidina o hierro coloidal.^{6,10} La lesión se localiza en la dermis superior y media, en general respeta la grasa subcutánea. Hay fibroblastos fusiformes con procesos citoplasmáticos alargados.⁶ Es común que disminuya el número de fibras de colágeno. Puede haber un infiltrado inflamatorio crónico perivascular. Ultraestructuralmente, los fibroblastos contienen un prominente retículo endoplásmico rugoso y vesículas intracitoplasmáticas unidas a la membrana con abundante material granular electrodenso.⁸

Fraga y colaboradores informaron hallazgos en la microscopía confocal de reflectancia que correlacionaban con los hallazgos histológicos, como los espacios oscuros entre fibras delgadas de colágeno con depósitos de mucina, estructuras fusiformes dendríticas más gruesas que las fibras de colágeno, con fibroblastos en forma de huso dentro de zonas mucinosas.⁵

Algunos autores sugieren descartar la presencia de enfermedad sistémica mediante la realización de pruebas de laboratorio, de acuerdo con la sospecha clínica.^{3,4}

El diagnóstico diferencial clínico se hace con carcinoma basocelular no pigmentado, neurofibroma o quiste intradérmico.⁵ El diagnóstico diferencial histopatológico es con mixoma, nevo mucinoso, quiste mucinoso digital o angiomioma.^{1,6,8}

El tratamiento de elección es la escisión quirúrgica, siempre que sea factible. Hasta la fecha no hay reporte de recurrencias.^{2,6,11} En su estudio de 11 casos tratados quirúrgicamente, Kuo y colaboradores no informan recurrencia.¹ El equipo de Wriston ensayó con antipalúdicos, antihistamínicos y corticoides tópicos, los resultados fueron variados.³ Por su parte, Yamamoto y colaboradores reportaron mejoría con la aplicación de acetónido de triamcinolona 10 mg en cuatro dosis.⁹

Conclusión

El diagnóstico de la MCF se realiza mediante la correlación clínico-patológica. Debido a que el tratamiento médico no está bien definido, en nuestro paciente se utilizó esteroide intralesional. Se trató mediante infiltración intralesional única de acetónido de triamcinolona 2 ml a 10 mg/ml, aplicación (figura 1). En el seguimiento a un mes se observó mancha hipercrómica residual. Se requiere mayor número de casos para corroborar la eficacia de esta opción terapéutica.

BIBLIOGRAFÍA

1. Kuo KL, Lee LY y Kuo TT, Solitary cutaneous focal mucinosis: a clinicopathological study of 11 cases of soft fibroma-like cutaneous mucinous lesions, *J Dermatol* 2016; 1-4.
2. Gutte R, Garg G, Kharkar V y Khopkar U, Asymptomatic nodule over the shin, *Indian J Dermatol Venereol Leprol* 2012; 78:123.
3. Wriston CC, Rubin AI, Martin LK, Epi C, Kissard S y Murrell DF, Plaque-like cutaneous mucinosis: case report and literature review, *Am J Dermatopathol* 2012; 34(4):50-4.
4. López MT, Sánchez JA, Azaña JM, Martínez MA, Rodríguez M e Iñiguez L, Cutaneous focal mucinosis presenting as a solitary nodule on the back of a 16 year-old-girl, *J Am Acad Dermatol* 2015; 5:326.
5. Fraga NA, Merati M, Rabinovitz H, Swanson D y Scope A, Reflectance confocal microscopy features of focal dermal mucinosis differ from those described for basal cell carcinoma: report of two cases, *Dermatology* 2015; 231:326-9.
6. Rongioletti F, Mucinosis. En Callen J (ed.), *Dermatology*, 4ª ed, Nueva York, Elsevier, 2018, pp. 742-53.
7. Martins C, Paulino A, Monte-Alto A, Scotelaro MF, Coelho S y Cristóvão L, Quantification of mast cells and blood vessels in the skin of patients with cutaneous mucinosis, *Am J Dermatopathol* 2010; (32)5:453-8.
8. Brinster N, Degenerative and metabolic diseases. En Calonje E (ed.), 4ª ed, Nueva York, Elsevier, 2012, pp. 582-3.
9. Yamamoto M, Yamamoto T, Isobe T, Aikawa Y y Tsuboi R, Plaque-type cutaneous focal mucinosis, *Int J Dermatol* 2011; (50):896-8.
10. Weedon D, Disorders of epidermal maturation and keratinization. En Weedon D (ed.), *Weedon's skin pathology*, 3ª ed, Nueva York, Elsevier, 2010, pp. 273-4.
11. Sung W, Ho J, Ho J, Young D, Won J, Wong J, Tae S, Cutaneous focal mucinosis arising from the chin, *J Craniofac Surg* 2010; (21)5:1639-41.



Figura 1. Clínica: lesión residual después de la infiltración de acetónido de triamcinolona.