

Mucinosis. Presentación de caso

Mucinosis. Presentation of case

MSc. Regla María Fernández Martell,^I MSc. Asela Pura Dopico Toledo,^{II} MSc. Leidi Tamara Véliz Guerra,^{III} Dr. Nilo José Mesa Aballí,^I Dr. Armando Ubaldo Valdés Lescaille,^I Dra. María de los Ángeles Martín Suárez^I

^I Policlínico Docente Héroes del Moncada. Matanzas, Cuba.

^{II} Hospital Docente Territorial de Cárdenas Julio M. Aristegui Villamil. Matanzas, Cuba.

^{III} Policlínico Docente José Antonio Echeverría. Matanzas, Cuba.

RESUMEN

Mucinosis (REM síndrome), es una rara enfermedad cutánea, descrita hace más de 30 años por Steigleder, afectando predominantemente a mujeres de edad avanzada. Clínicamente presenta áreas con eritema persistente, pápulas que pueden confluir, formando placas con escamas. La etiología aún no está bien esclarecida, pero diversos factores como la luz ultravioleta, trastornos inmunológicos, infecciones virales, han sido relacionados o asociados con la inducción de la misma. Se presenta un reporte de caso de un paciente masculino de 20 años, con antecedentes de haber padecido de Condilomas Acuminados, además presentó otras lesiones cutáneas caracterizadas por placas alopécicas, con discreta infiltración en número de 10 en cuero cabelludo y lesiones en placas, infiltradas, de 3 a 5 centímetros de diámetro en número de 2, de bordes precisos en tercio inferior central de la espalda. Se realizó biopsia de piel, donde se corrobora el diagnóstico de Mucinosis, posteriormente el paciente ingresó en el servicio de Nefrología en el hospital de Cárdenas con diagnóstico de Insuficiencia Renal Crónica.

Palabras clave: Condilomas Acuminados, Mucinosis, Insuficiencia renal crónica.

ABSTRACT

Mucinosis (REMSyndrome), he is a rare cutaneous, described disease he does over 30 years for Steigleder, affecting predominantly women late in years. Clinically he presents areas with persistent erythema, pápulas that they can converge, forming plates with scales. The etiology not yet is very illustrious, but various factors like the ultraviolet light, immunogenic upsets, viral infections, they have been related or associated with the induction of the same. He encounters a report of case of a masculine patient of 20 years, with background to have suffered from Condylomas Acuminados, besides he presented another cutaneous injuries characterized by plates alopécicas, with discreet infiltration in number of 10 in scalp and injuries in plates, spies, of 3 a 5 cms of diameter in number of 2, of precise borders in inferior central third part of the back. The patient accomplished biopsy of skin himself, where Mucinosis's diagnosis is corroborated, at a later time he entered in Nefrología's service at Cárdenas's hospital with diagnosis of renal chronic Insuficiencia.

Key words: Acuminate Condylomas, Mucinosis, Renal chronic insufficiency.

INTRODUCCIÓN

Mucinosis (REMSyndrome), es una rara enfermedad cutánea, descrita hace más de 30 años por Steigleder, afectando predominantemente a mujeres de edad avanzada. Clínicamente presenta áreas con eritema persistente, pápulas que pueden confluir, formando placas con escamas. La etiología aún no está bien esclarecida, pero diversos factores como la luz ultravioleta, trastornos inmunológicos, infecciones virales, han sido relacionados o asociados con la inducción al REMSyndrome.⁽¹⁾

Para referirnos a la Mucinosis como diagnóstico, debemos remitirnos primeramente a la composición de la sustancia fundamental que la constituye: la mucina, la cual está constituida por carbohidratos complejos secretados por células epiteliales especializadas y del tejido conectivo; son los principales constituyentes de muco normal, es conocida por desempeñar función protectora en los tejidos compuestos por células epiteliales. La primera mucina clonada fue MUC-1, a partir del tejido neoplásico de mama y de células epiteliales pancreáticas, después fue clonada la MUC-2 desde células epiteliales intestinales, MUC-2 y MUC-5, poseen propiedades físico químicas que favorecen la formación del aspecto coloide en el carcinoma mucinoso.⁽²⁾ Entre otros autores, Kreuter demostró una marcada prevalencia de trastornos autoinmunes como por ejemplo en la Tiroiditis, la más común, y otros, la relación con neoplasias malignas y abuso del tabaco.⁽³⁾ Dentro de la Mucinosis, está descrita la folicular, también denominada alopecia mucinosa, la cual es una enfermedad de la piel que se caracteriza por acumulación de mucina en el folículo piloso. El dermatólogo Hermann Pinkus (1905-1985) realizó la primera descripción, en 1957. Externamente, en la piel surgen placas enrojecidas y con descamación que de preferencia afectan la cara, el cuello o el cuero cabelludo, en esta última localización suele existir una zona de pérdida de pelo circunscrita que puede confundirse con una alopecia areata. De esta enfermedad existen dos variantes: Tipo I, es la más frecuente, aparece en personas jóvenes sin otras enfermedades

relacionadas. Suele haber tendencia a la curación espontánea, en uno o dos años y el Tipo II, ocurre en pacientes de edad más avanzada. Se vincula a diferentes enfermedades malignas, entre otras: sarcoma de Kaposi, leucemias y linfomas.^(4,5)

Autores como Lee, Allen, Moore y Sue, reportaron un adolescente con mucinosis oral, esta localización es infrecuente, fue reportada por primera vez por Tomich, en 1974, y se caracteriza por eritema en mucosa y poco dolor.⁽⁶⁾

También se reportan pacientes con Linfomas asociados.⁽⁷⁾ La forma de presentación de alopecia mucinosa se describe como placas que recuerdan a la alopecia areata⁽⁸⁾ y zonas de alopecia difusa⁽⁹⁾. La asociación de Mucinosis folicular e hipotiroidismo.⁽¹⁰⁾ Amiloidosis sistémica primaria, cutis laxa adquirida y mucinosis cutánea en paciente con Mieloma múltiple.⁽¹¹⁾

En cuanto a la terapéutica se han utilizado los antimaláricos como la Hidroxicloroquina.^(12,13)

A los autores del trabajo, los motivó la realización del mismo, primeramente por ser una dermatosis infrecuente y la asociación con Condilomas Acuminados⁽¹⁾ y una complicación secundaria: Insuficiencia renal crónica.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente YZG, 20 años masculino, negro, de procedencia urbana. Es remitido a la consulta externa de Dermatología por presentar lesiones cutáneas diseminadas, que abarcan cuero cabelludo y tronco. Antecedentes patológicos personales: Condilomas Acuminados diagnosticados y tratados 2 años anteriores a la sintomatología cutánea actual, con toques de ácido tricloroacético al 90 % semanalmente, se le realizó VDRL, VIH Y Antígeno de superficie siendo negativos, abandonando el tratamiento y no acudiendo más a consulta . APF: no refiere. Al examen físico dermatológico presenta numerosas placas alopécicas, con discreta infiltración en número de 10 en cuero cabelludo y lesiones en placas, infiltradas, de 3 á 5 centímetros de diámetro en número de 2, de bordes precisos, localizadas en tercio inferior y central de la espalda. Clínicamente los diagnósticos fueron: Enfermedad de Hansen y Linfoma. Se indica y se le realiza biopsia por la dermatosis objeto de estudio, Baciloscopía de Linfa auricular, codo y lesión cutánea de la espalda, negativas. Con fecha 14 Septiembre del año 2011, se le realiza exéresis de fragmento de piel de la lesión de la espalda, al efectuarle la incisión se observa sustancia blanquecina gelatinosa, por lo que la autora principal del trabajo y médico del paciente plantea que la lesión se corresponde con una Mucinosis por el hallazgo macroscópico, corroborándose posteriormente el diagnóstico desde el punto de vista histopatológico.

DISCUSIÓN

Se trata de un paciente masculino, de 20 años, color de piel negra, de procedencia urbana, con antecedentes de haber padecido de Condilomas acuminados 2 años anteriores a su enfermedad, esta virosis es considerada por los expertos como la infección de transmisión sexual (ITS) más frecuente y la segunda en importancia después del VIH/SIDA,⁽¹⁴⁾ realizando tratamiento tópico adecuado como está normado en la literatura,⁽¹⁵⁾ al igual que el control hematológico orientado de VDRL,

VIH y Antígeno de superficie, con resultados negativos,⁽¹⁵⁾ posteriormente abandonó el tratamiento después de tres aplicaciones con ácido tricloroacético al 90 %. Reconsulta al dermatólogo 2 años después por lesiones cutáneas diseminadas en forma de placas alopecicas, numerosas, discretamente infiltradas en cuero cabelludo, y 2 lesiones en placas infiltradas en cara posterior del tronco, este cuadro clínico se corresponde con la literatura revisada^(1,8,9) al igual que el diagnóstico histopatológico. En cuanto a la edad, según la literatura revisada,⁽¹⁾ se contradice con el paciente estudiado, pues la Mucinosi del Tipo II es una dermatosis frecuente en mujeres de edad avanzada,^(4,5) relacionándose con otras enfermedades; el Tipo I se observa en jóvenes, sin otras enfermedades asociadas, pero en este paciente se relaciona con infecciones virales, una ITS: Condilomas Acuminados⁽¹⁴⁾ y una complicación renal: Insuficiencia Renal Crónica. Han transcurrido 4 años del comienzo de su enfermedad, lleva tratamiento con esteroides, según referencia materna y se encuentra estable.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- 1- Kreuter A, Scola N, Tigges C, Altmeyer P, Gambichler T. Clinical Features and Efficacy of Antimalarial Treatment for Reticular Erythematous Mucinosi. Arch Dermatol [Internet]. 2011 [citado 19 jun 2015];147(6):710-5. Disponible en: <http://archderm.jamanetwork.com/article.aspx?articleid=423850>
- 2- Zanetti SJ, Ribeiro A. Carcinoma mucinoso invasor da mama e seudiagnósticos diferenciais em biópsia por agulha grossa: revisão da literatura. J Bras Patol Med Lab. 2010 apr;46(2).
- 3- Clarke JT. Recognizing and Managing Reticular Erythematous Mucinosi: Comment on "Clinical Features and Efficacy of Antimalarial Treatment for Reticular Erythematous Mucinosi". Arch dermatol [Internet]. 2011 jun. [citado 19 jun 2015];147(6):715. Disponible en: <http://archderm.jamanetwork.com/article.aspx?articleid=423898>
- 4- Chanussot C, Meneses LR, Arenas R, Vega ME, Memije ME. Mucinosi folicular. Informe de un caso infantil. Med Cutan Iber Lat Am. 2011;39(6):275-7.
- 5- Plaza MG, D'Agostino AM, Verdi MC, Zusaeta M. Mucinosi folicular. A propósito de dos casos. Rev argent dermatol [Internet]. 2010 abr.-jun. [citado 19 jun 2015];91(2). Disponible en: http://www.scielo.org.ar/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S185130X201000020002&lang=pt
- 6- Lee JG, Allen G, Moore L, Gue S. Oral focal mucinosi in an adolescent: a case report. Australian Dental Journal [Internet]. 2012 mar. [citado 19 jun 2015];57(1):90-2. Disponible en: <http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/j.18347819.2011.01649.x/full>
- 7- Rongioletti F, De Lucchi S, Meyes D, Mora M, Rebora A, Zupo S, et al. Follicular mucinosi: a clinicopathologic, histochemical, immunohistochemical and molecular study comparing the primary benign form and the mycosis fungoides-associated follicular mucinosi. Journal of Cutaneous Pathology. 2010 jan;37(1):15-9.
- 8- Lawrence EG, Dawn MD. Follicular mucinosi in childhood. Journal of the American Academy of Dermatology. 2013 dec;69(6):1054-5.

- 9- Vieira da Rosa PC, Ferrasso M, Buosi A, Machado LE. Follicular mucinosis-Case report. *An Bras Dermatol* [Internet]. 2014 mar.-apr. [citado 19 jun 2015];89(2). Disponible en: http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S036505962014000200337&lang=pt
- 10- Volpato MB, Jaime TJ, Proença MP, Gripp AC, Guimarães MF, Alves S. Mucinoze papulosa associada ao hipotireoidismo. *An Bras Dermatol*. 2010 jan.-feb.;85(1).
- 11- Guedes F, Guimarães MF, Alves S, Piñeiro JM, Unterstell N, Araújo L, et al. Amiloidose sistêmica primária, cutis laxa adquirida e mucinoze cutânea em paciente com mieloma múltiplo. *An Bras Dermatol*. 2013 nov.-dec.;88(6 supl.1).
- 12- Weston W, Lane AT, Monelli JG. *Dermatología pediátrica. Texto y atlas a color*. 4ta ed. Barcelona: Elsevier; 2008. p. 59.
- 13- Schneider SW, Metze D, Bonsmann G. Treatment of so-called idiopathic follicular mucinosis with hydroxychloroquine. *British Journal of Dermatology*. 2010 aug;163(2):420–3.
- 14- Mendoza NL, Franklin C, Garbey Y, Parsons LH. *El condiloma. Prevención y tratamiento*; 2011.
- 15- Ministerio de Salud Pública. *Plan Estratégico Nacional para la Prevención y Control de las ITS/VIH/SIDA, 2014-2018*; 2013.

Recibido: 25 de febrero 2016.
Aprobado: 28 de septiembre de 2017.

Regla María Fernández Martell. Policlínico Docente Héroes del Moncada. Matanzas, Cuba. Correo electrónico: marina.mtz@infomed.sld

CÓMO CITAR ESTE ARTÍCULO

Fernández Martell RM, Dopico Toledo AP, Véliz Guerra LT, Mesa Aballí NJ, Valdés Lescaille AU, Martín Suárez M de los A. Mucinosi. Presentación de caso. *Rev Méd Electrón* [Internet]. 2017 Sep-Oct [citado: fecha de acceso];39(5). Disponible en: <http://www.revmedicaelectronica.sld.cu/index.php/rme/article/view/1813/3607>