

Mucinosi s papular acral persistente

Acral persistent papular mucinosis

Julieta Langhi¹, Diego Martín Loriente², Sandra García³ y Patricia Della Giovanna⁴

RESUMEN

La mucinosi s papular acral persistente (MPAP) es un tipo de mucinosi s cutánea localizada, de observación infrecuente. Afecta principalmente a mujeres y se localiza exclusivamente en el dorso de las manos, muñecas y antebrazos. Se caracteriza por pápulas de color piel, de 2-5 mm de diámetro, asintomáticas. No se asocia a otras patologías. Se presenta el caso de un hombre de 67 años con MPAP de

características típicas y se realiza revisión de la literatura.

Palabras clave: mucinosi s cutánea, liquen mixedematoso, mucinosi s papular acral persistente.

Dermatol. Argent. 2017, 23 (4): 199-201

ABSTRACT

Acral persistent papular mucinosis (APPM) is a type of localized cutaneous mucinosis that is rarely observed. It predominantly affects women and it is located exclusively on the back of the hands, wrists and forearms. It is characterized by skin-coloured papules of 2-5 mm of diameter and patients have not clinical symptoms. It is not associated with other diseases. We report a 67 years-old male patient with APPM

of typical characteristics and a revision of bibliography is made.

Key words: cutaneous mucinosis, lichen myxedematosus, acral persistent papular mucinosis.

Dermatol. Argent. 2017, 23 (4): 199-201

¹ Médica Especialista en Dermatología

² Médico de Planta Especialista en Dermatología

³ Jefa de la Sección de Anatomía Patológica

⁴ Jefa del Servicio de Dermatología

Hospital Nacional Profesor Alejandro Posadas, El Palomar, Provincia de Buenos Aires, Argentina

Contacto del autor: Julieta Langhi

E-mail: langhijulieta@gmail.com

Fecha de trabajo recibido: 21/5/2016

Fecha de trabajo aprobado: 6/7/2017

Conflicto de interés: los autores declaran que no existe conflicto de interés.

CASO CLÍNICO

Un paciente de 67 años, con antecedentes de hipertensión arterial y dislipidemia, consultó por presentar una dermatosis de 4 años de evolución, con progresión del número de las lesiones en los últimos meses.

En el examen dermatológico se observaban lesiones en el dorso de las manos y las áreas de extensión de los antebrazos. Presentaba pápulas cupuliformes de 2 a 5 mm de diámetro, algunas de ellas de color de piel

normal y otras ligeramente blanco-amarillentas, de consistencia firme, asintomáticas (Fotos 1 y 2).

El estudio histopatológico de una de las lesiones informó una sección cutánea con hiperqueratosis y atrofia epidérmica. A nivel dérmico, separación de las fibras de colágeno por el depósito de un material amorfo ligeramente basofílico y fibroblastos hiperplásicos (Foto 3). Con la coloración de azul alcian (*alcian blue*), específica para mucinas ácidas, la zona se tiñó de azul turquesa (Foto 4).



FOTO 1: Pápulas cupuliformes de 2 a 5 mm de diámetro.



FOTO 2: Pápulas color de piel normal y otras blanco-amarillentas.

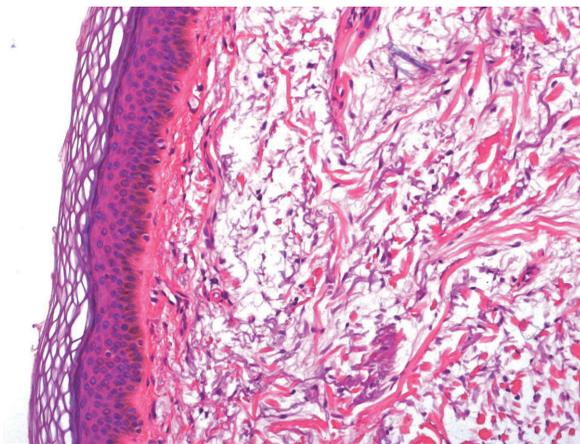


FOTO 3: Depósito superficial de mucina (HyE, 100X).

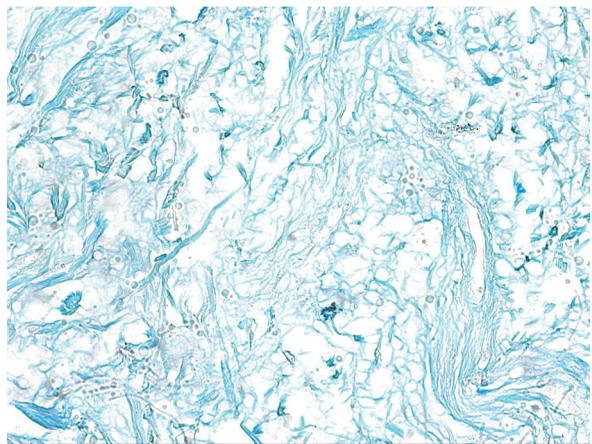


FOTO 4: Coloración de azul alcian que evidencia la presencia de mucinas ácidas (400X).

El laboratorio se encontraba dentro de los parámetros normales, sin evidencias de patología sistémica asociada.

Con el informe histopatológico, la presentación clínica característica y la ausencia de asociación a otra patología, se llegó al diagnóstico de mucinosis papular acral persistente (MPAP).

Se adoptó una conducta expectante y la paciente ha tenido una evolución estable hasta la actualidad.

COMENTARIOS

Las mucinosis cutáneas están conformadas por un grupo heterogéneo de enfermedades caracterizadas por el depósito de mucina en la dermis de manera local o difusa. Una cantidad anormal de esta sustancia representa la principal característica en las mucinosis primarias y solo un hallazgo accesorio en las mucinosis secundarias¹.

Entre las formas localizadas de mucinosis primarias se encuentra el liquen mixedematoso o mucinosis papular, trastorno crónico idiopático que se clasifica

en cuatro variedades: una forma discreta papular, la MPAP, la mucinosis papular de la infancia y el liquen mixedematoso nodular.^{2,3}

La MPAP es una rara enfermedad descrita por primera vez por Rongioletti, *et al.* en 1986⁴. Su etiología se desconoce y es más frecuente en las mujeres de edad mediana, con una proporción mujer/hombre de 9/1 a 5/1, según las series⁵. Se manifiesta clínicamente por la presencia de pápulas de 2 a 5 mm de diámetro, color de piel normal o blanquecino-amarillentas. Su número varía desde escasas lesiones hasta cientos de ellas. Se localizan exclusivamente en el dorso de las manos, las muñecas y, en ocasiones, comprometen además la porción distal de la superficie extensora de los antebrazos. Las lesiones son asintomáticas^{2,5,6}.

En la histopatología hay depósitos focales de mucina, bien circunscritos, ubicados en la dermis papilar y media, que nunca afectan la dermis reticular. Deja una zona subepidérmica respetada (zona Grenz) y la proliferación de fibroblastos es variable, aunque puede faltar^{6,7}. Estos hallazgos fueron similares a los observa-

dos en nuestro caso y los fibroblastos se encontraban hiperplásicos.

Tiene un curso crónico, con tendencia a la persistencia y aumento progresivo del número de lesiones, pero respetando siempre las localizaciones mencionadas⁵. No se asocia a compromiso sistémico ni a gammapatía monoclonal o enfermedad tiroidea, como en el caso de otras mucinosis^{5,8}.

El diagnóstico diferencial de la MPAP debe plantearse con otras formas de mucinosis cutáneas, entre ellas, la forma papular discreta del liquen mixedematoso, entidad caracterizada por pápulas milimétricas de distribución simétrica que compromete el tronco y la porción proximal de las extremidades^{2,6}. Otros diagnósticos para excluir son: granuloma anular, molusco

contagioso, acroqueratoelastoidosis marginal de las manos, acroqueratodermia hereditaria papulotráslica, hiperqueratosis acral focal, pápulas degenerativas del colágeno de las manos, liquen amiloideo, *miliium* coloide y papulosis atrófica maligna, entre otras².

Si bien no hay un tratamiento eficaz, se observan casos con buena respuesta a la isotretinoína oral, los inhibidores de la calcineurina y los corticosteroides tópicos^{2,3}. Se han informado casos de regresión espontánea^{6,7}.

Es importante destacar lo infrecuente de esta patología, más aún en los pacientes varones, además de su curso crónico y asintomático, su lenta progresión, la posibilidad de regresión espontánea y la falta de asociación a otras patologías o de compromiso sistémico.

BIBLIOGRAFÍA

- Rongioletti F, Rebora A. Mucinosis. En: Giannetti B, Galimberti R. *Tratado de dermatología*. Ed. Piccin, Padova, Italia, 2012: 2097-2107.
- Sevilla A, García Baldovi M. Variantes localizadas (liquen mixedematoso o mucinosis papular). *Monografías Dermatol* 2013;26:15-18.
- Rongioletti F. Lichen myxedematosus (papular mucinosis): new concepts and perspectives for an old disease. *Semin Cutan Med Surg* 2006;2:100-104.
- Rongioletti F, Rebora A, Crovato F. Acral persistent papular mucinosis: a new entity. *Arch Dermatol* 1986;122:1237-1239.
- Vera Iglesias E, Manzano R, Amigo A, Alteraw T, et ál. Mucinosis papulosa acral persistente. *Med Cutan Iber Lat Am* 2006;2:77-79.
- Burgos G, Tous V, Allevato MA, Troielli P. Mucinosis papular acral persistente. Presentación de un caso y revisión de la literatura. *Arch Argent Dermatol* 2006;3:99-102.
- Pérez Mies B, Hernández Martín A, Barahona Cordero E, Echevarría Iturbe C. Mucinosis papular acral persistente. *Actas Dermosifiliogr* 2006;8:522-524.
- Álvarez Garrido H, Najera L, Garrido Ríos A, Córdoba Guijarro S, et ál. Acral persistent papular mucinosis: is it an under-diagnosed disease? [en línea]. *Dermatol Online J* 2014;20.<<http://scholarship.org/uc/item/0n04458v>> [consultado: 10 de marzo de 2016], ISSN 1087-2108.

★ PERLAS

Alberto Woscoff

Profesor Consulto Titular de Dermatología (UBA). Maestro de la Dermatología Argentina.

HIDRADENITIS SUPURATIVA: ENFERMEDAD INFLAMATORIA INTESTINAL

Los resultados de la investigación sobre la hidradenitis supurativa y la enfermedad inflamatoria intestinal son contradictorios. En 7732 pacientes de 4.354.137 de la población general en Dinamarca se encontró una prevalencia de 0,8% para la enfermedad de Crohn y de 0,7% para la colitis ulcerosa (ambas agrupadas como enfermedad inflamatoria intestinal), índices elevados en hidradenitis supurativa en comparación con el resto de la población. En la fisiopatología hay algunos componentes inmunitarios en ambas enfermedades: aumento de células T helper, factor de necrosis tumoral e interleuquinas 17 y 23. El riesgo de aparición de la dermatosis y la enfermedad gastrointestinal, así como la inmunopatogénesis común, demandan su investigación ante la aparición de síntomas.

Egeberg A, Jemec GBE, Kimball AB, Bachelez H, et ál. Prevalence and risk of inflammatory bowel disease in patients with hidradenitis suppurativa. *J Invest Dermatol* 2017;137:1060.

UÑAS Y MINOXIDIL

El crecimiento lineal de las uñas es lento. En las de las manos es de 3,47 mm por mes y en las de los pies, de 1,62 mm por mes. Sobre la base de que el minoxidil tópico tiene propiedades vasodilatadoras, se aplicó una solución al 5% dos veces diarias en las uñas de las manos en 32 pacientes. Durante el primer mes el crecimiento fue de 4,27 mm, lo que evidencia una aceleración. No se registraron efectos secundarios.

Aiempanakit K, Geater A, Limtong P, Nicoletti K. The use of topical minoxidil to accelerate nail growth: a pilot study. *Int J Dermatol* 2017;56:788.

PIEL SENSIBLE

El *International Forum for the Study of Itch* (IFSI: Foro internacional para el estudio del prurito) definió la piel sensible como: "un síndrome caracterizado por la presencia de diversas sensaciones no placenteras (puntazos, quemazón, dolor, prurito, cosquilleo) en respuesta a estímulos que normalmente no deberían provocar estas sensaciones, las cuales no pueden atribuirse a una dermatosis. La piel puede tener un aspecto normal o presentar eritema. La piel sensible puede afectar cualquier lugar, especialmente la cara". Es muy común: 60% en las mujeres y 40% en los hombres.

Se atribuyó a dolor/prurito neuropático, disminución en la densidad de las fibras nerviosas intraepidérmicas como consecuencia de una alteración de las terminaciones nerviosas, deficiencia de adiponectina o pH bajo, pero la causa permanece desconocida.

Misery L, Ständer S, Szepletowski JC, Reich A, et ál. Definition of sensitive skin: an expert position paper from the special interest group on sensitive skin of the international Forum for the study of itch. *Acta Dermato Venereol* 2017;97:4-6.