



# PIEL

## FORMACION CONTINUADA EN DERMATOLOGIA

[www.elsevier.es/piel](http://www.elsevier.es/piel)



### Caso clínico

## Mucinosi cutánea como manifestación inicial de dermatomiositi paraneoplásica: presentación de un caso y revisión de la literatura



### Cutaneous mucinosis as the initial sign of paraneoplastic dermatomyositis: Case presentation and literature review

Noemí Eirís <sup>a,\*</sup>, Leire González-Lara <sup>b</sup>, Francisco Vázquez-López <sup>c</sup> y Narciso Pérez-Oliva <sup>c</sup>

<sup>a</sup> Servicio de Dermatología, Complejo Asistencial Universitario de León, León, España

<sup>b</sup> Servicio de Dermatología, Hospital del Oriente de Asturias, Ariondas, Asturias, España

<sup>c</sup> Servicio de Dermatología, Hospital Universitario Central de Asturias, Oviedo, Asturias, España

#### Introducción

El depósito de mucina es un hallazgo frecuente en las biopsias de múltiples enfermedades cutáneas de tipo autoinmune incluyendo la dermatomiositi (DM)<sup>1</sup>. Sin embargo, la aparición de lesiones cutáneas de mucinosi se ha descrito como un signo infrecuente de DM, precediendo en ocasiones, meses o incluso años a otras manifestaciones más específicas<sup>2</sup>. Presentamos el caso de una mucinosi cutánea como primer signo de una dermatomiositi paraneoplásica y revisamos los casos disponibles en la literatura y las teorías etiológicas propuestas.

#### Caso clínico

Un paciente de 67 años sin antecedentes médicos de interés acude a nuestro centro por un cuadro de lesiones cutáneas y debilidad muscular progresiva. El paciente refería la aparición durante el último año de múltiples lesiones rojizas sobreelevadas en el área del escote que habían ido confluyendo formando placas intensamente eritematosas. Posteriormente habían aparecido otras lesiones en el dorso de los dedos, la

cara externa de los brazos y el área facial; y, finalmente, en las últimas semanas se había asociado un cuadro de mialgias, anorexia secundaria a disfagia leve y debilidad muscular.

En la exploración física destacaban las lesiones del área del escote (fig. 1), que mostraban una erupción de tipo papuloso intensamente eritematosa, con confluencia ocasional de las lesiones en placas de mayor tamaño, realizándose una biopsia cutánea de estas. También se evidenció un eritema palpebral bilateral y malar (fig. 2), junto con lesiones eritematosas levemente infiltradas a nivel de codos y áreas articulares de ambas manos (fig. 3). Sin embargo, no se observaron otros signos externos de enfermedad sistémica salvo debilidad muscular de la cintura escapular y pelviana.

La biopsia presentaba una epidermis sin alteraciones y un escaso infiltrado linfocitario perivascular en la dermis superficial, sin embargo en la dermis reticular media y alta se observó un depósito de mucina que disecaba los haces de colágeno, realizándose tinciones específicas con azul alcian, hierro coloidal y mucicarmin (fig. 4).

La analítica no mostró alteraciones salvo la presencia de anticuerpos antinucleares con patrón moteado a títulos 1/320 en el estudio inmunológico y la elevación en los valores de los marcadores tumorales séricos CA125 (68 U/ml), CA 72,4 (128 U/ml) y CA 15,3 (40,6 U/ml). En el TC tóraco-abdomino-pélvico se

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [noemieiris@gmail.com](mailto:noemieiris@gmail.com) (N. Eirís).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.piel.2014.09.012>

0213-9251/© 2014 Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.



**Figura 1 – Pápulas eritematosas de distribución folicular, consistentes al tacto y agrupadas a nivel de escote. Asientan sobre un área de fotoexposición crónica.**



**Figura 3 – Lesiones sobre articulaciones metacarpofalángicas e interfalángicas proximales.**

observó una tumoración ovárica izquierda con importante neovascularización y signos de carcinomatosis peritoneal, nódulos pulmonares y lesiones hepáticas, que fue confirmada como un carcinoma ovárico papilar seroso de alto grado. Por lo tanto, se establece un diagnóstico de dermatomiositis paraneoplásica con mucinosis cutánea secundaria. Trasladada al servicio de oncología médica, la paciente falleció en menos de un mes tras el diagnóstico.

## Discusión

La mucina está compuesta por glucosaminoglicanos (GsG) ácidos producidos por los fibroblastos. Además de una importante función protectora, también juega un papel en la regulación inmunológica de las células del medio y la señalización intercelular<sup>1,3</sup>. Su depósito excesivo en la dermis puede ser causa de enfermedad clínicamente evidente, dando lugar a una mucinosis cutánea primaria; o puede ser un fenómeno secundario en el contexto de otras dermatosis como: lupus, esclerodermia o DM. En estas, el depósito suele hallarse en el estudio histológico de las áreas afectas por la dermatosis primaria, originando raras veces lesiones macroscópicas<sup>1</sup>.

Con respecto a su causa, en los pacientes con DM y mucinosis secundaria se ha observado la producción de mucina por los fibroblastos dérmicos<sup>1</sup>. Inicialmente atribuido



**Figura 2 – Eritema en párpados y mejillas de tonalidad violácea.**

a un efecto estimulador de autoanticuerpos séricos, las técnicas de reducción de autoanticuerpos no lograron reducir la producción de mucina. Posteriormente se han propuesto múltiples mediadores intercelulares como la IL-1<sup>3</sup>, el IFN- $\gamma$ <sup>3</sup> o la IL-6<sup>2</sup>, quienes actuarían tanto en los fibroblastos como en los queratinocitos, mediante la formación de receptores altamente específicos para la mucina<sup>1,3</sup>.

Aunque en la DM el hallazgo histológico de mucina dérmica es muy frecuente<sup>2</sup>, una búsqueda bibliográfica nos permitió localizar únicamente otros 16 casos de mucinosis cutánea clínica asociada a dermatomiositis (tabla 1). Se recogieron las características de los pacientes, la forma clínica de mucinosis, la secuencia temporal (valorando si había sido la primera manifestación cutánea de la DM) y la existencia de asociación con neoplasia subyacente. Se observó un predominio de pacientes de sexo femenino (9/14) con una edad media al diagnóstico de 51 años, sin ningún caso descrito de mucinosis folicular o mucinosis focal. La DM se asoció a tumor en 5 de los 17 casos, cifra similar (29,4%) a la incidencia general de DM paraneoplásica (25%). De forma significativa, en todos los casos de DM paraneoplásica la mucinosis cutánea precedió a los otros signos de DM, mientras que lo fue solo en el 50% de los pacientes con DM no asociada a tumor.

Si consideramos que los fenómenos paraneoplásicos se deben a la alteración de la regulación de la autoinmunidad y la secreción de sustancias tumorales con funciones fisiológicas, en la DM paraneoplásica con mucinosis secundaria podría ser el propio tumor quien produjese factores para el desarrollo de la mucinosis. En los casos analizados coexisten neoplasias ováricas (paradigma de tumor productor de mucina), carcinoma gástrico no especificado (que tiene entre sus variantes una coloidal o mucinosa), carcinoma microcítico de pulmón, y un único caso de carcinoma nasofaríngeo donde no se precisa la histología del tumor<sup>13</sup>. En oncología se ha observado que las células tumorales son capaces de inducir la producción de GsG y proteínas específicas en otras células y que ello juega un papel muy importante en el crecimiento, extensión y supervivencia de múltiples tumores sólidos<sup>4</sup>. El desarrollo de estrategias terapéuticas oncológicas enfocadas a interferir

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/3220735>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/3220735>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)