



PIEL

FORMACION CONTINUADA EN DERMATOLOGIA

www.elsevier.es/piel



Caso clínico

Forma popular discreta de liquen mixedematoso localizado. Presentación de un caso en una mujer de 19 años

Discrete papular form of lichen myxedematosus in a 19 year-old woman

José Neila *, Antonio Rodríguez-Pichardo y Francisco Camacho Martínez

Departamento de Dermatología, Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla, España

Introducción

Las mucinosis cutáneas engloban un grupo heterogéneo de trastornos caracterizados por el depósito de una cantidad anormal de mucina en la piel¹. La mucina es una mezcla gelatinosa amorfa compuesta por ácidos glucosaminoglucanos, que pueden encontrarse libres, como el ácido hialurónico, o asociados a proteínas, como el condroitinsulfato. Normalmente sintetizan en pequeñas cantidades los fibroblastos y forma parte de la matriz extracelular de la dermis, lo que permite que se mantenga su equilibrio hidrosalino².

No se conoce con precisión el mecanismo por el cual se produce una acumulación excesiva de mucina en la piel³. Diversos «factores séricos», como las inmunoglobulinas o algunas citocinas (IL-1, TNF, TGFβ) podrían inducir un exceso de producción por los fibroblastos. Sin embargo, los déficit en el catabolismo normal de la mucina también han sido implicados en el desarrollo de estos cuadros².

Las mucinosis cutáneas pueden clasificarse en primarias, cuando el depósito de mucina es la principal característica histológica, o secundarias, si es un hallazgo adicional. Las mucinosis primarias se dividen en formas degenerativo-inflamatorias y formas hamartomatosas-neoplásicas. Las primeras pueden ser dérmicas o foliculares, según la localización de la mucina (tabla 1)².

Caso clínico

Mujer de 19 años, sin antecedentes personales de interés, que desde 3 años antes presentaba unas lesiones asintomáticas en el triángulo del escote. Dichas lesiones habían ido apareciendo progresivamente y persistían sin resolverse. A la exploración se observaron pequeñas pápulas milimétricas (1-6 mm de diámetro), firmes, de aspecto céreo, sin signos de endurecimiento y discretamente hipopigmentadas respecto a la piel circundante (fig. 1A). La paciente no refería clínica sistémica.

Se realizó una biopsia de una de las lesiones, que mostró un depósito de mucina en la dermis, más evidente con la tinción de azul Alcian (fig. 1B y C). También había una moderada proliferación de fibroblastos acompañada de un discretísimo aumento de las fibras colágenas, sin otros hallazgos de interés. La analítica habitual (hemograma, bioquímica general, función hepática y tiroidea, proteinograma, inmunoglobulinas séricas y anticuerpos antinucleares) fue normal. Se realizó el diagnóstico final de liquen mixedematoso localizado, en su forma popular discreta. Puesto que las lesiones suponían un problema estético para la paciente, se pautó tacrolimus pomada 0,1% dos veces al día durante 2 meses. El tratamiento no mejoró el aspecto de las lesiones, que se mantienen estables hasta el momento actual.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: drneils@hotmail.com (J. Neila).

0213-9251/\$ – see front matter © 2011 Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

doi:10.1016/j.piel.2011.03.001

Tabla 1 – Clasificación de las mucinosis cutáneas primarias**MUCINOSIS CUTÁNEAS PRIMARIAS:****Mucinosis degenerativo-inflamatorias***Dérmicas*

Liquen mixedematoso

Escleredema

Mucinosis distiroideas

a) Mixedema localizado (pretibial)

b) Mixedema generalizado

Mucinosis eritematosa reticular

Mucinosis cutánea lúpica

Mucinosis focal cutánea

Quiste mucoso digital (quite mixoide)

Foliculares

Mucinosis folicular de Pinkus

Mucinosis folicular urticariforme

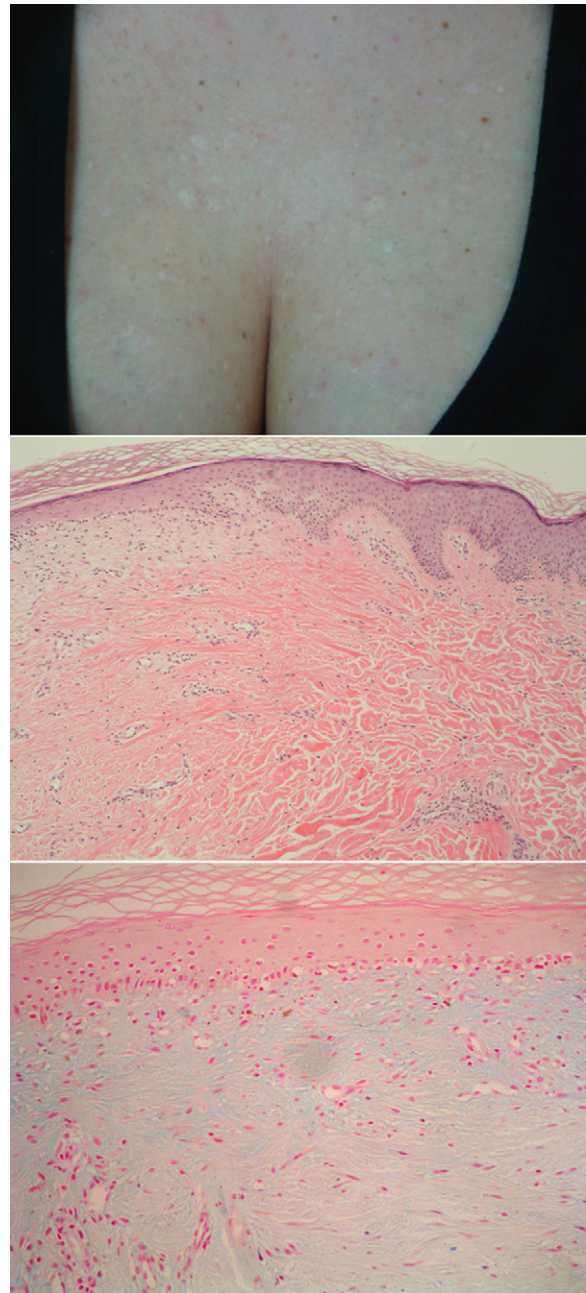
Mucinosis hamartomatoso-neoplásicas*Nevo mucinoso**(Angio)mixoma*

Figura 1 – A: pápulas milimétricas (1-6 mm de diámetro) hipopigmentadas en la región centrotorácica. B: discreta fibrosis y espacios «vacíos» en la dermis por separación de las fibras de colágeno (H-E, ×10). C: proliferación de fibroblastos y depósito de mucina en la dermis, que se evidencia mejor con la tinción de azul Alcian (azul Alcian, ×40).

Discusión

El liquen mixedematoso (LM) es un trastorno idiopático crónico enmarcado entre las mucinosis cutáneas primarias. Se define por la presencia de pápulas liquenoides, nódulos o placas, debidos a un depósito de mucina en la dermis en ausencia de disfunción tiroidea⁴. En 1953, Montgomery et al diferenciaron por primera vez el LM del mixedema y el escleredema⁵. Posteriormente, en 2001, Rongioletti et al establecieron los nuevos criterios diagnósticos y la clasificación que permanecen vigentes hasta ahora⁶. Según esta, se distinguen tres formas de LM¹.

Las formas generalizadas o esclerodermiformes, también conocidas como escleromixedema, asocian gammapatía monoclonal y clínica sistémica, por lo que tienen peor pronóstico. Desde el punto de vista anatomopatológico, además de un depósito de mucina y una proliferación de fibroblastos, en el escleromixedema hay un grado variable de fibrosis en la dermis².

Las formas localizadas no se asocian a gammapatía monoclonal, suelen presentar nula o mínima fibrosis y, como la afección es exclusivamente cutánea, tienen un excelente pronóstico³.

El tercer grupo estaría compuesto por las formas atípicas o intermedias, que compartirían criterios de los dos grupos anteriores (fig. 2)⁶.

Dentro del LM localizado existen cinco subtipos: la forma papular discreta, la mucinosis papular persistente acral, la mucinosis papulosa autorresolutiva, la mucinosis cutánea de la infancia y la forma nodular pura⁶. Clínicamente el LM, en su forma papular discreta, se define por la presencia de pequeñas pápulas milimétricas, firmes y céreas, que se distribuyen de manera simétrica en unas pocas localizaciones (fundamentalmente extremidades y/o tronco), respetando la superficie facial^{4,6}. Histológicamente se caracteriza por un depósito de mucina en la dermis, cuya presencia puede intuirse observando espacios «vacíos» entre los haces de fibras colágenas y se evidencia mejor con las tinciones de azul Alcian, hierro

coloidal o azul de toluidina. Junto con este, puede haber una variable proliferación de fibroblastos, con escasa o nula fibrosis.

Las lesiones se desarrollan lenta y progresivamente, y en la mayoría de los casos cursan asintomáticas. El diagnóstico diferencial incluye, entre otros, granuloma anular, liquen amiloide, liquen plano, otras erupciones liquenoides, colagenoma eruptivo y formas generalizadas o escleromixedema.

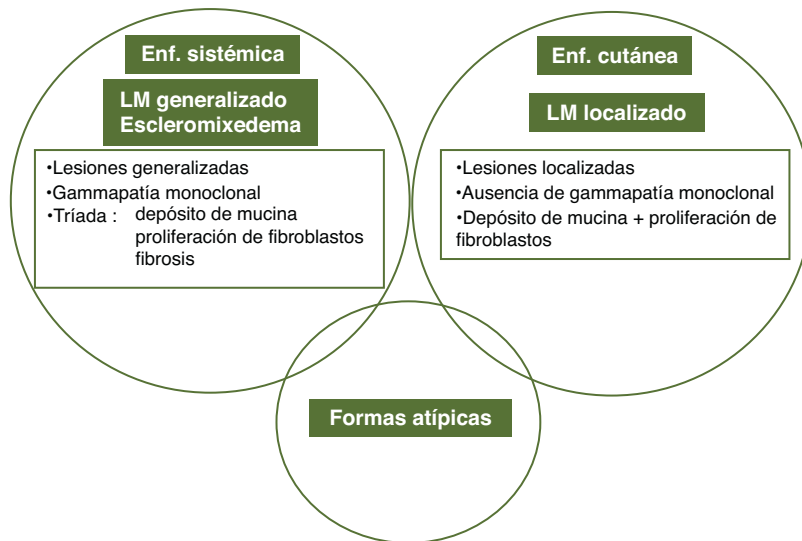


Figura 2 – Espectro clinicopatológico del liquen mixedematoso.

La resolución espontánea de las lesiones es excepcional, aunque no se ha descrito la evolución hasta la forma generalizada o escleromixedema.

En el LM localizado, la estrategia de que evolucione sin tratamiento (*wait and see*) sigue siendo la más recomendada. Sin embargo, podría estar indicado tratar a pacientes sintomáticos o cuando las lesiones suponen un problema estético. Existen casos aislados con buena respuesta a corticoterapia intralesional⁷, láser CO₂⁸ y pimecrolimus en crema⁴. Recientemente, Rongioletti et al⁹ describieron 2 casos con buena respuesta a tacrolimus tópico. El tacrolimus podría detener el depósito de mucina al inhibir el TNF α y el TGB β , citocinas implicadas en la síntesis de glucosaminoglucanos por los fibroblastos dérmicos.

El interés de este nuevo caso de liquen mixedematoso localizado, en su forma papular discreta, estriba en que se trata del paciente de menor edad con este trastorno descrito hasta la fecha. El tratamiento con tacrolimus pomada no indujo ninguna mejoría en nuestra paciente, aunque son necesarios estudios controlados posteriores para evaluar la efectividad de dicho tratamiento.

Conflicto de intereses

Todos los autores han declarado no tener conflicto de intereses.

BIBLIOGRAFÍA

1. Truhan AP, Roenigk Jr HH. The cutaneous mucinoses. *J Am Acad Dermatol.* 1986;14:1–18.
2. Rongioletti F, Rebora A. Mucinoses. En: Bologna JL, Jorizzo JL, Rapini RP, Horn TD, Mascaró JM, Mancini AJ, editores. *Dermatology.* New York: Mosby; 2003. p. 647–58.
3. Pandya AG, Sontheimer RD, Cockerell CJ, Takashima A, Piepkorn M. Papulonodular mucinosis associated with systemic lupus erythematosus: possible mechanisms of increased glycosaminoglycan accumulation. *J Am Acad Dermatol.* 1995;32:199–205.
4. Sulit DJ, Harford R, O'Neill JT. Discrete papular form of lichen myxedematosus: a case report and review of the literature. *Cutis.* 2005;75:105–12.
5. Montgomery H, Underwood LJ. Lichen myxedematosus (differentiation from cutaneous myxedemas or mucoid states). *J Invest Dermatol.* 1953;20:213–36.
6. Rongioletti F, Rebora A. Updated classification of papular mucinosis, lichen myxedematosus, and scleromyxedema. *J Am Acad Dermatol.* 2001;44:273–81.
7. Reynolds NJ, Collins CM, Burton JL. Discrete papular mucinosis responding to intralesional and topical steroids. *Arch Dermatol.* 1992;128:857–8.
8. Kaymen AH, Nasr A, Grekin RC. The use of carbon dioxide laser in lichen myxedematosus. *J Dermatol Surg Oncol.* 1989;15:862–5.
9. Rongioletti F, Zaccaria E, Cozzani E, Parodi A. Treatment of localized lichen myxedematosus of discrete type with tacrolimus ointment. *J Am Acad Dermatol.* 2008;58:530–2.