

# Mucinosi papular asociada a lupus eritematoso sistémico

CALVO CATALÁ J, CAMPOS FERNÁNDEZ C, RUEDA CID A, BELTRÁN CATALÁN E, GONZÁLEZ-CRUZ CERVELLERA MI, PASTOR CUBILLO MD  
Servicio de Reumatología y Metabolismo Óseo - Consorcio Hospital General Universitario. Valencia

Correspondencia: Javier Calvo Catalá - Servicio de Reumatología y Metabolismo Óseo - Consorcio Hospital General Universitario - Avenida Tres Cruces 2 - Valencia 46014

✉ calvocatala@reuma-osteoporosis.com

## CASO CLÍNICO

Paciente varón de 17 años, remitido a nuestra consulta por cuadro de poliartralgias con afectación fundamental de manos (metacarpofalángicas, interfalángicas proximales y muñecas), pero también de pies y articulaciones grandes (rodillas, caderas), sin signos inflamatorios. Se acompañaba de rigidez matutina de manos de unos 30 minutos. Refería astenia y anorexia en los últimos 6 meses, con pérdida de 3 Kg. No presentó fiebre ni sintomatología infecciosa de ningún tipo.

En la exploración destacaban lesiones papulosas, discretamente eritematosas y de consistencia dura en tronco, brazos y antebrazos de tres meses de evolución (Figuras 1 y 2). El resto de la exploración era normal, salvo dolor a la movilización articular y las lesiones cutáneas descritas.

En la analítica se observó: normalidad serie roja, leucocitos y plaquetas, con velocidad de sedimentación de 62 mm a la primera hora. Bioquímica normal. Proteinograma con aumento de gammaglobulinas. Disminución de complemento (C3 36.6 y C4 5.6 con 36 de factor B). Factor reumatoide negativo. Anticuerpos anti-péptidos citrulinados negativos. ANA superior a 1/1280 con Anti DNA 400 y negatividad del resto anticuerpos.

Se biopsian las lesiones cutáneas, con el diagnóstico histológico de Mucinosi lúpica papulonodular (Figuras 3 y 4). El estudio radiológico es normal, tanto a nivel articular como estudio de tórax.

### FIGURA 1

LESIONES PAPULOSAS EN TÓRAX



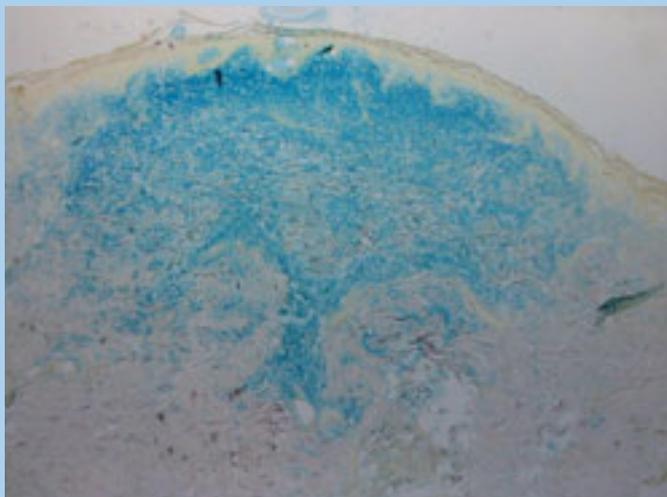
### FIGURA 2

LESIONES PAPULOSAS EN EXTREMIDADES SUPERIORES



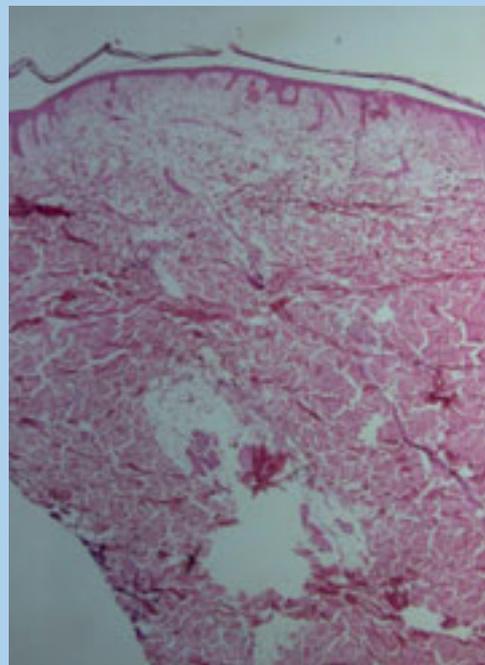
**FIGURA 3**

HISTOLOGÍA: DEPÓSITOS EXTENSOS DE LA MUCINA PREDOMINANTE DENTRO DE LA DERMIS RETICULAR



**FIGURA 4**

FASCÍCULOS DE COLÁGENO CON ASPECTO DE EDEMA DÉRMICO. EVIDENTES DEPÓSITOS DE MUCINA Y MODERADO INFILTRADO LINFOPLOSMOCITARIO PERIVASCULAR EN DERMIS CON PROLIFERACIÓN DE FIBROBLASTOS. IFD POSITIVA



Con el diagnóstico de Lupus eritematoso sistémico y mucinosis papular, se inicia tratamiento con prednisona (1 mg/Kg/día) e hidroxycloquina (200 mg/día), mejorando rápidamente su sintomatología articular y desapareciendo las lesiones cutáneas en treinta días.

### DISCUSIÓN

La mucinosis cutánea constituye un grupo heterogéneo de dermatosis con un depósito anormal de mucina en la dermis (mucinosis dérmica) o en los folículos pilosos. La mucinosis cutánea puede ser primaria (específica) o secundaria. La mucinosis lúpica papulonodular es un cuadro poco frecuente, descrito por Gold en 1954 y del que existen pocas descripciones en la bibliografía.

En la revisión efectuada hemos encontrado 39 descripciones, asociándose en 4 casos a lupus eritematoso discoide y en 35 a lupus eritematoso sistémico (LES), con una distribución semejante en ambos sexos.

Macroscópicamente, son pápulas que varían en su tamaño desde milimétricas (forma papular discreta) o de hasta 2 centímetros con aspecto abollonado, como se presentaba en nuestro paciente.

Microscópicamente, existe depósito dérmico de mucina, además de las lesiones

propias del LES con degeneración hidrópica de la basal, atrofia epidérmica, densos infiltrados perivasculariales y engrosamiento de la membrana basal.

Las lesiones cutáneas pueden presentarse en pacientes con LES o preceder a su diagnóstico, como en el caso que presentamos. Su evolución suele ser paralela a la actividad del LES, respondiendo bien al tratamiento con corticoides y/o antipalúdicos, desapareciendo las lesiones en uno o dos meses.

Nuestro paciente está siendo revisado durante 3 años, continúa en tratamiento con hidroxycloquina y no ha tenido más brotes articulares ni más lesiones cutáneas.

En nuestro caso, el diagnóstico de LES se efectuó al ser remitido a reumatología el paciente, siendo coincidente el diagnóstico histológico con la determinación de anticuerpos que permitieron el diagnóstico de LES, pero las lesiones cutáneas se habían presentado tres meses antes y su estudio podía haber adelantado el diagnóstico y tratamiento del paciente.

Destacamos no obstante la rareza de estas lesiones cutáneas, aunque sean muy útiles para el diagnóstico de LES.

### BIBLIOGRAFÍA

- 1.- Gold SC. An unusual papular eruption associated with lupus erythematosus. *Br J Dermatol* 1954;66:429-433.
- 2.- Weigand DA, Walter HC, Gregg LJ. Dermal mucinosis in discoid lupus erythematosus. *Arch Dermatol* 1981;117:735-738.
- 3.- Fowler JF, Callen JP. Cutaneous mucinosis associated with lupus erythematosus. *J Rheumatol* 1984;11:380-383.
- 4.- Rongioletti F, Parodi A, Rebora A. Papular and nodular mucinosis as a sign of lupus erythematosus. *Dermatologica* 1990;180:221-223.
- 5.- Lowe L, Rapini RP, Golitz LE, Johnson TM. Papulonodular dermal mucinosis in lupus erythematosus. *J Am Acad Dermatol* 1992; 27:312-315.
- 6.- Maruyama M, Miyauchi S, Hashimoto K. Massive cutaneous mucinosis associated with systemic lupus erythematosus. *Br J Dermatol* 1997;137: 450-453.
- 7.- Pandya AG, Sontheimer RD, Cockelle CL, Takashima A, Piepkorn M. Papulonodular mucinosis associated with systemic lupus erythematosus: Possible mechanism of increased glycosaminoglycan accumulation. *J Am Acad Dermatol* 1995;32:199-205.
- 8.- Sonntag M, Lehmann P, Megahed M, Ruzicka T, Kuhn A. Papulonodular mucinosis associated with subacute cutaneous lupus erythematosus. *Dermatology* 2003;206:326-329.