

# *Mucinosi s cutánea como primera manifestación de lupus eritematoso sistémico*

**Claudia Juliana Díaz Gómez**

**Antonio Torres Muñoz**

**Liliana E. Muñoz García**

**Luis Hernando Moreno Macías**

## RESUMEN

**S**e presenta un caso de lupus eritematoso sistémico (LES) cuya manifestación inicial fue una mucinosi s cutánea, que simulaba ser sífilis secundaria o enfermedad de Hansen. El diagnóstico se aclaró por histopatología y con paraclínicos complementarios. Se contribuye con un caso más en la literatura de esta inusual manifestación clínica de LES que se presentó como gran "simuladora".

**Palabras clave:** lupus eritematoso sistémico, mucinosi s.

## CASO CLÍNICO

Mujer de 31 años, raza negra, quien consulta por cuadro de tres días de evolución de nódulos y placas pigmentadas en todo el cuerpo, que aparecieron posterior a la aplicación de penicilina cristalina por presentar una VDRL 1:8 y un cuadro de "amigdalitis"; no había otros antecedentes personales ni familiares de importancia. A la revisión por sistemas presentaba pérdida de peso, astenia, adinamia y tos ocasional. Al examen físico aparentaba buen estado general, encontrándose múltiples nódulos inflamatorios, levemente dolorosos, que confluían formando grandes placas en el tronco, la espalda y las extremidades; en la frente y las mejillas había máculas hiperpigmentadas de bordes difusos y con alopecia de la cola de las cejas, sin compromiso de la sensibilidad (Figura 1).



**Figura 1.** Múltiples nódulos inflamatorios, levemente dolorosos, que confluían formando grandes placas en el tronco, espalda y extremidades.

Los diagnósticos de trabajo fueron enfermedad de Hansen vs. sífilis secundaria. Se le realizó biopsia de las lesiones, cuyo reporte inicial describía la presencia de múltiples plasmocitos. Se hicieron además coloraciones especiales para BK, Fite-Faraco y PAS, todas negativas.

La paciente recibió tres dosis de penicilina cristalina por la impresión diagnóstica de lues, sin presentar mejoría de su estado general. En su evolución posterior apareció una úlcera en el dorso nasal, de la que se tomaron nuevas muestras, encontrándose vacuolización de la basal y abundante depósito de mucina con la coloración de Alcian blue (Figuras 2,3).

Los paraclínicos relevantes complementarios fueron: Hb: 8.7; VES: 47 mm/h; ANAS 1:640 patrón moteado; C3: 56.93; C4 0.71; VDRL 1:8 y dos más no reactivas; el FTA-ABS fue negativo. La TSH se encontró normal, y los exámenes para HIV, ANCAS, y baciloscopia para BAAR dieron resultados negativos. Se realizó diagnóstico de mucinosi s cutánea secundaria a lupus sistémico, y se inició tratamiento con este-

**Claudia Juliana Díaz Gómez**, *R III Dermatología, Universidad del Valle, Cali.*

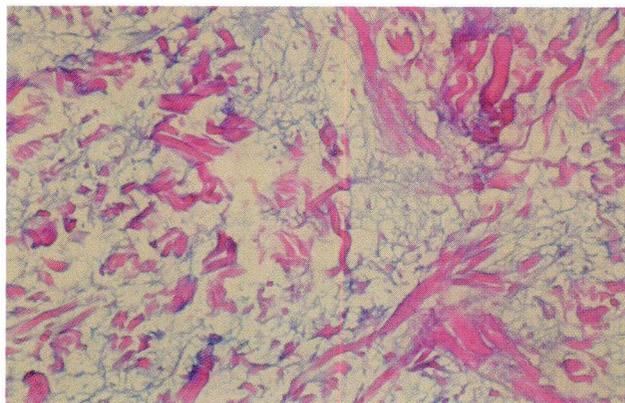
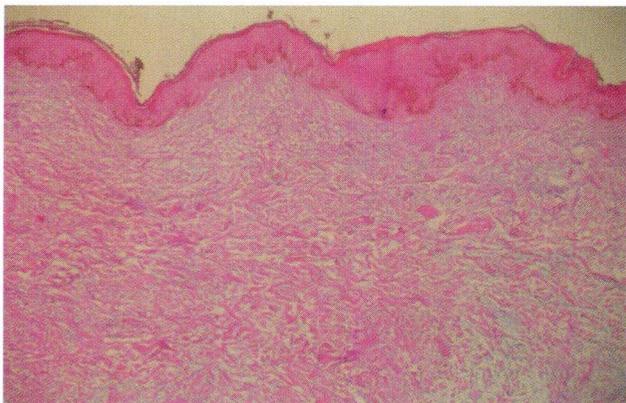
**Antonio Torres Muñoz**, *docente Dermatopatología, Universidad del Valle.*

**Liliana Muñoz García**, *Dermatóloga, Universidad del Valle*

**Luis Hernando Moreno Macías**, *docente Dermatología, Universidad del Valle*

*Correspondencia:* Claudia Juliana Díaz, *Hospital Universitario del Valle, Calle 5ª. No. 36-08, Cali, Colombia.*

## Mucinosi cutánea como primera manifestación de lupus eritematoso sistémico



Figuras 2,3. Abundante depósito de mucina con la coloración de Alcian blue.

roides en dosis de 1 mg/kg y azatioprina a 100 mg/día con excelente respuesta. Actualmente la paciente permanece en tratamiento y ha presentado complicaciones por los corticosteroides, como herpes zoster, rasgos cushingoides y leves recaídas por uso discontinuo de la medicación.

### DISCUSIÓN

La mucina es un glucosaminoglicano que se acumula en la dermis; se puede encontrar libre como ácido hialurónico o unido a proteínas. Las mucinosi se clasifican en primarias y secundarias y el lupus eritematoso sistémico se ha asociado con ambos grupos.<sup>1,2</sup>

Hay varios patrones clínicos, entre ellos, papular, nodular, infiltración masiva tumoral y placa-*like*.<sup>1,3</sup> Su etiología es aún controvertida; se postula un aumento de glucosaminoglicanos por los fibroblastos dérmicos, estimulados por un factor sérico que podría ser citoquinas o autoanticuerpos.

La vasculopatía y la baja degradación de mucina pudieran ser importantes en la patogénesis.<sup>3,4</sup>

El tratamiento está enfocado hacia la enfermedad de base con glucocorticoides y antimaláricos. También se ha descrito el uso de hialuronidasa.

Esta presentación de LES en particular demuestra la importancia del diagnóstico clínico diferencial y se podría considerar como otra "gran simuladora". En casos donde el cuadro clínico no es suficiente, como en nuestra paciente, la histopatología es definitiva para el diagnóstico.

### SUMMARY

A case of systemic lupus erythematosus, whose initial manifestation was a cutaneous mucinosis that simulated a secondary syphilis or Hansen disease, is presented. The diagnosis was clarified by histopathology and paraclinics. A contribution is made with a case more in the literature of this unusual clinical presentation of SLE which was presented as a "big simulator".

**Key words:** systemic lupus erythematosus and mucinosis.

### Bibliografía

1. Maruyama M, Miyauchi S, Hashimoto K. Massive cutaneous mucinosis associated with systemic lupus erythematosus. *Br A Dermatol* 1997; 137:450-453.
2. Rongioletti F, Rebora A. The new cutaneous mucinosis. A review with an up-to-date classification of cutaneous mucinosis. *J Am Acad Dermatol* 1991; 24:265-270.
3. Williams WL, Ramos-Caro F. Acute periorbital mucinosis in discoid lupus erythematosus. *J Am Acad Dermatol* 1999; 41:871-873.
4. Pandya AG, Sontheimer RD, Cockerell CJ, 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.