

## Mucinosis eritematosa reticular

Amalia Serrano, Lourdes Rodríguez y Julián S. Conejo-Mir

Servicio de Dermatología Médico-Quirúrgica y Venereología. Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla. España.

**Resumen.**—La mucinosi eritematosa reticular (MER) es una rara entidad que se caracteriza por placas eritematosas infiltradas en zonas de exposición de tórax y espalda. Se ha relacionado con exposición solar, alteraciones hormonales, procesos reumatológicos y cáncer de mama.

Una mujer de 28 años presentaba una placa eritematosa infiltrada, de 4 años de evolución en la mama izquierda, que con el paso del tiempo fue extendiéndose por ambas mamas. El estudio histopatológico demostró la existencia de un infiltrado linfocitario perivascular y perianexial, que se acompañaba de evidentes depósitos de mucina en dermis superior y media. Se realizó tratamiento con colchicina e hidroxycloquina, con regresión parcial de las lesiones.

**Palabras clave:** mucinosi, eritematosa, reticular.

### RETICULAR ERYTHEMATOUS MUCINOSIS

**Abstract.**—Reticular erythematous mucinosis (REM) is a rare entity characterized by infiltrated erythematous plaques on exposed areas of the thorax and back. It has been related to sun exposure, hormonal alterations, rheumatological processes and breast cancer.

A 28-year-old woman presented with an infiltrated erythematous plaque on the left breast, which had been developing for 4 years, and which had spread to both breasts over time. The histopathological study showed a perivascular and periadnexal lymphocytic infiltrate, which was accompanied by evident mucin deposits in the upper and mid-dermis. Treatment with colchicine and hydroxychloroquine was administered, with partial regression of the lesions.

**Key words:** mucinosis, erythematous, reticular.

### INTRODUCCIÓN

La mucinosi eritematosa reticular (MER) es una rara entidad caracterizada por la aparición de placas eritematosas e infiltradas en zonas de exposición solar de tórax y espalda, que con el tiempo toman un aspecto retículo-pigmentado. Tiene un claro predominio por el sexo femenino, en edades medias de la vida. Fue descrita en 1974 por Steingleder et al<sup>1</sup> y desde entonces se han publicado unos 70 casos.

Histológicamente, presenta depósitos de mucina en dermis superficial y media, así como un infiltrado linfocitario fundamentalmente constituido por linfocitos Th1<sup>2</sup>. Aunque en su inicio se describió como una dermatosis primaria, posteriormente se ha relacionado con exposición solar, alteraciones hormonales, procesos reumatológicos y neoplasias<sup>3,4</sup>.

### DESCRIPCIÓN DEL CASO

Una mujer de 26 años de edad consultó por presentar una placa eritematosa, infiltrativa, asintomática, de crecimiento continuo excéntrico, localizada en zona pretorácica, de más de 10 años de evolución. En

su comienzo coincidió topográficamente con la zona de extirpación de un nevo intradérmico en la zona supramamaria izquierda. No presentaba síntomas subjetivos ni había observado relación en su crecimiento con la exposición solar.

En la exploración física se observó una gran placa eritema-infiltrativa de contornos poco delimitados, que se extendía por toda la zona mamaria y supramamaria, presentando a la palpación una textura blanda y suave (figs. 1 y 2). No existían otros datos de interés en la exploración general. Los exámenes complementarios tanto hematológicos como bioquímicos fueron todos normales. Igualmente, los anticuerpos antinucleares, proteinograma e inmunoglobulinas fueron normales o negativos. Otras pruebas complementarias



Fig. 1.—Placa eritematosa reticulada infiltrada que afecta a las dos mamas, sobre todo a la izquierda, antes del tratamiento.

Correspondencia:

Julián S. Conejo-Mir.

Avda. República Argentina, 22 bis, 2.º 41011 Sevilla. España.

julian.sanchez.sspa@juntadeandalucia.es

Recibido el 8 de enero de 2004.

Aceptado el 29 de marzo de 2004.



Fig. 2.—Detalle de mama izquierda antes del tratamiento con colchicina.

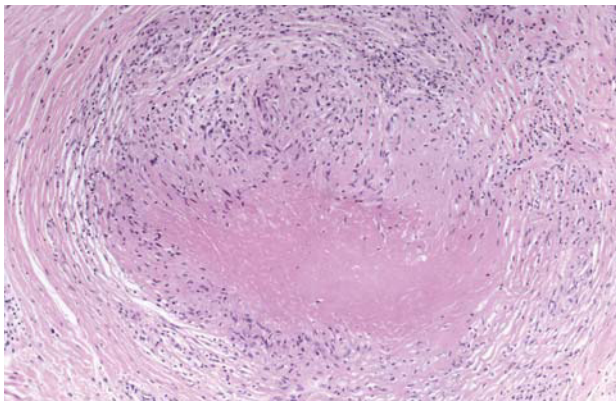


Fig. 3.—Infiltrado inflamatorio linfocitario en dermis superficial y medio, de tipo perivascular y perianexial. (Hematoxilina-eosina x40.)

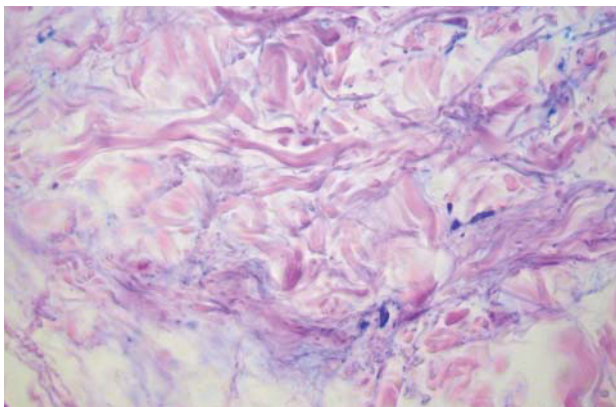


Fig. 4.—Detalle del depósito de mucina entre las bandas de colágena. (Azul alcian.)

realizadas, como la radiología de tórax y la ecografía abdominal, también estaban dentro de la normalidad. Practicada una biopsia de la zona mamaria izquierda, se observó la existencia de un infiltrado linfocitario

perivascular y perianexial, que se acompañaba de evidentes depósitos de mucina en dermis superior y media (figs. 3 y 4).

Se instauró tratamiento con protección solar e hidroxiclороquina oral (400 mg/día) con escasa respuesta y, posteriormente, con colchicina oral (200 mg/día), lo que se obtuvo a los 3 meses una notable reducción del grosor de las lesiones, así como de su extensión.

## DISCUSIÓN

La etiología de la MER sigue siendo desconocida. La acumulación de mucina en la dermis se ha relacionado con la existencia de poblaciones de dendrocitos dérmicos específicos (FXIIa +/HAS +) más que con los fibroblastos<sup>5</sup>. Así mismo, estos fibroblastos mostraron una respuesta anormal a la estimulación mediante IL-1 $\beta$ , citocina a menudo implicada en el metabolismo del ácido hialurónico<sup>6</sup>. Aunque la mayoría de los casos son idiopáticos, el hecho de que el factor desencadenante más frecuente haya sido la radiación lumínica justificó que algunos autores pensaran que podría tratarse de una forma especial de lupus eritematoso sistémico (LES). La observación de una inmunofluorescencia directa positiva, así como el desarrollo de un LES varios años después, apoyaban esta teoría<sup>7,8</sup>. Otros factores desencadenantes descritos han sido la menstruación, toma de anticonceptivos orales, enfermedades autoinmunes, trastornos de la función tiroidea, neoplasias de mama y tiroides e infección VIH<sup>3,4,9</sup>. La MER tiene dos formas clínicas de presentación en placas y reticulada. Mientras que en los pacientes en edad prepuberal predomina las placas infiltradas, en los adultos es más frecuente la forma reticulada. Asimismo, en los pacientes jóvenes las lesiones suelen evolucionar hacia la resolución espontánea con la sustitución del eritema por áreas pigmentadas que desaparecen en meses o años<sup>10</sup>.

El tratamiento de la MER es muy limitado. Los protectores solares, corticoides tópicos y betacarotenos orales han sido ineficaces<sup>11</sup>. La hidroxiclороquina ha demostrado eficacia en algunos casos<sup>2,4,10</sup>. Igualmente, corticoides tópicos asociados a ultravioleta B y láser de colorante pulsado consiguieron cierta mejoría de las lesiones<sup>12</sup>, mientras que la ciclosporina oral fue ineficaz<sup>13</sup>. Dada la escasa respuesta inicial que presentó nuestra paciente al tratamiento con hidroxiclороquina se inició tratamiento con colchicina, obteniendo una buena respuesta con reducción de la extensión de las lesiones<sup>14</sup>.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Steingleder GK, Gartmann H, Linker U. REM Syndrome: reticular erythematous mucinosi (round-cell erythematosis), a new entity? *Br J Dermatol* 1974;91:191-9.

2. Braddock SW, Kay HD, Maennle D, et al. Clinical and immunologic studies in reticular erythematous mucinosis and Jessner's lymphocytic infiltrate of skin. *J Am Acad Dermatol* 1993;28:691-5.
3. Aparicio JC, Marcos F, Juárez F. Mucinosis reticular asociada a cáncer de mama. *Ann Med Intern* 1990;7:75-6.
4. Sidwell RU, Francis N, Bunker CB. Hormonal influence on reticular erythematous mucinosis. *Br J Dermatol* 2001;144:633-4.
5. Tominaga A, Tajima S, Ishibashi A, Kimata K. Reticular erythematous mucinosis syndrome with an infiltration of factor XIIIa + and hyaluronan synthase 2 + dermal dendrocytes. *Br J Dermatol* 2001;145:141-5.
6. Izumi T, Tajima S, Hrada R, Nishikawa T. Reticular erythematous mucinosis síndrome: glycosaminoglycan síntesis by fibroblasts and abnormal responde to interleukin-1 beta. *Dermatology* 1996;192:41-45.
7. Del Pozo J, Martínez W, Almagro M, Yebra MT, García-Silva J, Fonseca E. Reticular erythematous mucinosis syndrome. Report of a case with positive immunofluorescence. *Clin Exp Dermatol* 1997;22:234-6.
8. Del Pozo J, Pena C, Almagro M, Yebra MT, Martínez W, Fonseca E. Systemic lupus erythematosus presenting with a reticular erythematous mucinosis-like condition. *Lupus* 2000;9:144-6.
9. Dauden E, Penas PF, Buezo GF, Fraga J, García-Díez A. Reticular erythematous mucinosis associated with human immunodeficiency virus infection. *Dermatology* 1995;191:157-60.
10. Cohen PR, Rabinowitz AD, Ruzkowski AM, DeLeo VA. Reticular erythematous mucinosis syndrome: review of the world literature and report of the syndrome in a prepubertal child. *Pediatr Dermatol* 1990;7:1-10.
11. Yamazaki S, Katayama I, Kurumaji Y, Yokozeki H, Nishio K. Treatment of reticular erythematous mucinosis with a large dose of ultraviolet B radiation and steroid impregnated tape. *J Dermatol* 1999;26:115-8.
12. Greve B, Raulin C. Treating REM syndrome with the pulsed dye laser. *Lasers Surg Med* 2001;29:248-51.
13. Bulengo-Ransby SM, Ellis CN, Griffiths CE, Cantu-González G, Dubin HV, Voorhees JJ. Failure of reticular erythematous mucinosis to respond to cyclosporine. *J Am Acad Dermatol* 1992;27:825-8.
14. Fonseca Capdevilla E, Alonso San Pablo MT, Contreras Rubio F, Miranda Fontes M, Casado Jiménez M, Soto Melo J. Mucinosis papulo-nodular secundaria a lupus eritematoso subagudo. *Actas Dermosifiliogr* 1982;73:175-82.