

Mucinose cutânea focal do couro cabeludo e adenocarcinoma do pulmão: associação ou coincidência?

Cutaneous focal mucinosis of the scalp and adenocarcinoma of the lung: association or coincidence?

Tiago Mestre¹, Fernando Assis-Pacheco², Jorge Cardoso³

Ao Editor:

Apresentamos aqui o caso de um paciente de 62 anos de idade com placas eritematosas infiltradas assintomáticas na região fronto-occipital do couro cabeludo há três meses (Figura 1). O paciente apresentava história de dislipidemia e hipertensão, porém negava mudança na medicação nos últimos dois anos. O exame histopatológico seriado das placas do couro cabeludo (ao longo de um período de acompanhamento de dois anos) mostrou infiltrado linfocitário dérmico moderado com deposição homogênea de mucina na derme. Não havia alterações na epiderme e nas unidades pilossebáceas, e nem presença de eosinófilos, epidermotropismo e granulomas (Figuras 2A e 2B). A coloração com azul de Alcian mostrou depósitos de mucina dispostos de forma homogênea na derme (Figura 2). O exame físico e os resultados de exames laboratoriais extensos (incluindo imunoeletroforese de proteínas séricas e urinárias, rastreamento de autoanticorpos, e também testes da função tireoidea, hepática e renal) foram normais. A radiografia de tórax mostrou massa em lobo superior do pulmão esquerdo. Com base nas imagens de TC e de tomografia por emissão de pósitrons (Figuras 2C e 2D), o paciente foi diagnosticado com adenocarcinoma primário do pulmão. O exame de uma amostra da biópsia transtorácica resultou na classificação do tumor como estágio IIIA (T4N0M0). O paciente foi encaminhado para cirurgia cardiotorácica (quimioterapia neoadjuvante associada a cirurgia com intenção curativa). Até o momento da redação desta carta (seis meses após a cirurgia), não havia sinais de recidiva do adenocarcinoma e nem novas lesões de pele, além de uma leve melhora das lesões existentes.

A mucinose cutânea focal apresenta um padrão de reação histológica, descrito em diversas doenças, no qual ocorre uma deposição anormal e focal de mucina na derme. A mucinose cutânea pode ser classificada de várias formas: primária ou secundária a uma doença associada (incluindo malignidades, distúrbios do tecido conjuntivo e outros distúrbios reativos), pelo tipo de mucina ou pelo padrão de distribuição da mucina (focal, folicular ou difuso). A mucina também pode ser classificada como epitelial ou dérmica, sendo que os dois tipos diferem na composição, e também nas técnicas de coloração necessárias para sua identificação. As mucinas epiteliais contêm glicosaminoglicanos neutros e ácidos e são resistentes à hialuronidase. Elas se coram positivamente com ácido periódico de Schiff e com azul de Alcian pH 2,5, mas não se coram com azul de toluidina. As mucinas dérmicas são negativas para a coloração com ácido periódico de Schiff, apresentam coloração roxa metacromática com azul de Alcian pH 4,0, se coram com azul de Alcian pH 2,5 e são sensíveis à hialuronidase.⁽¹⁾

A etiologia da mucinose cutânea focal é desconhecida. A hipótese é que seja um distúrbio dos fibroblastos no qual as citocinas ou as imunoglobulinas aumentam a síntese da glicosaminoglicana pelos fibroblastos. A associação com malignidades, como no nosso caso, deve-se possivelmente à estimulação dos fibroblastos por citocinas e à produção tumoral de fatores de crescimento.⁽¹⁾ Realizamos uma extensa pesquisa na base de dados PubMed e não encontramos nenhum outro relato de caso de adenocarcinoma do pulmão acompanhado de mucinose cutânea.

1 Médico Interno de Dermatologia, Hospital Curry Cabral, Centro Hospitalar de Lisboa Central – CHLC – Lisboa, Portugal

2 Consultor Sênior do Serviço de Dermatologia, Hospital Curry Cabral, Centro Hospitalar de Lisboa Central – CHLC – Lisboa, Portugal

3 Chefe do Serviço de Dermatologia, Hospital Curry Cabral, Centro Hospitalar de Lisboa Central – CHLC – Lisboa, Portugal

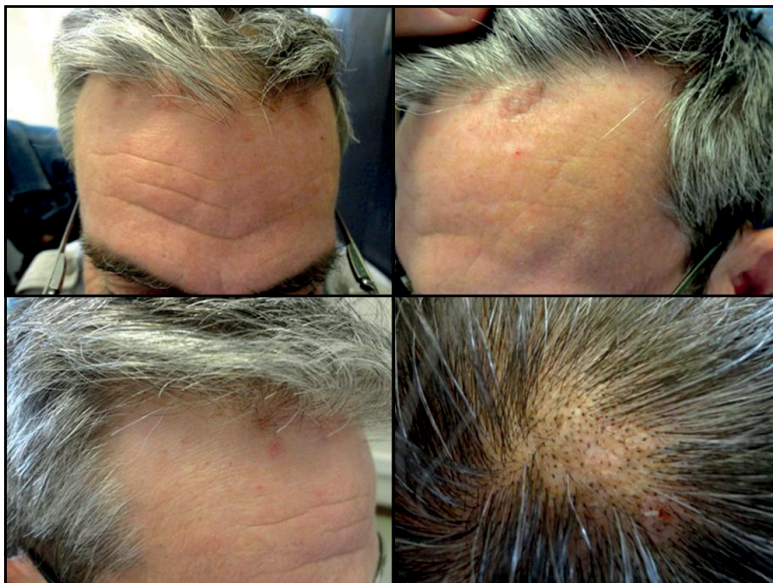


Figura 1 – Placas eritematosas infiltradas assintomáticas, localizadas na região frontal e occipital do couro cabeludo, que se desenvolveram ao longo de um período de três meses.

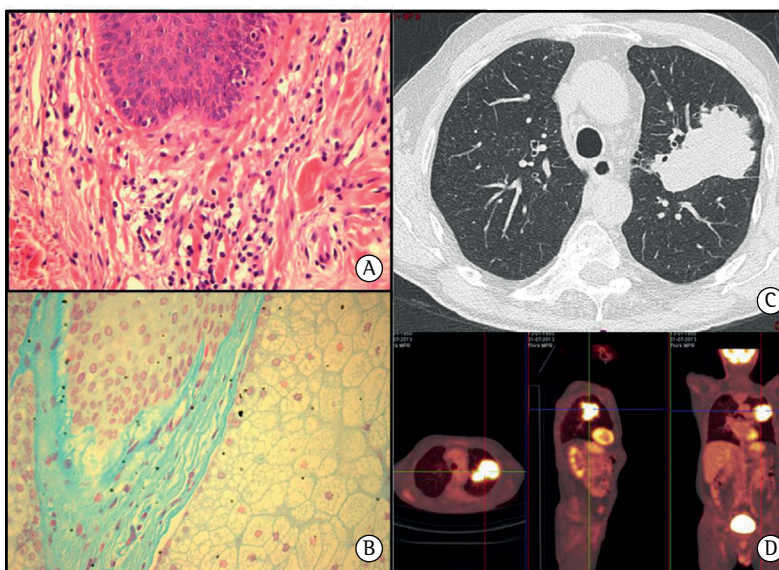


Figura 2 – Fotomicrografias mostrando os resultados da coloração histopatológica com H&E (aumento, 40x) e azul de Alcian (aumento, 40x), em A e B, respectivamente. Observar a deposição homogênea de mucina (corada de azul) na derme, sem alterações na epiderme e nas unidades pilosebáceas, e sem presença de eosinófilos, epidermotropismo e granulomas. Em C e D, respectivamente, imagens de TC e de tomografia por emissão de pósitrons mostrando adenocarcinoma primário em lobo superior do pulmão esquerdo.

Em casos de mucínose focal do couro cabeludo, o diagnóstico diferencial deve incluir mucínose folicular (nem sempre presente na alopecia) e micose fungoide. No subtipo folicular de mucínose, a mucina está na bainha epitelial externa da

raiz e nas glândulas sebáceas, com infiltrado linfocitário com foliculotropismo.⁽²⁾ A deposição de mucina em si raramente é proeminente, e acredita-se que as células T estimulem a produção de mucina pelos queratinócitos. No caso aqui

apresentado, foram detectadas mucinas apenas na derme, e o infiltrado linfocitário não apresentava foliculotropismo.

O tratamento para mucinose cutânea focal secundária requer o tratamento da doença de base. Embora diversas abordagens terapêuticas tenham sido testadas em casos de mucinose cutânea primária, não há consenso em relação à terapia de primeira linha. Estudos recentes indicam que a doença apresenta curso crônico, com lesões recorrentes ou persistentes, na maioria dos pacientes.⁽³⁾ Há evidências anedóticas da eficácia de várias terapias⁽⁴⁾: esteroides tópicos, intralesionais e sistêmicos; retinoides tópicos; isotretinoína sistêmica; dapsona; interferon; ciclofosfamida e hidroxicloroquina; metotrexato; psoraleno e radiação ultravioleta A; anti-histamínicos; minociclina; raios X superficiais; terapia fotodinâmica; e pimecrolimus.

A mucinose cutânea focal pode ter um amplo espectro de apresentações clínicas. Apresentamos este caso para ilustrar uma apresentação incomum de mucinose cutânea focal do couro cabeludo (sem

envolvimento folicular) e para chamar a atenção para a importância de se descartar malignidades secundárias associadas, principalmente em pacientes idosos, em quem o acompanhamento em longo prazo pode ser necessário. Até onde sabemos, este é o primeiro relato da combinação de mucinose cutânea focal e adenocarcinoma do pulmão.

Referências

1. Rongioletti F, Reborá A. Cutaneous mucinoses: Microscopic criteria for diagnosis. *Am J Dermatopathol* 2001;23(3):257-67. <http://dx.doi.org/10.1097/0000372-200106000-00022>
2. Schneider SW, Metz D, Bonsmann G. Treatment of so-called idiopathic follicular mucinosis with hydroxychloroquine. *Br J Dermatol.* 2010;163(2):420-3. <http://dx.doi.org/10.1111/j.1365-2133.2010.09759.x>
3. Brown HA, Gibson LE, Pujol RM, Lust JA, Pittelkow MR. Primary follicular mucinosis: long-term follow-up of patients younger than 40 years with and without clonal T-cell receptor gene rearrangement. *J Am Acad Dermatol.* 2002;47(6):856-62. <http://dx.doi.org/10.1067/mjd.2002.124604>
4. Bragg, J, Soldano AC, Latkowski, JA. Papular mucinosis (discrete papular lichen myxedematosus). *Dermatol Online J.* 2008;14(5):14.