

## Qual o Seu Diagnóstico?

### PLACAS ASSINTOMÁTICAS NO COURO CABELUDO

Tiago Mestre<sup>1</sup>, F. Assis Pacheco<sup>2</sup>, Jorge Cardoso<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Interno de Dermatologia/Resident of Dermatology, Serviço de Dermatologia e Venereologia, Hospital Curry Cabral

<sup>2</sup>Chefe de Serviço de Dermatologia e Venereologia/Consultant Chief, Serviço de Dermatologia e Venereologia, Hospital Curry Cabral

<sup>3</sup>Chefe de Serviço e Director/Consultant Chief and Head of the Department, Serviço de Dermatologia e Venereologia, Hospital Curry Cabral

Serviço de Dermatologia e Venereologia, Hospital Curry Cabral – CHLC, Lisboa, Portugal

**RESUMO** – A mucinose cutânea focal é um padrão de reação histológica descrita em várias doenças no qual existe uma deposição focal anormal de mucinas na derme. Os autores apresentam um caso de um doente de 62 anos de idade, com placas infiltradas assintomáticas no couro cabeludo frontal e occipital, com três meses de evolução. Biópsias seriadas demonstraram um infiltrado linfocitário moderado e deposição homogênea de mucinas na derme, sem alterações da epiderme, unidade pilosebácea, epidermotropismo ou granulomas. Investigações posteriores revelaram um adenocarcinoma primário do pulmão.

A mucinose cutânea focal pode ter um amplo espectro de apresentações clínicas. Relatamos este caso para ilustrar uma apresentação incomum de mucinose cutânea focal no couro cabeludo e realçar a importância de excluir uma doença secundária associada.

No melhor conhecimento dos autores este é o primeiro caso relatado de uma possível associação entre o adenocarcinoma do pulmão e mucinose cutânea.

**PALAVRAS-CHAVE** – Carcinoma pulmonar não pequenas células; Mucinoses; Dermatoses do couro cabeludo.

## Dermatology Quiz

### ASYMPTOMATIC FLESH-COLORED PLAQUES ON THE SCALP

**ABSTRACT** – Cutaneous focal mucinosis is a histological reaction pattern described in several diseases, in which an abnormal focal deposition of mucins is found in the dermis. The authors present a case of a 62 years-old patient with asymptomatic flesh colored, infiltrated plaques on the frontal-occipital scalp with 3 month of evolution. Serial biopsies of scalp plaques during the following two years showed a moderated lymphoid infiltrate in dermis with a homogeneous deposition of mucins in the dermis. There were neither alterations of epidermis, pilosebaceous units, epidermotropism or granulomas. Further investigations showed a primary adenocarcinoma of the lung.

Cutaneous focal mucinosis can have a wide spectrum of clinical presentation. We report this case to illustrate an unusual presentation of cutaneous focal mucinosis of the scalp and to call the attention to the importance of ruling out a secondary associated disorder. As far as we know this is the first reported case of an association between adenocarcinoma of the lung and cutaneous mucinosis.

**KEY-WORDS** – Carcinoma, Non small cell lung; Mucinoses; Scalp dermatoses.

**Conflitos de interesse:** Os autores declaram não possuir conflitos de interesse.

No conflicts of interest.

**Suporte financeiro:** O presente trabalho não foi suportado por nenhum subsídio ou bolsa.

No sponsorship or scholarship granted.

## Qual o Seu Diagnóstico?

**Direito à privacidade e consentimento escrito / Privacy policy and informed consent:** Os autores declaram que pediram consentimento ao doente para usar as imagens no artigo. *The authors declare that the patient gave written informed consent for the use of its photos in this article.*

Recebido/Received - Dezembro/December 2014; Aceite/Accepted – Janeiro/January 2015

### Correspondência:

Dr. Tiago Mestre

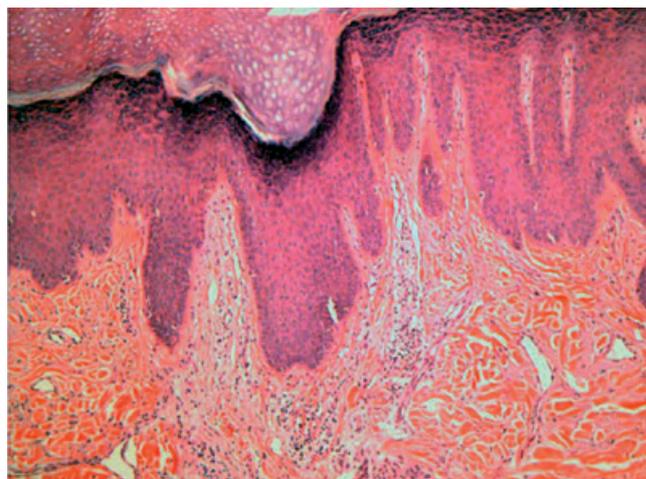
Serviço de Dermatologia e Venereologia  
Hospital Curry Cabral – CHLC, Lisboa, Portugal  
Rua da Beneficência n.º 8  
1069-166 Lisboa, Portugal  
Tel: +351 21 792 4200  
E-mail: tiago.g.mestre@gmail.com

Os autores apresentam um caso de um doente de 62 anos, saudável que refere o aparecimento de várias placas assintomáticas no couro cabeludo frontal e occipital, com três meses de evolução (Fig. 1). Negou qualquer nova medicação nos últimos dois anos e apenas referia história pessoal de dislipidemia e hipertensão arterial. Biópsias seriadas mostraram um infiltrado linfocitário moderado na derme, com uma deposição homogénea de mucinas na derme. Não se observou qualquer alteração da epiderme, unidades pilosebácea ou granulomas (Fig. 2). A coloração com azul de Alcian revelou a presença de mucinas dispostas homogeneamente na derme



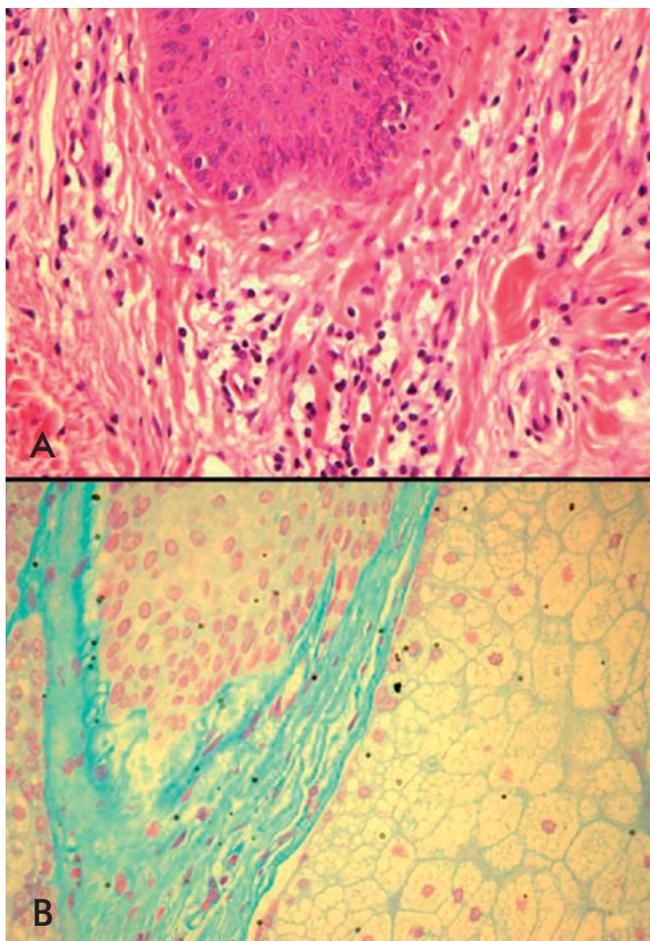
**Fig 1** - Placas assintomáticas no couro cabeludo frontal e occipital, com três meses de evolução.

(Fig. 3). O exame objectivo, exames laboratoriais (incluindo imunoeletroforese das proteínas séricas e urinárias, auto-anticorpos, função tiroideia, função hepática e renal) foram normais. Investigação adicional com radiografia de tórax mostrou uma massa no lobo superior do pulmão esquerdo. A tomografia computadorizada, PET Scan (Fig. 4) e biópsia transtorácica confirmaram um adenocarcinoma primário do estágio IIIA pulmão (T4N0M0). O doente foi encaminhado para a cirurgia cardiotorácica e foi tratado com quimioterapia neo-adjuvante mais cirurgia com intenção curativa.

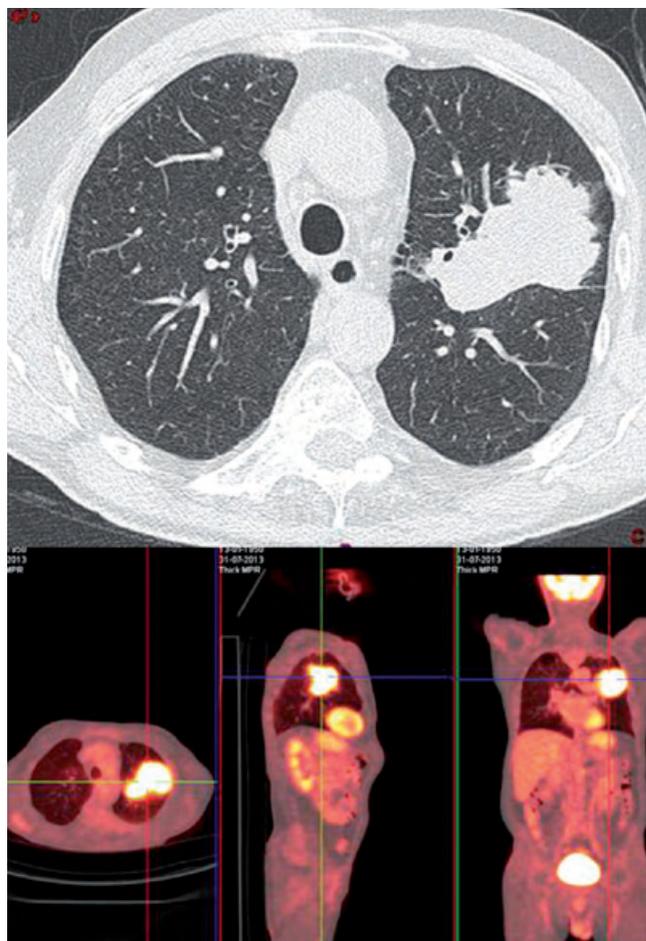


**Fig 2** - O exame histopatológico de uma placa do couro cabeludo revelou um infiltrado linfocitário moderado na derme e o aumento dos espaços entre as fibras de colagénio devido à deposição de mucina (H&E, x100).

## Qual o Seu Diagnóstico?



**Fig 3** - Deposição homogênea de mucinas na derme com marcação positiva para o azul de Alcian (**B**). Sem alterações da epiderme, unidades pilosebáceas, sem eosinófilos, epidermotropismo ou granulomas (**A** - H&E, x400; **B** - Azul de Alcian, x400).



**Fig 4** - Tomografia computadorizada, PET Scan e biópsia transtorácica posterior confirmaram um adenocarcinoma primário no lóbulo superior do pulmão esquerdo, estágio IIIA (T4N0M0).

### QUAL O SEU DIAGNÓSTICO? DIAGNÓSTICO: MUCINOSE CUTÂNEA FOCAL

A mucinose cutânea focal é um padrão de reação histológica descrita em várias doenças, em que existe uma deposição focal anormal de mucinas na derme.

As mucinoses cutâneas podem ser classificadas de vários modos: primária ou secundária a outras doenças (incluindo neoplasias e doenças do tecido conjuntivo); pelo tipo de mucina; ou pela localização da mucina (focal, folicular, difusa, epitelial ou dérmica). As mucinas epiteliais têm glicosaminoglicanos neutros e ácidos, e são resistentes à hialuronidase. Coram positivamente com ácido periódico de Schiff (PAS), azul Alcian a pH

2,5, mas não com azul de toluidina. Mucinas dérmicas são PAS negativas, coram lilás com azul de toluidina a um pH de 4,0, azul com azul de Alcian a pH 2,5, e são sensíveis a hialuronidase<sup>1</sup>.

A etiologia da mucinose cutânea focal é desconhecida. Supõe-se ser uma doença dos fibroblastos em que as citocinas e/ou imunoglobulinas podem aumentar a síntese de glicosaminoglicano pelos fibroblastos. A associação com doenças malignas, como no nosso caso, pode-se especular pela estimulação de fibroblastos por factores de crescimento e citocinas produzidas pelo tumor<sup>1</sup>. Em uma vasta pesquisa no *PubMed* não conseguimos encontrar outros casos de associação entre adenocarcinoma do pulmão e mucinose cutânea focal.

## Qual o Seu Diagnóstico?

Neste caso de mucinose focal do couro cabeludo, o diagnóstico diferencial deve ser feito com mucinose folicular (nem sempre presente com alopecia) e micose fungóide. Neste subtipo de mucinose, a mucina está no epitélio da bainha externa do pelo e glândulas sebáceas existindo um infiltrado linfocitário com foliculotropismo. A deposição de mucina em si é raramente proeminente e pensa-se que as células T estimulem a produção de mucina pelos queratinócitos. No nosso caso, nas várias biopsias apenas se detectou mucinas na derme e o infiltrado linfocitário não mostrou foliculotropismo<sup>2</sup>.

O tratamento da mucinose cutânea focal secundária requer tratamento da doença de base. Muitas abordagens terapêuticas têm sido tentadas na mucinose cutânea primária, apesar de não existir tratamento de primeira linha mas publicações mais recentes indicaram uma evolução crônica, com lesões recorrentes ou persistentes na maioria dos doentes<sup>3</sup>. Relatos esporádicos incluem como tratamentos os corticosteroides tópicos, intralesionais e sistêmicos, retinóides tópicos ou sistêmicos, dapsona, interferão, ciclofosfamida, metotrexato, hidroxicloroquina, PUVA, anti-histamínicos, minociclina, terapia fotodinâmica e pimecrolimus<sup>4</sup>.

A mucinose cutânea focal pode ter um amplo espectro de apresentação clínica. Descrevemos este caso

para ilustrar uma apresentação incomum de mucinose cutânea focal do couro cabeludo (sem envolvimento folicular) e chamar a atenção para a importância de descartar uma doença associada, principalmente em pacientes idosos em que por vezes, um acompanhamento a longo prazo é necessário.

### REFERÊNCIAS

1. Rongioletti F, Rebora A. Cutaneous mucinoses: Microscopic criteria for diagnosis. *Am J Dermatopathol* 2001; 23(3):257- 67. [PMID: 11391115]
2. Schneider SW, Metze D, Bonsmann G. Treatment of so-called idiopathic follicular mucinosis with hydroxychloroquine. *Br J Dermatol*. 2010 Aug; 163(2):420-3. doi: 10.1111/j.1365-2133.2010.09759.x. [PMID: 20302581]
3. Brown HA, Gibson LE, Pujol RM, et al. 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: 856.
4. Bragg, J, Soldano AC, Latkowski, J. Papular mucinosis (discrete papular lichen myxedematosus). *Dermatology Online Journal*, 2008; 14(5). [PMID: 18627750]