

Mucínose papulosa persistente acral

- Martín Vásquez
- Gabriela Miranda
- Gabriela Salgado
- Felipe Aguinaga
- Tullia Cuzzi
- Danielle Quintella



Instituto de Dermatologia
Prof. Rubem David Azulay

Santa Casa da Misericórdia do Rio de Janeiro

Anamnese

— — —

- Identificação: sexo feminino, 46 anos sem comorbidades. Natural do Rio de Janeiro.
- Queixa principal: “Lesões no dorso das mãos”.
- HDA: Consulta por pápulas acinzentadas, assintomáticas, no dorso das mãos de 2 anos de evolução.

Exame físico



Exame físico

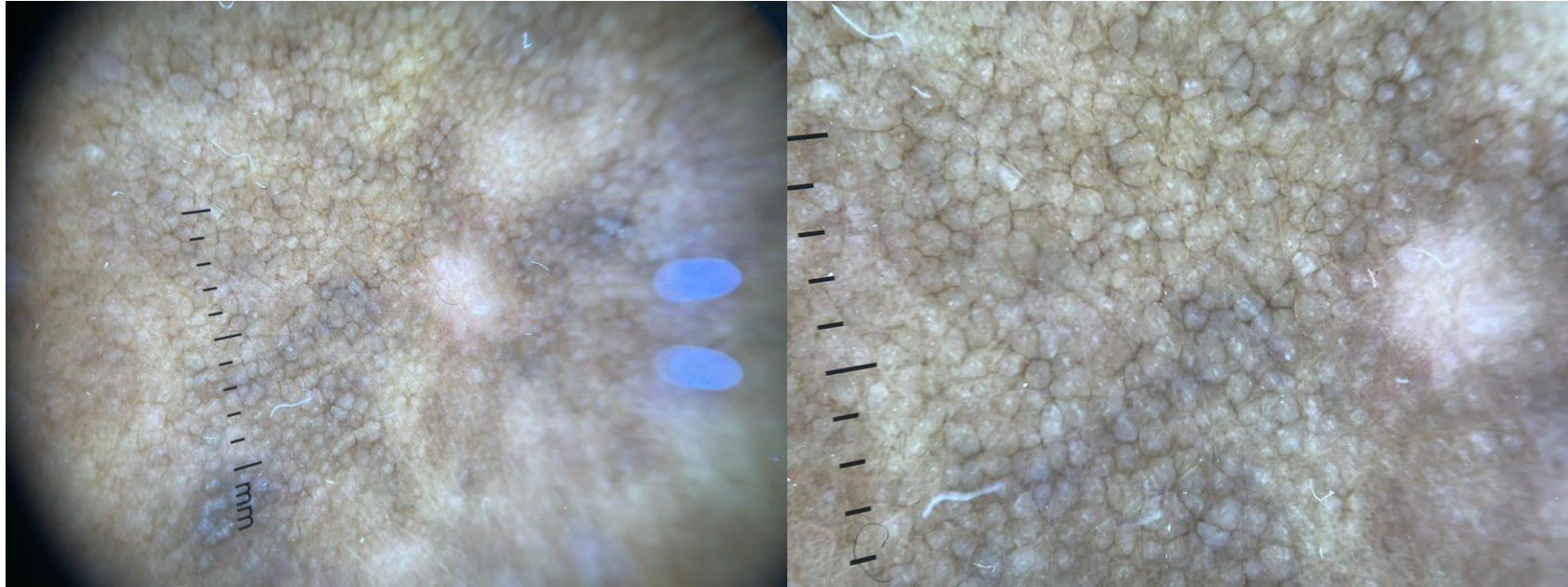


Hipótesis diagnósticas

— — —

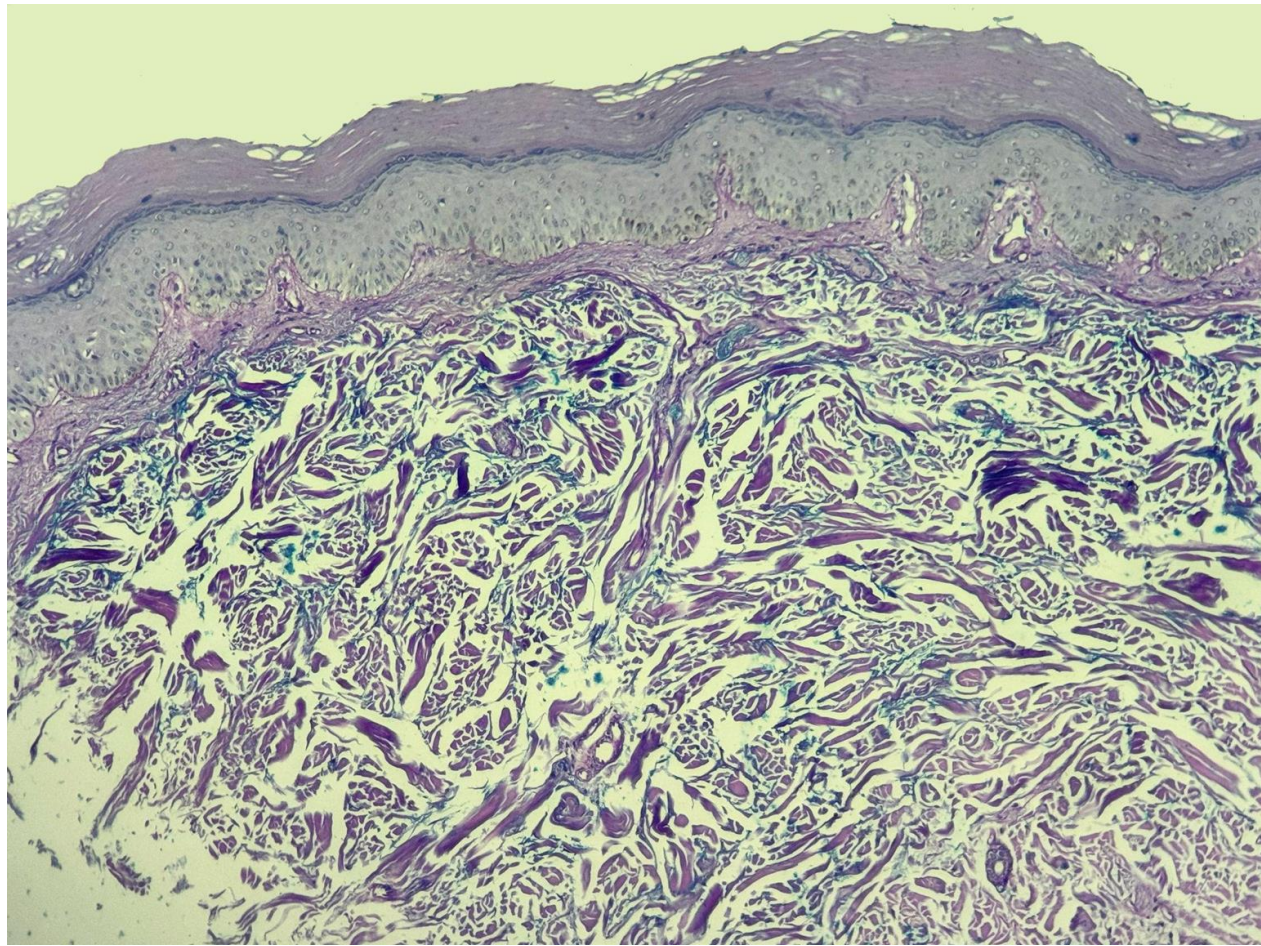
- Liquen nítido
- Liquen amiloidótico

Dermatoscopia



Aumento X10

Histopatologia



Ferro coloidal objX10

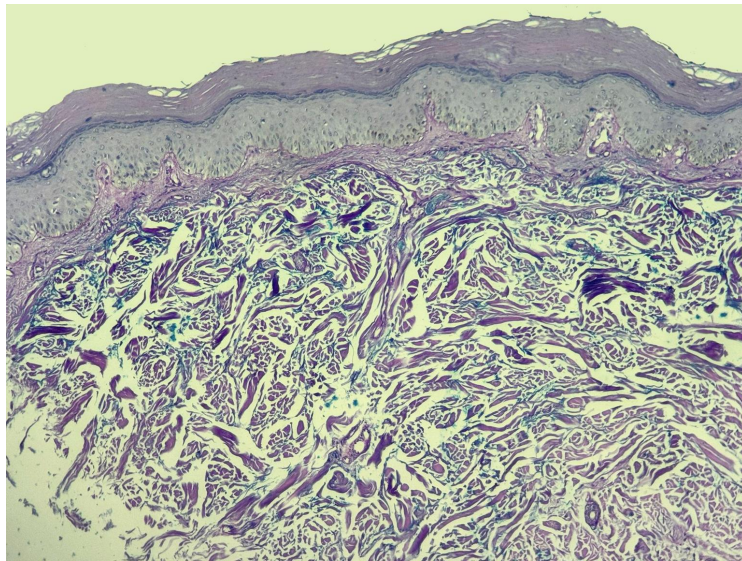
Exames laboratoriais complementares

— — —

TSH	1.34 (VR 0.3 - 4.3)
T4	8.7 (VR 5.56 - 12.9)
T3	166 (VR 60 - 215)
Eletroforese de proteínas	sem alterações
FAN	não reagente

Diagnóstico

— — —



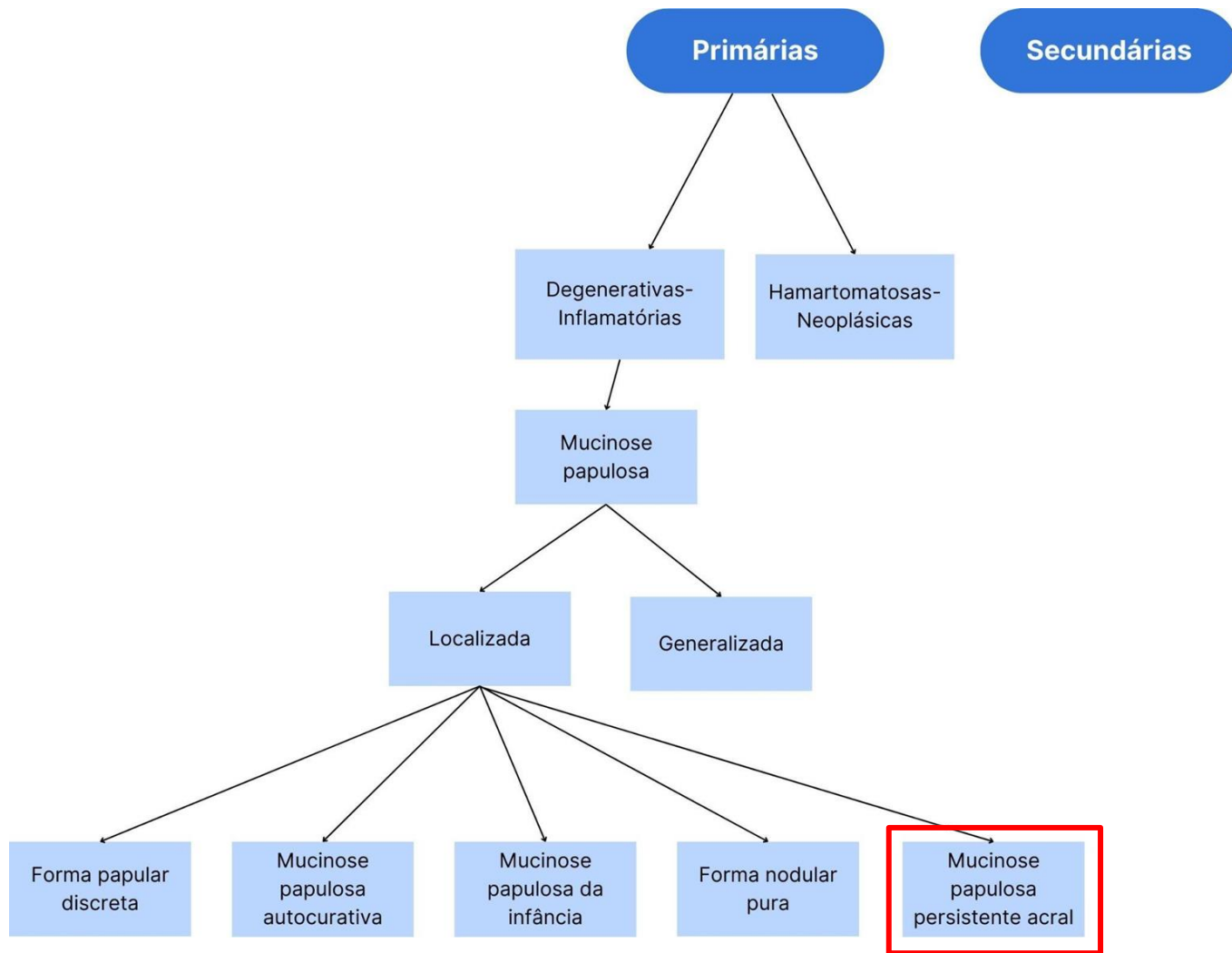
Mucinose papulosa persistente acral

Mucinoses

As mucinoses constituem um grupo heterogêneo de doenças caracterizadas pelo acúmulo anômalo de mucina na pele, local ou difusamente.

A mucina é um elemento da matriz extracelular, produzida em pequenas quantidades pelos fibroblastos.

Mucinoses



Diagnóstico diferencial e critérios diagnósticos

— — —

Table II. Diagnostic criteria of LM (papular mucinosis)

Scleromyxedema	Localized LM
Generalized papular and sclerodermoid eruption	Papular eruption (or nodules and/or plaques due to confluence of papules)
Microscopic triad (mucin deposition, fibroblast proliferation, fibrosis)	Mucin deposition with variable fibroblast proliferation
Monoclonal gammopathy	Absence of monoclonal gammopathy
Absence of thyroid disorder	Absence of thyroid disorder

Mucínose papulosa persistente acral (MPPA)

- Doença rara. Descrita pela primeira vez por Rongioletti em 1986
- Mais frequente em mulheres
- Até 2023 40 casos descritos na literatura

The screenshot shows the PubMed interface. At the top is the NIH National Library of Medicine header. Below it is the PubMed logo and a search bar containing the text 'acral persistent papular mucinosis'. To the right of the search bar is a 'Search' button. Below the search bar are links for 'Advanced', 'Create alert', and 'Create RSS', and a 'User Guide' link. Below the search bar are buttons for 'Save', 'Email', and 'Send to'. To the right of these buttons is a 'Sort by:' dropdown menu set to 'Most recent', and a 'Display options' button with a gear icon. At the bottom left is a link for 'MY NCBI FILTERS'. In the center bottom, a red box highlights the text '38 results'. At the bottom right are navigation arrows and a page indicator showing 'Page 1 of 4'.

NIH National Library of Medicine
National Center for Biotechnology Information

Log in

PubMed®

acral persistent papular mucinosis

Search

Advanced Create alert Create RSS User Guide

Save Email Send to Sort by: Most recent Display options

MY NCBI FILTERS

38 results

Page 1 of 4

MPPA: Clínica

- Pápulas 2-5 mm diâmetro, normocrômicas ou branco-amareladas
- Acomete dorso das mãos, dos punhos e ocasionalmente a porção distal da superfície extensora dos antebraços
- Assintomáticas
- Caso apresentado: lesões hiperocrômicas

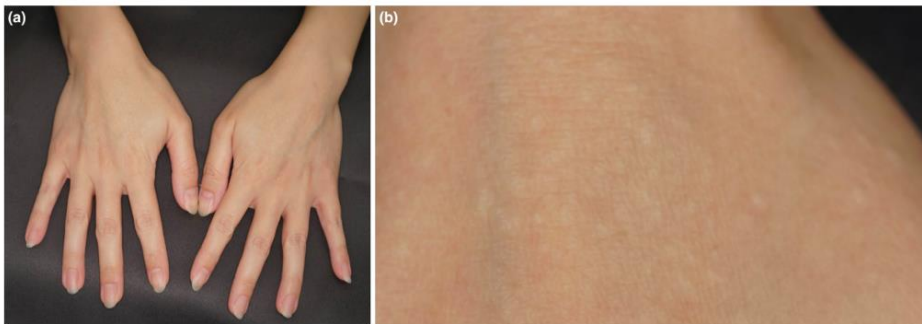


FIGURE 1 Clinical manifestations of acral persistent papular mucinosis of the patient: multiple, scattered, whitish papules 2–5 mm in diameter on the back of her hands

Mori A, Shinkuma S, Mitsui Y, Ogawa K, Miyagawa F, Asada H. Acral persistent papular mucinosis: A case report and summary of 24 Japanese cases. *J Dermatol* 2021;



Fig. 1 Discrete papules on the back of the hand and wrist.

Rongioletti F, Ferrelli C, Atzori L. Acral persistent papular mucinosis. *Clin Dermatol*. 2021



Fig 2.—Close-up of papules in patient 2.

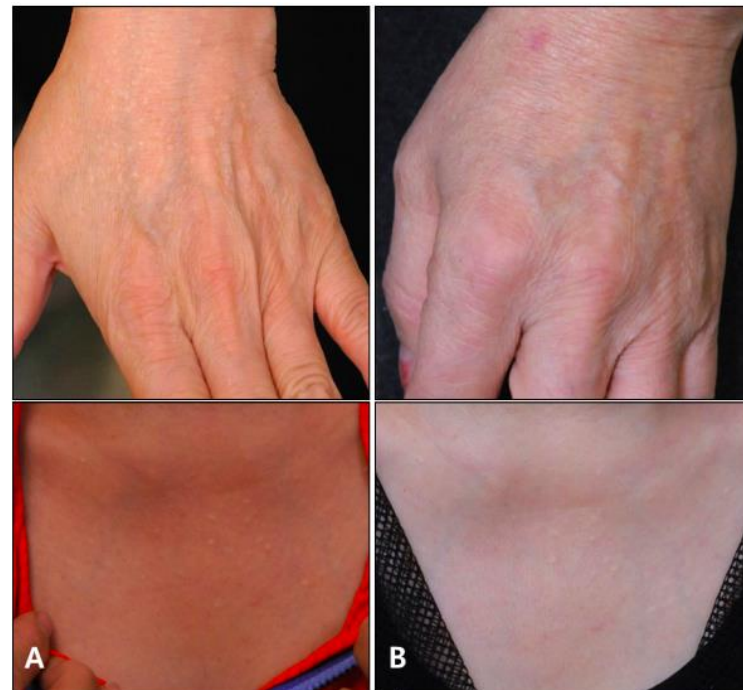
Rongioletti F, Rebora A, Crovato F. Acral persistent papular mucinosis: a new entity. *Arch Dermatol*. 1986

MPPA: Tratamento

- Não estabelecido
- Tópicos: corticoides tópicos/intralesionais, inibidores da calcineurina
- Lasers ablativos: CO2, Erbium-YAG
- Crioterapia e eletrocirurgia
- Caso apresentado: sem resposta a tacrolimus 0.1% por 6 meses.



3 infiltrações de triamcinolona



15 semanas de tacrolimus 0.1%

Motivos da apresentação

— — —

- Apresentar um caso de uma doença rara, pouco relatada na literatura.
- Apresentar os achados clínicos, dermatoscópicos e histopatológicos de um tipo de mucinose primária localizada.

Referências bibliográficas

- Azulay RD, Azulay D, Azulay-Abulafia L. Dermatologia. 8a ed. Guanabara Koogan. 2022.
- Rongioletti F. Capítulo 46 Mucinoses. Bologna J, Schaffer J, Cerroni L. Dermatología 4a ed. Elsevier. 2018.
- Rongioletti F, Rebora A. Updated classification of papular mucinosis, lichen myxedematosus, and scleromyxedema. J Am Acad Dermatol 2001; 44:273-81
- Rongioletti F, Ferreli C, Atzori L. Acral persistent papular mucinosis. Clin Dermatol. 2021 Mar-Apr;39(2):211-214
- Langhi J, Lorient D, García S, Giovanna P. Mucinosis papular acral persistente. Derm Arg. 2017; 27 (4): 199-201.
- Rongioletti F. Capítulo 46 Mucinoses. Bologna J, Schaffer J, Cerroni L. Dermatología 4a ed. Elsevier. 2019.
- Cárdenas-Gonzalez R, Herz M, Ocampo J. Lichen myxedematosus: a rare group of cutaneous mucinosis. Anais Brasileiros de Dermatologia 2019; 94(4): 462-469.
- Navarrete-Dechent C, Bajaj S, Marghoob A, González S, Jaque A. Acral persistent papular mucinosis (APPM): Dermoscopy of an uncommon disease. J Am Acad Dermatol. 2017 Feb;76(2S1):S10-S11.
- Rongioletti F, Rebora A, Crovato F. Acral persistent papular mucinosis: a new entity. Arch Dermatol. 1986 Nov;122(11):1237-9.
- Park YJ, Shin HY, Choi WK, Lee AY, Lee SH, Hong JS. Solitary acral persistent papular mucinosis nodule: A case report and summary of eight Korean cases. World J Clin Cases. 2023 May 6;11(13):3086-3091.
- Mori A, Shinkuma S, Mitsui Y, Ogawa K, Miyagawa F, Asada H. Acral persistent papular mucinosis: A case report and summary of 24 Japanese cases. J Dermatol 2021

— — —

Obrigado

