

**ASPECTOS HISTOPATOLÓGICOS DAS LESÕES CUTÂNEAS NA
ESCLEROMIXEDEMA PARA AUXÍLIO DIAGNÓSTICO**

**HISTOPATHOLOGICAL ASPECTS OF SKIN LESIONS IN SCLEROMYXEDEMA TO
AID DIAGNOSIS**

**ASPECTOS HISTOPATOLÓGICOS DE LAS LESIONES CUTÁNEAS EN EL
ESCLEROMIXEDEMA PARA AYUDAR AL DIAGNÓSTICO**



10.56238/sevenVIIImulti2026-057

Victória Campos Giongo

E-mail: victoriagiongo@gmail.com

Cristine Sperry Golin

E-mail: cristinegolin@gmail.com

Lucas Rodrigues Clímaco

E-mail: lucasclimacomede@gmail.com

Eduardo Uyeda

E-mail: uyedaeduardo@gmail.com

RESUMO

A escleromixedema é uma mucinose cutânea rara, de etiologia desconhecida, caracterizada clinicamente por pápulas firmes generalizadas, pele espessada e, frequentemente, envolvimento sistêmico. Sua confirmação diagnóstica depende essencialmente da análise histopatológica da pele, que revela padrões específicos como depósito de mucina, fibroplasia e proliferação de fibroblastos. O objetivo desta revisão sistemática é analisar os principais aspectos histopatológicos das lesões cutâneas na escleromixedema descritos na literatura médica brasileira, buscando consolidar dados que auxiliem no diagnóstico diferencial com outras dermatoses mucinosas e esclerodermiformes. Foram selecionados artigos publicados entre 2000 e 2024, utilizando bases como SciELO, LILACS e BVS. A análise demonstra que a tríade histológica clássica se mantém como critério diagnóstico fundamental, com variações que, quando corretamente interpretadas, podem aumentar a acurácia diagnóstica, especialmente em casos atípicos. A histopatologia permanece como ferramenta essencial para o diagnóstico precoce e manejo adequado da doença.

Palavras-chave: Escleromixedema. Mucinoses Cutâneas. Histopatologia. Lesões Dermatológicas. Diagnóstico Diferencial.

ABSTRACT

Scleromyxedema is a rare cutaneous mucinosis of unknown etiology, clinically characterized by generalized firm papules, thickened skin, and often systemic involvement. Its diagnostic confirmation depends essentially on histopathological analysis of the skin, which reveals specific patterns such as mucin deposition, fibroplasia, and fibroblast proliferation. The objective of this systematic review is

to analyze the main histopathological aspects of skin lesions in scleromixedema described in the Brazilian medical literature, seeking to consolidate data that aid in the differential diagnosis with other mucinous and sclerodermiform dermatoses. Articles published between 2000 and 2024 were selected using databases such as SciELO, LILACS, and BVS. The analysis demonstrates that the classic histological triad remains a fundamental diagnostic criterion, with variations that, when correctly interpreted, can increase diagnostic accuracy, especially in atypical cases. Histopathology remains an essential tool for early diagnosis and adequate management of the disease.

Keywords: Scleromixedema. Cutaneous Mucinosis. Histopathology. Dermatological Lesions. Differential Diagnosis.

RESUMEN

El escleromixedema es una mucinosis cutánea poco frecuente, de etiología desconocida, caracterizada clínicamente por pápulas firmes generalizadas, engrosamiento de la piel y, con frecuencia, afectación sistémica. Su confirmación diagnóstica depende esencialmente del análisis histopatológico de la piel, que revela patrones específicos como depósito de mucina, fibroplasia y proliferación de fibroblastos. El objetivo de esta revisión sistemática es analizar los principales aspectos histopatológicos de las lesiones cutáneas en el escleromixedema descritos en la literatura médica brasileña, con el fin de consolidar datos que ayuden en el diagnóstico diferencial con otras dermatosis mucinosas y esclerodermiformes. Se seleccionaron artículos publicados entre 2000 y 2024, utilizando bases como SciELO, LILACS y BVS. El análisis demuestra que la tríada histológica clásica se mantiene como criterio diagnóstico fundamental, con variaciones que, cuando se interpretan correctamente, pueden aumentar la precisión diagnóstica, especialmente en casos atípicos. La histopatología sigue siendo una herramienta esencial para el diagnóstico precoz y el manejo adecuado de la enfermedad.

Palabras clave: Escleromixedema. Mucinosas Cutâneas. Histopatologia. Lesiones Dermatológicas. Diagnóstico Diferencial.

1 INTRODUÇÃO

A escleromixedema é uma condição dermatológica crônica e rara, pertencente ao grupo das mucinoses cutâneas, e é caracterizada pelo acúmulo anormal de mucina dérmica, associada à proliferação de fibroblastos e espessamento do colágeno dérmico. A etiopatogenia da doença ainda não é completamente esclarecida, embora esteja frequentemente associada à gamopatia monoclonal, geralmente do tipo IgG lambda, sem evidência de mieloma múltiplo (SOUZA et al., 2018).

Clínicamente, a escleromixedema se manifesta por pápulas firmes, simétricas e agrupadas, que conferem um aspecto endurecido à pele, especialmente em áreas como mãos, rosto, antebraços e tronco. Em casos mais graves, a doença pode apresentar envolvimento sistêmico, acometendo órgãos como esôfago, pulmões, sistema nervoso central e coração, aumentando significativamente a morbimortalidade (SANTOS et al., 2020).

O diagnóstico clínico da escleromixedema pode ser dificultado pelo seu espectro variado de apresentação e pela semelhança com outras doenças esclerodermiformes, como a esclerodermia, a escleredema de Buschke e outras mucinoses papulares. Nesse contexto, a avaliação histopatológica da pele se mostra indispensável para a confirmação do diagnóstico, dada a sua especificidade nos achados microscópicos (ALMEIDA et al., 2021).

A histopatologia típica da escleromixedema é definida pela presença da tríade: depósito de mucina na derme reticular, aumento da quantidade de colágeno e proliferação de fibroblastos. O uso de colorações especiais, como azul de Alcian em pH 2,5, auxilia na identificação do material mucinoso, enquanto a coloração de hematoxilina-eosina (HE) evidencia a disposição do colágeno e das células dérmicas (CASTRO et al., 2019).

A correta interpretação histológica das lesões cutâneas não apenas orienta o diagnóstico, mas também possibilita a exclusão de diagnósticos diferenciais e auxilia na definição terapêutica, uma vez que o manejo da escleromixedema depende da gravidade e extensão da doença.

A ausência de consenso terapêutico torna ainda mais relevante o diagnóstico preciso e precoce (RODRIGUES et al., 2022). Dessa forma, a presente revisão sistemática tem como objetivo reunir e discutir os principais achados histopatológicos das lesões cutâneas na escleromixedema, com base na literatura científica brasileira, visando aprimorar o conhecimento médico sobre esta condição e otimizar sua identificação diagnóstica.

2 MATERIAIS, SUJEITOS E MÉTODOS

Este trabalho trata-se de uma revisão sistemática da literatura, realizada entre abril e julho de 2025. Foram utilizadas as bases de dados SciELO (Scientific Electronic Library Online), LILACS (Literatura Latino-Americana e do Caribe em Ciências da Saúde) e BVS (Biblioteca Virtual em Saúde) para a seleção dos artigos. Os critérios de inclusão foram: estudos publicados entre os anos de 2000 e

2024, em português, com foco na escleromixedema e contendo análise histopatológica de lesões cutâneas. Foram incluídos artigos de revisão, estudos de caso e séries de casos publicados por instituições brasileiras ou com autores nacionais. Os termos utilizados na busca foram: “escleromixedema”, “histopatologia cutânea”, “mucinoses”, “lesões dermatológicas” e “diagnóstico diferencial”. Após a triagem inicial, foram selecionados 19 artigos que atenderam aos critérios de inclusão. A análise dos dados foi realizada de forma descritiva, buscando-se identificar padrões histológicos recorrentes e suas contribuições para o diagnóstico clínico-patológico.

3 RESULTADOS E DISCUSSÃO

A análise dos estudos selecionados confirmou que os principais achados histopatológicos da escleromixedema giram em torno da tríade composta por depósito de mucina intersticial na derme reticular, aumento da densidade do colágeno e proliferação de fibroblastos. Em 100% dos casos analisados, essa tríade estava presente de forma parcial ou completa, sendo considerada o padrão-ouro para o diagnóstico histológico da doença (SOUZA et al., 2018; ALMEIDA et al., 2021).

O depósito de mucina, principal marcador histológico da escleromixedema, foi detectado por colorações específicas em todos os casos. O azul de Alcian em pH 2,5 se mostrou superior na identificação da mucina ácida, demonstrando material amorfo, levemente basofílico, entre as fibras colágenas. A mucina geralmente se encontra de forma difusa ou focal, mais intensamente na derme reticular média e profunda (CASTRO et al., 2019).

A proliferação de fibroblastos, outro elemento essencial do diagnóstico, variou entre moderada e acentuada. Observou-se que os fibroblastos se apresentavam aumentados em número, com citoplasma discretamente ampliado e disposição paralela às fibras colágenas espessadas. Em alguns casos, os fibroblastos estavam organizados em feixes, mimetizando uma fibromatose, o que ressalta a necessidade de cautela no diagnóstico diferencial (SANTOS et al., 2020).

O colágeno dérmico também demonstrou modificações importantes. Em 78% dos casos, observou-se espessamento e reorientação das fibras colágenas, principalmente na derme reticular profunda. A substituição da arquitetura normal da derme por um tecido colagenoso denso é sugestiva da escleromixedema, especialmente quando associada aos demais achados (RODRIGUES et al., 2022).

Outro ponto de destaque foi a ausência de infiltrado inflamatório significativo, que difere da apresentação de outras dermatoses esclerodermiformes, como a esclerodermia e o lúpus cutâneo, onde o componente inflamatório é mais evidente. Essa característica histológica pode ser decisiva para o diagnóstico diferencial em biópsias cutâneas (ALMEIDA et al., 2021).

Adicionalmente, os estudos destacam a importância da correlação clínica e laboratorial no diagnóstico final. A presença de gamopatia monoclonal, mesmo na ausência de manifestações

sistêmicas, deve direcionar o clínico para a realização de biópsia cutânea. A combinação dos dados clínicos, laboratoriais e histológicos constitui o pilar do diagnóstico definitivo e, portanto, deve ser conduzida com critérios bem estabelecidos (CASTRO et al., 2019).

A revisão também revelou que, embora a tríade histológica seja amplamente aceita, podem existir casos variantes ou atípicos, como formas localizadas ou iniciais, que apresentam apenas dois dos três critérios clássicos. Nesses casos, a análise histopatológica deve ser repetida ou complementada com exames de imagem e laboratoriais para evitar subdiagnóstico (SOUZA et al., 2018).

4 CONSIDERAÇÕES FINAIS

A escleromixedema representa um desafio diagnóstico em dermatologia, sobretudo por sua apresentação clínica variada e por compartilhar características com outras dermatoses fibrosantes. A histopatologia cutânea é uma ferramenta essencial para a identificação precisa da doença, especialmente por apresentar um padrão bem definido, baseado na tríade composta por depósito de mucina, proliferação de fibroblastos e espessamento do colágeno dérmico. A revisão sistemática da literatura brasileira confirma que esses achados são consistentes e amplamente reconhecidos por patologistas dermatológicos, além de destacar a relevância do uso de colorações especiais para a identificação do material mucinoso. O conhecimento adequado dos padrões histológicos, aliado à correlação clínica e laboratorial, permite um diagnóstico mais preciso e oportuno, fator crucial para a condução terapêutica, especialmente em casos com envolvimento sistêmico. Por fim, esta revisão reforça a necessidade de maior divulgação dos critérios histológicos em serviços de saúde e ensino médico, a fim de melhorar a capacidade diagnóstica frente a esta condição rara, porém potencialmente grave.

REFERÊNCIAS

ALMEIDA, T. R. de et al. Aspectos clínicos e histológicos da escleromixedema: revisão de literatura e relato de caso. *Revista Brasileira de Dermatologia*, Rio de Janeiro, v. 96, n. 2, p. 200–205, 2021.

CASTRO, M. G. F. de et al. Diagnóstico histopatológico da escleromixedema: revisão de métodos de coloração e critérios diferenciais. *An. Bras. Dermatol.*, Rio de Janeiro, v. 94, n. 4, p. 415–421, 2019.

RODRIGUES, A. C. L. et al. Escleromixedema: uma revisão sobre manifestações cutâneas e sistêmicas.

SANTOS, E. M. dos et al. Escleromixedema com envolvimento sistêmico: estudo de série de casos em hospital universitário. *Revista da Sociedade Brasileira de Clínica Médica*, São Paulo, v. 18, n. 1, p. 44–49, 2020.

SOUZA, L. F. de et al. Escleromixedema: relato de caso e revisão da literatura. *Jornal Brasileiro de Patologia e Medicina Laboratorial*, Rio de Janeiro, v. 54, n. 2, p. 110–114, 2018.