

MINICASOS

MUCINOSIS FOLICULAR ASOCIADA CON MICOSIS FUNGOIDE

Núñez Rinta, Rodrigo José

RESUMEN

Se presenta un hombre de 34 años con lesiones clínicas e histopatológicas de Mucinosis Folicular, con fenotipo anormal compatible con Micosis Fungoides con fase en placas.

(**Palabras Claves:** Mucinosis Folicular, Micosis Fungoides y anticuerpos monoclonales).

INTRODUCCION

La enfermedad fue descrita inicialmente por Pinkus (1957), con el nombre de "Alopecia Mucinososa" sobre seis casos que tenían patrones histopatológicos comunes de Mucinosis Folicular pero con una presentación clínica variable. En 1962, la asociación mucinosis folicular con reticulosis cutánea, toma fuerza cuando Kim y Winkelmann reportaron diez casos de mucinosis folicular, cinco de los cuales tenían una reticulosis. Desde entonces, la asociación de mucinosis folicular (MuF) con micosis fungoides ha sido bien documentada.

HISTORIA CLINICA

Paciente de sexo masculino, de 34 años, natural y residente en Bogotá, de ocupación profesor, quien consultó por presentar lesiones pruriginosas de 2 años de evolución, localizadas en mejilla izquierda, tórax anterior, parte lateral del cuello y hombros, que en los últimos seis meses se han agravado.

Al examen físico se observaron placas eritematosas, descamativas, infiltradas, conformadas por micropápulas en su interior.

Exámenes: Fueron normales: Ecografía abdominal. Mielografía ósea. Biopsia médula ósea, cuadro hemático, extendido sangre periférica y pruebas de funcionamiento hepático y renal.

Histopatología: La microscopía de luz reveló anexos edematosos, los cuales están rodeados por denso infiltrado linfohistiocitario con presencia



Fig. N° 1. Placa infiltrada mejilla izquierda.

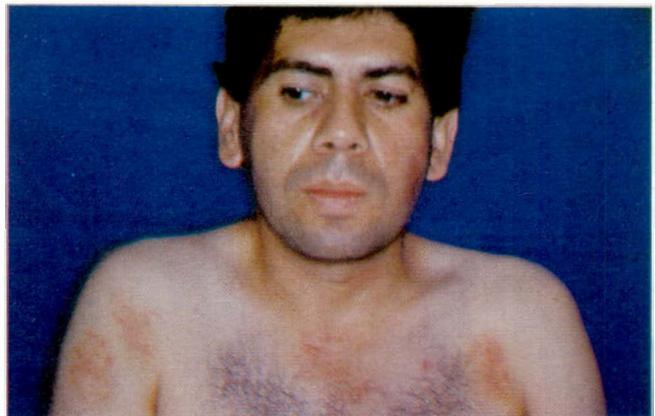


Fig. N° 2. Placas infiltradas con micropápulas en su interior.

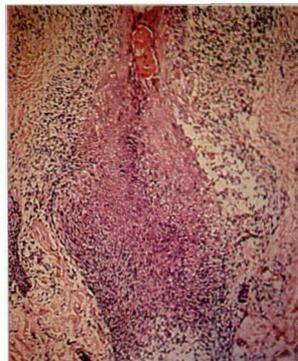


Fig. N° 3. Anexo edematoso, rodeado por denso infiltrado linfohistiocitario con patrón epidermotropo.

Rodrigo José Nuñez Rinta MD Residente I Dermatología
Centro Dermatológico "Federico Lleras Acosta"
Santafé de Bogotá

Trabajo presentado en el XIX Congreso Colombiano de Dermatología,
San Andrés (Islas), Septiembre de 1992

de eosinófilos y con epidermotropismo perianexial, así como depósito de mucina intrafolicular y paraqueratosis folicular.

Estudio Inmunoistoquímico: Se demostraron abundantes células de Langerhans en dermis superficial y perianexial. Infiltrado linfoide perianexial de predominio de linfocitos ayudadores con fenotipo anormal (Pérdida de Leu8 y CD7) sugestivo de proceso neoplásico.

Tratamiento: Actualmente el paciente se encuentra en manejo con mostaza nitrogenada tópica.

COMENTARIO

La MuF es una dermatosis inflamatoria idiopática, caracterizada histológicamente por la acumulación de mucopolisacáridos en la vaina radicular externa de los folículos pilosos y en la glándula sebácea. A diferencia de la MuF del niño, que se considera primaria, la MuF del adulto se clasifica en dos grupos. La MuF primaria, en la que no hay otro desorden asociado y la forma secundaria de MuF que está asociada a un linfoma cutáneo, usualmente micosis fungoides. Esta forma secundaria de MuF puede ser clínicamente similar a la primaria, tanto en estados agudos como en estados crónicos, aproximadamente el 15% de casos de mucinosis folicular se asocian con linfoma cutáneo.

En cuanto a los hallazgos histopatológicos, la micosis fungoides (MF) en estado de placas se caracteriza por la presencia de epidermotropismo y microabscesos de Pautrier en la epidermis, lo mismo que en el epitelio de los anexos, que puede estar invadido por células mononucleares. Pero hay que tener en cuenta que en la mayoría de las veces no existen claras diferencias entre pacientes con MuF y MF y aquellos con MuF

únicamente. Por esta razón muchos autores proponen la necesidad de múltiples criterios histopatológicos y revisar biopsias adicionales, en la evaluación de pacientes con MuF.

La patogenia de la MuF y su asociación a linfoma cutáneo no se ha podido elucidar hasta el momento. Sin embargo, es posible que la MuF indique una disfunción del sistema inmune, el cual puede tener una resolución espontánea en un cierto número de casos, pero en otros ser el responsable de la manifestación de clonas celulares anormales.

SUMMARY

We present a 34 year old man with clinical lesions and histopathology of Follicular Mucinosis with anormal Phenotype.

(Key Words: Follicular Mucinosis, Micosis Fungoides and Monoclonal antibody).

BIBLIOGRAFIA

- Trueb R; Bruckner-Tuderman L. Generalisierte Mucinosis follicularis idiopathica. *Hautarzt*; 1990; 41(11): 625-7.
- Bittencourt AL; Ferras de Castro Dias N; Rocha Guimaraes de Souza L; Afonso de Carvalho W. Mucose fungoide em adolescente associada a mucinose folicular. Apresentação de um caso. *Med Cutan Ibero Lat Am*; 1990; 18(3): 167-9.
- Habboush HW; Lucie NP; Mackie RM; Ashworth J; Turbitt M. Follicular mucinosis, mycosis fungoides, and acute myeloid leukemia (letter). *J Clin Pathol*; 1990; 43(4): 347.
- Lim JI; Goh CL; Ong BH. Coexisting follicular mucinosis and mycosis fungoides a case report. *Ann Acad Med Singapore*; 1990; 19(2): 295-8.