

Mucinosis folicular primaria

Primary follicular mucinosis

Liliana Bohórquez¹, Ana Cristina Ruiz², Luz Adriana Vásquez³, María Isabel Arredondo³, Verónica Molina³, Juan Esteban Arroyave³.

1. Médica, residente de tercer año de Dermatología, Universidad CES, Medellín, Colombia
2. Médica dermatopatóloga, Universidad CES, Hospital Pablo Tobón Uribe, Medellín, Colombia
3. Médicos dermatólogos, Hospital Pablo Tobón Uribe, Medellín, Colombia

Resumen

La mucinosis folicular es una enfermedad inflamatoria crónica de etiología desconocida, caracterizada histológicamente por el depósito de mucina dentro de los folículos pilosos y las glándulas sebáceas.

Se presenta el caso de una paciente de 14 años con diagnóstico de mucinosis folicular primaria con 10 meses de evolución de placas eritematosas infiltradas en mejilla y frente.

PALABRAS CLAVE: mucinosis folicular; alopecia mucinosa; micosis fungoide.

Summary

Follicular mucinosis is a chronic inflammatory disease of unknown etiology, the histopathological picture shows the presence of mucin in follicular epithelium and sebaceous glands.

We present a case of a 14 year-old woman with a 10 month history of primary follicular mucinosis with erythematous plaques infiltrated on her cheek and forehead.

KEY WORDS: mucinosis, follicular; alopecia mucinosa; mycosis fungoides.

Correspondencia:

Liliana Bohórquez
Email: lilianabp@gmail.com

Recibido: 28 de julio de 2010.

Aceptado: 1 de septiembre de 2010.

No se reportan conflictos de intereses.

Caso clínico

Se trata de una paciente de 14 años, de sexo femenino, natural y residente en Bolívar, Antioquia, que consultó por presentar dos lesiones en la cara, de 10 meses de evolución. A los 7 años de vida había presentado una placa eritematosa en la mejilla izquierda la cual se resolvió espontáneamente dejando una cicatriz atrófica.

En el examen físico se observaron dos placas numulares, infiltradas, eritemato-descamativas, con pápulas rosadas brillantes en su superficie, en la frente (**FIGURA 1**) y en la región malar derecha (**FIGURA 2**). Además, presentaba unas placas eritematosas atróficas con comedones abiertos en la región malar izquierda (**FIGURA 3**).

El informe de histopatología (con hematoxilina-eosina) reportó una epidermis normal y prominente degeneración mucinosa de la vaina radicular externa de los folículos pilosos, acompañada de infiltrado inflamatorio

compuesto por linfocitos y eosinófilos a nivel perifolicular y perivascular (**FIGURA 4**).

Con los hallazgos histológicos se hizo el diagnóstico de mucinosis folicular y se realizó el estudio de inmunohistoquímica para los marcadores CD3, CD20, CD7, CD4 y CD8, sin observarse la pérdida de ningún marcador ni expresión anormal. Este inmunofenotipo y la ausencia de atipia citológica en los linfocitos perifoliculares descartaron la presencia de micosis fungoides asociada.

La paciente recibió tratamiento con esteroides intralesionales y tópicos de alta potencia, con mejoría de las lesiones.

Discusión

La mucinosis folicular es una enfermedad inflamatoria crónica de etiología desconocida, caracterizada histológicamente por el depósito de mucina dentro de los folículos pilosos y de las glándulas sebáceas. La acumulación de



FIGURA 1. Placa numular infiltrada, eritematosa y con descamación en la frente.



FIGURA 2. Placa numular infiltrada con pápulas eritematosas en la región malar derecha.



FIGURA 3. Placa eritematosa con comedones y atrofia en la mejilla izquierda, por lesión antigua.

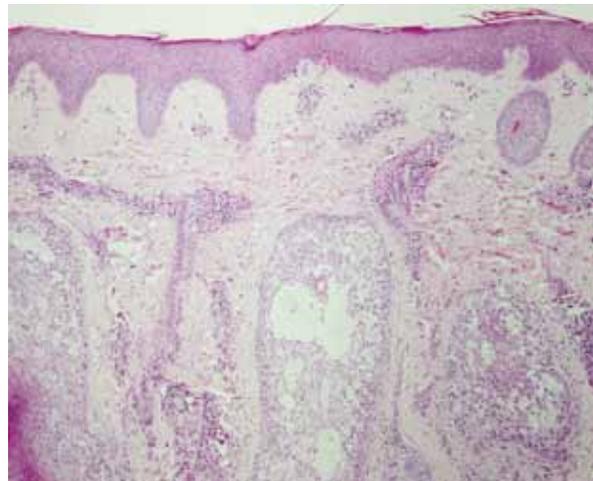


FIGURA 4. Degeneración mucinosa de la vaina radicular externa de varios de los folículos pilosos, acompañada de infiltrado inflamatorio linfocitario perifolicular y perivascular. Hematoxilina eosina, 400X.

mucina puede ser idiopática (mucinosi folicular primaria o benigna) o se puede asociar con procesos malignos de proliferación de linfocitos, como micosis fungoides o linfoma cutáneo de células T.

Con menor frecuencia, la mucinosi folicular se asocia con otras condiciones neoplásicas o inflamatorias¹.

El origen de los depósitos de mucina en los folículos es desconocido; al parecer, los linfocitos T perifoliculares liberan citocinas que estimulan la secreción de mucina por el epitelio folicular².

Los estudios de inmunohistoquímica han demostrado la expansión por clones de las células T en muchos casos de mucinosi folicular primaria “benigna”; sin embargo, el significado de los clones de estas células T es incierto. Se ha sugerido que la mucinosi folicular puede ser una enfermedad inflamatoria con tendencia al desarrollo de clones de linfocitos de resolución es-

pontanea³ y, aunque la posibilidad de clonación no es siempre sinónimo de un proceso maligno, su presencia es un motivo de precaución ya que sugiere mayor riesgo de desarrollar linfoma cutáneo⁴.

Clínicamente, se observa con mayor frecuencia la presencia de pápulas foliculares brillantes rosadas o pálidas, o placas eritemato-descamativas e infiltradas. En los folículos comprometidos se pueden encontrar numerosos tapones córneos o zonas de alopecia. El diagnóstico diferencial debe hacerse con alopecia areata, alopecia cicatricial, eccema crónico y erupciones acneiformes⁵.

Existen tres categorías clínicas de la enfermedad^{4,6}:

1. **Mucinosi folicular idiopática, primaria o benigna:** es típica de niños y adultos jóvenes, con pocas lesiones, limitadas a la cabeza y el cuello o tronco superior, con tendencia a la resolución espontánea entre dos

meses y dos años después de su inicio. Se han descrito variantes: la mucinosi s urticante y la acneiforme⁷.

2. Mucinosi s folicular secundaria o maligna: ocurre en pacientes adultos, las lesiones son más grandes y más diseminadas, y pueden requerir un período más largo para su remisión. Esta forma se ha asociado a condiciones malignas de proliferación de linfocitos que pueden progresar con mayor frecuencia a micosis fungoides.

3. Mucinosi s folicular persistente o crónica benigna: produce lesiones más diseminadas y persistentes; comprende una combinación de las características clínico-patológicas de los dos primeros tipos.

La micosis fungoides o el linfoma cutáneo de células T, se asocian con la mucinosi s folicular en 15% a 30% de los pacientes⁷, y la mayoría de los casos se presenta en adultos y, ocasionalmente, en jóvenes y niños.

La micosis fungoides puede preceder a la mucinosi s folicular, ocurrir simultáneamente o desarrollarse meses o años después del diagnóstico de la mucinosi s folicular.

Es frecuente hacer el diagnóstico en el primer año, pero se han reportado casos de micosis fungoides desarrollados hasta ocho años después del diagnóstico inicial de mucinosi s folicular^{6,7}; existe mayor riesgo en adultos mayores de 40 años con lesiones generalizadas persistentes.

El tratamiento de las formas localizadas puede ser expectante. Para las lesiones persistentes o diseminadas existen diferentes opciones terapéuticas como son: antibióticos tópicos y orales, retinoides tópicos, isotretinoína, esteroides (tópicos, intralesionales, orales), dapsona, metotrexato, interferón α -2b, PUVA, UVA1, terapia fotodinámica, resección y radioterapia, entre otros. Varios estudios han demostrado la remisión completa de la enfermedad con dosis de 200 mg al día de minociclina¹.

El tratamiento de la mucinosi s folicular asociada a una neoplasia está dirigido al proceso maligno de base.

Conclusión

La principal dificultad para el diagnóstico de las mucinosi s foliculares es que no existen características clínicas

o histopatológicas confiables o criterios que permitan diferenciar de forma inequívoca las formas benignas de las asociadas a un proceso maligno. Ocasionalmente, se pueden encontrar mucinosi s foliculares consideradas como idiopáticas que se han transformado en micosis fungoides, por lo que se recomienda hacer en todos los pacientes un seguimiento cuidadoso a largo plazo con revisiones periódicas y biopsias repetidas de las lesiones crónicas, mientras no dispongamos de herramientas adecuadas que nos permitan establecer el comportamiento y el pronóstico de la enfermedad^{7,8}.

Referencias

1. Parker SR, Murad E. Follicular mucinosi s: Clinical, histologic, and molecular remission with minocycline. *J Am Acad Dermatol.* 2010;62:139-41.
2. Wittenberg GP, Gibson LE, Pittelkow MR, el-Azhary RA. Follicular mucinosi s presenting as an acneiform eruption: report of four cases. *J Am Acad Dermatol.* 1998;38:849-51.
3. Leboit PE. Alopecia mucinosa, inflammatory disease or mycosi s fungoides: Must we choose? And are there other choices? *Am J Dermatopathol.* 2004;26:167-70.
4. Passaro EM, Silveira MT, Valente NY. Acneiform follicular mucinosi s. *Clin Exp Dermatol.* 2004;29:396-8.
5. Bonta MD, Tannous ZS, Demierre MF, Gonzalez E, Harris NL, Duncan LM. Rapidly progressing mycosi s fungoides presenting as follicular mucinosi s. *J Am Acad Dermatol.* 2000;43:635-40.
6. Rupnik H, Podrumac B, Zgavec B, Lunder T. Follicular mucinosi s in a teenage girl. *Acta Dermatovenerol Alp Panonica Adriat.* 2005;14:111-4.
7. Cervigón-González I, Manzanares FJ, Bahillo C, López-Barrantes O, García-Almagro D. Alopecia mucinosa. *Actas Dermosifiliogr.* 2006;97:514-7.
8. Brown HA, Gibson LE, Pujol RM, Lust JA, Pittelkow MR. Primary follicular mucinosi s: long-term follow-up of patients younger than 40 years with and without clonal T-cell receptor gene rearrangement. *J Am Acad Dermatol.* 2002;47:856-62.