

Mucinosi s folicular generalizada

*Mucinosi s folicular generalizada**

*Sandra Otilia Martínez P.
Juan Guillermo Hoyos G.
Luis Alfonso Correa L.*

RESUMEN

Se reporta el caso de una mucinosi s folicular generalizada en una ni a de 13 años, con excelente respuesta al tratamiento con glucocorticoides orales, sin malignidad asociada, un mes despu e de presentar un s ndrome escarlatiliforme. Los hallazgos cl nicos y patol gicos confirmaron el diagn stico.

Palabras clave: mucinosi s folicular generalizada.

HISTORIA CLÍNICA

Paciente femenina de 13 años de edad, estudiante, quien consulta por un cuadro cl nico de diez d as de evoluci n de m ltiples m áculo-p ápulas eritematosas, pruriginosas que confluyen, localizadas en tronco y extremidades; posteriormente fiebre, descamaci n generalizada y edema en cara y piernas.

Al examen f sico de ingreso se encuentra paciente febril, taquic árdica, con eritema y descamaci n generalizada (Figura 1). Facie abotagada, adenopatia submaxilar m óvil, no dolorosa, lengua en fresa y l neas de Pastia en pliegues antecubitales, se realiza impresi n diagn stica de Fiebre Escarlatina con posible compromiso renal. Los ex ámenes iniciales reportaron: leucocitosis con eosinofilia, VSG: 50mm/h, uno de tres hemocultivos positivo para *Staphylococcus aureus* y la biopsia de piel fue inespecífica.

Las pruebas de funci n renal, AELOS, PCR, VDRL, HIV, ANAS, C3, C4, anticuerpos para rubeola, ionograma, transaminasas y prote ínas séricas fueron normales.

A los 25 d as la paciente presenta mejoría del cuadro cl nico informado, aunque presenta p érdida progresiva y difusa de cabello.

Consulta nuevamente con eritema marcado y prominiencia folicular en las superficies extensoras de las extremidades y t órax. Cuero cabelludo blando a la palpaci n con alopecia difusa (Figura 2), adem ás de xerosis generalizada.

Sandra Otilia Martínez Pérez, MD, Residente III Dermatología, Facultad de Medicina, Universidad de Antioquia, Medellín.

Juan Guillermo Hoyos Gaviria, MD, Dermatólogo, Profesor Auxiliar Dermatopatología, Departamento Medicina Interna, Facultad de Medicina, Universidad de Antioquia, Medellín.

Luis Alfonso Correa Londoño, MD, Patólogo, Profesor Asistente Dermatopatología, Departamento de Medicina Interna, Facultad de Medicina, Universidad de Antioquia, Medellín.

* Presentado en la "Reuni n de los Jueves" de la Sociedad Antioqueña de Dermatología (SADE).

Correspondencia: Sandra Otilia Martínez Pérez, calle 64 X carrera 51 HSVP, teléfonos 2637667, 4137094, Medellín, Colombia. E-mail: miraga@epm.net.co -somp99@hotmail.com

Mucinosiis folicular generalizada



Figura 1. Síndrome escarlatiniiforme. Erupción máculopapular eritematosa generalizada.

Se toman biopsias de cuero cabelludo y de una de las extremidades con hallazgos similares y cambios en los folículos pilosos, consistentes en degeneración reticular, acúmulo de una sustancia anfófila positiva para las coloraciones de hierro coloidal (Figura 3), alcian blue, mucina y azul de toluidina, proporcionando el diagnóstico de mucinosiis folicular.

La radiografía de tórax, espirometría pulmonar, ecocardiograma, aspirado de médula ósea, electromiografía y ecografía abdominal son normales. Descartada así patología asociada, se inicia tratamiento con 40 mg/día de prednisona por vía oral, dosis que se disminuye gradualmente; además, antisolar y lubricantes. Se obtuvo exce-

lente respuesta consistente en repoblamiento completo del cuero cabelludo y desaparición de las lesiones en piel.

COMENTARIO

La mucinosiis folicular forma parte de un grupo de enfermedades cuyo rasgo distintivo es el depósito de mucina en la dermis o en el folículo piloso denominadas mucinosiis cutáneas.¹

Las mucinosiis cutáneas se clasifican de acuerdo con la presencia o no del depósito de mucina en dermis o en el folículo piloso, como hallazgo histológico característico que genera la lesión clínica como en las mucinosiis cutáneas primarias, o si se trata de un epifenómeno como sucede en las mucinosiis cutáneas secundarias. Dentro del grupo de las mucinosiis cutáneas primarias se encuentra la mucinosiis folicular, identificada porque el depósito de mucina se realiza de manera exclusiva en el folículo piloso.^{1,2}

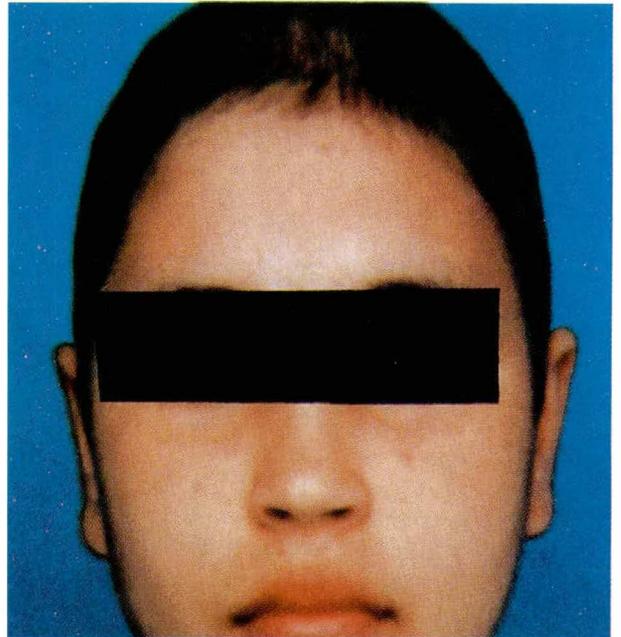


Figura 2. Zona alopecica coronal. Área de alopecia difusa frontoparietal. Fase de recuperación después de iniciado el tratamiento.

Mucinosiis folicular generalizada

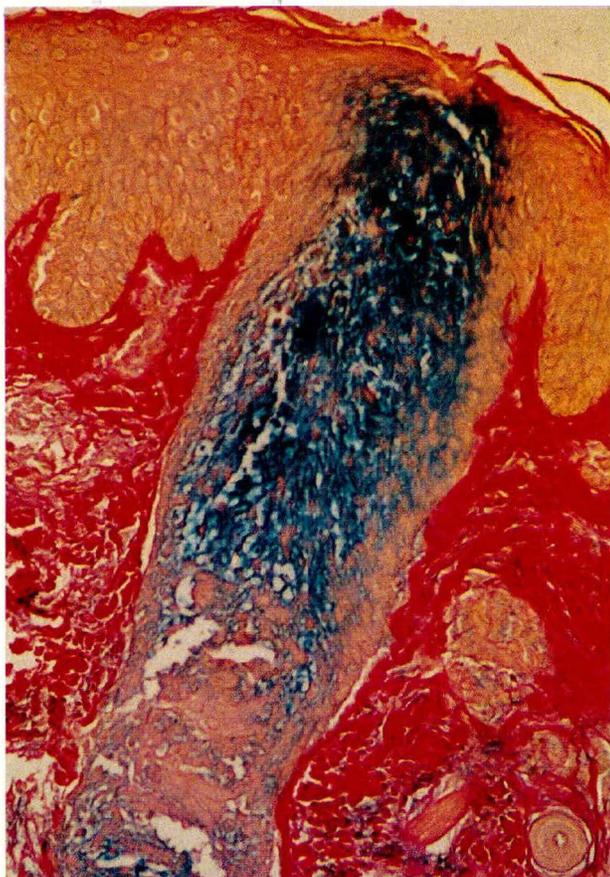


Figura 3. Hierro coloidal positivo. Depósitos de mucina francamente positivos para la coloración de hierro coloidal en una estructura folicular. 10X

La mucinosiis folicular de Pinkus, o alopecia mucinosa, fue descrita por primera vez por Pinkus en 1957³.

Se puede definir como una enfermedad inflamatoria que se caracteriza por pápulas foliculares que forman placas bien definidas, eritematosas, con algo de descamación, en donde se puede observar prominencia de los orificios foliculares y se encuentra un pelo que es fácilmente desprendible.^{2,3}

Se encuentran tres patrones clínicos: una forma benigna que es más de niños o adultos jóvenes, con pocas lesiones en la cabeza, cuero cabelludo y hombros, con una duración promedio entre dos meses a dos años, que

resuelven espontáneamente, no dejan alopecia definitiva y generalmente no recurren.^{1,3}

Una segunda forma que es de personas mayores, con placas en mayor número y extensión, con un curso más crónico y tendencia a la recurrencia, y por último una forma generalizada, de adultos mayores que puede estar asociada o no con malignidad hematológica y de ellas la micosis fungoide es la más común, hasta un 15%, el evento asociado puede encontrarse antes, después o al mismo tiempo de la presentación de la mucinosiis folicular.^{2,3}

La etiología de las mucinosiis cutáneas primarias es desconocida, pero se han implicado mecanismos inmunes celulares en su origen.³

El diagnóstico se confirma con la patología y las tinciones especiales para mucinas ácidas; por todo lo anterior en la actualidad se sugiere realizar un seguimiento clínico e incluso histológico a estos pacientes, ya que se han descrito casos, incluso en niños, donde se encontró micosis fungoides en lesiones cuyos hallazgos de patología habían sido inicialmente de mucinosiis folicular.⁴

Como diagnósticos diferenciales clínicos podemos tener en cuenta el eczema, la dermatitis seborreica, el liquen simple, la pitiriasis rosada, la alopecia traumática y la tiña cápitis, entre otros.

Para su tratamiento se debe tener en cuenta mejorar la entidad de base, si existe, y aunque no es específico se han obtenido buenos resultados con los corticoesteroides orales, tópicos e intralesionales; hay reportes de tratamiento exitoso con dapsona, isotretinoína, psoralenos entre otros.^{1,4,5}

En el caso de nuestro paciente se obtuvo excelente resultado con los glucocorticoides orales.

SUMMARY

We report the case of a generalized follicular mucinosis with excellent response to treatment with oral prednisone, without association to a malignant disease. The clinical and histopathological features confirmed the diagnosis.

Key words: generalized follicular mucinosis.

*Mucinosi*s* follicular generalizada*

BIBLIOGRAFÍA

1. Black MM, Gawkrödger DJ, Seymour CA, et al. Metabolic an Nutritional Disorders. En: Rook, Wilkinson, Ebling. Black Heel. Textbook of Dermatology. Oxford, Champion, Burton & Ebling (eds), 1998: 2645-2626.
2. Rongioletti F, Rebora A. Les mucinoses cutanéés. La Presse Médicale 1996; 25:631-636.
3. Truhan A, Roenigk H. The cutaneous mucinoses. J Am Acad Dermatol 1986; 14:1-18.
4. Schmid M, Dummer R, Kempf W, et al. Mycosis fungoides with Mucinosi*s* follicularis in Chilhood. Dermatology 1999; 198:284-287.
5. Guerriero C, De Simone C, Guidi B, et al. Follicular mucinosi*s* succesfully treated with isotretinoin. Eur J Dermatol. 1999; 9:22-24.