

Mucinosi s folicular en un niño*

Mucinosi s folicular en un niño*

Marcela González Z.
Laureano Osorio G.
Walter León Herrera

RESUMEN

Paciente de 14 años, sexo masculino, con cuadro clínico de 1 año de evolución de placas de superficie micropapular con ausencia de pelos, localizadas en cuello, espalda y rodillas asintomáticas.

La histología revela depósito de mucina en la dermis alrededor de los folículos, confirmado por tinción con hierro coloidal. Estos hallazgos son consistentes con el diagnóstico de Mucinosi s folicular.

Palabras clave: mucinosi s, folicular, cutáneas.

INTRODUCCIÓN

Las mucinosi s cutáneas representan un grupo heterogéneo de enfermedades, en las cuales la mucina se acumula en la piel o en los folículos. La mucina es una sustancia gelatinosa compuesta de glucosaminoglicanos, especialmente ácido hialurónico y dermatan sulfato ligado a pequeñas cantidades de condroitin sulfato y heparin sulfato. Aunque las causas de las mucinosi s permanecen aún sin conocerse, éstas se pueden dividir en dos grupos: el primero en el que el depósito de mucina es el signo histológico principal, porque produce lesiones que son clínicamente distinguibles (mucinosi s primarias ó cutáneas específicas), y el segundo grupo, donde el depósito de mucina es un hallazgo histológico asociado con otros (mucinosi s secundarias o lesiones asociadas con depósito de mucina).

CASO CLÍNICO

Paciente de 14 años, sexo masculino, con lesiones de 1 año de evolución que se iniciaron como máculas hipocrómicas en cuello, espalda y rodillas, las cuales fueron progresando a placas levemente eritematosas de superficie micropapular, con pérdida de pelo en estas zonas. Las lesiones eran asintomáticas y no había recibido tratamientos previos (Figura 1).

Al examen físico el paciente presentaba placas de superficie micropapular de un tamaño aproximado de 4-5 cm



Figura 1. Clínica Placa de superficie micropapular localizada en el cuello.

de ancho por 3 cm de largo, localizadas en los sitios anteriormente descritos. No tenía antecedentes personales ni familiares de importancia.

Se toman biopsias de las diferentes placas, donde se observa un depósito de mucina folicular que se confirma con la tinción de hierro coloidal. Con los hallazgos clínicos y la histología se hace un diagnóstico de mucinosi s folicular (Figura 2).

DISCUSIÓN

Las mucinosi s cutáneas primarias, también llamadas mucinosi s cutáneas específicas, están divididas en mucinosi s dérmicas y foliculares; éstas últimas, a su vez, se clasifican en mucinosi s folicular de Pinkus y mucinosi s folicular como urticaria. El cuadro clínico e histopatológico de nuestro paciente correspondería al de la mucinosi s folicular de Pinkus.¹

Esta entidad fue descrita por primera vez por Pinkus en 1957, y es llamada también alopecia mucinosa. Se puede clasificar en tres patrones clínicos; el primero se presenta en niños y adultos jóvenes, y se caracteriza por presentar lesiones localizadas principalmente en cabeza y cuello; el curso

Marcela González, RII Dermatología, Instituto de Ciencias de la Salud (CES), Medellín.

Laureano Osorio, Docente Dermatología CES, Medellín.

Walter León Herrera, Patólogo, Instituto de Ciencias de la Salud (CES), Medellín.

* Presentado en la "Reunión de los Jueves" de la Sociedad Antioqueña de Dermatología (SADE), Medellín.

E-mail: sanvez @epm.net.co

Mucinosi s folicular en un niño

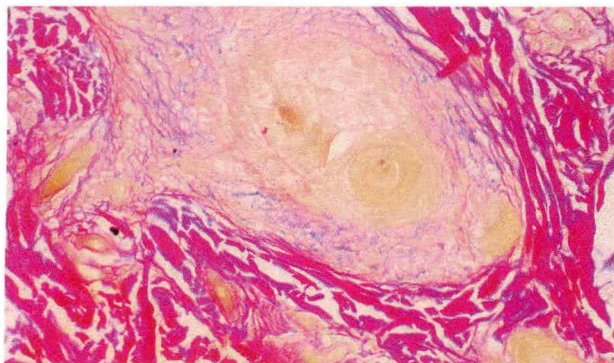


Figura 2. Histología depósito de mucina folicular. Tinción con hierro coloidal.

general de estas lesiones es a la remisión espontánea en meses hasta 2 años en promedio. El segundo patrón se presenta en pacientes un poco mayores donde las lesiones tienden a ser más generalizadas, y aunque la patología es benigna el curso suele ser más crónico con historia de recaídas. El tercer patrón ocurre en adultos y está asociado con enfermedades linfoproliferativas, incluyendo la micosis fungoides a la que puede preceder en un 15% de los casos.² En los tres grupos las lesiones están caracterizadas por presentar pápulas foliculares con alopecia.

La mucinosi s folicular en niños es una entidad poco común, y aunque generalmente está asociada con buen pronóstico, un curso benigno y una remisión espontánea de las lesiones, hay informes en la literatura que demuestran la presencia de una enfermedad más agresiva en algunos de estos niños, que puede progresar hasta la micosis fungoides.³ Se han propuesto varios criterios para diferenciar la mucinosi s folicular idiopática de curso benigno con la asociada con micosis fungoides. Entre éstos están: el grado de depósito de la mucina sugiriendo que es menos prominente en la micosis fungoides; el porcentaje de eosinófilos, el grado de infiltrado perianexial y la pre-

sencia de infiltrado en banda.⁴ Nickoloff y Wood⁵ reportaron que en la forma juvenil benigna el infiltrado linfocítico sólo se confinaba alrededor del folículo o los vasos, y que no había extensión hacia la epidermis ni dermis reticular; además, que no se presentaba formación de microabscesos de Pautrier ni había en el infiltrado plasmocitos y eosinófilos.

Estudios de clonalidad también han tratado de diferenciar la mucinosi s folicular idiopática de la asociada con micosis fungoides, llegando a la conclusión que la expansión clonal no es sinónimo de malignidad, pero sí indica una proliferación anormal de células que pueden progresar a malignidad.³

Como no hay ninguna característica completamente confiable que diferencie estos tipos de mucinosi s⁴, se sugiere que los niños a los que se les diagnostique una mucinosi s folicular deben ser seguidos para descartar que desarrollen en el curso de la enfermedad una micosis fungoides.³

No hay un tratamiento estándar que sea efectivo para todos los pacientes con mucinosi s folicular; se han propuesto diferentes tratamientos como los esteroides tópicos, la radiación, el uso de interferon α -2b, terapia con psoralenos más luz ultravioleta A (PUVA), dapsona e indometacina, todos ellos con respuestas variables. Nuestro paciente esta siendo tratado con esteroides tópicos, presentando buena respuesta al tratamiento.²

SUMMARY

A case of a 14 year-old boy with 1 year of evolution of erythematous plaques with follicular papular surface and alopecia on neck, back and knees, is presented.

Histology shows mucin deposit in dermis around the follicles, which was confirmed with special staining techniques using colloidal iron. These clinical findings are related with follicular mucinosi s.

Key words: follicular, mucinosi s.

BIBLIOGRAFÍA

1. Rongioletti F, Rebora A. Les Mucinoses cutaneés. *Presse Med* 1996; 25:631-636.
2. Gregory P, et al. Follicular mucinosi s presenting as an acneiform eruption: Report of four cases. *J Am Acad Dermatol* 1998; 38:849-851.
3. Hess Schmid M, Dummer R, Kempf W, et al. Mycosi s fungoides with mucinosi s follicularis in childhood. *Dermatology* 1999; 198:284-287.
4. Mehregan DA, Gibson LE, Muller SA. Follicular mucinosi s: Histopathologic review of 33 cases. *Mayo Clinic Proc* 1991; 66:387-390.
5. Nickoloff BJ, Wood C. Benign idiopathic versus mycosi s fungoides associated follicular mucinosi s. *Pediatr Dermatol* 1985; 2:201-206.