
CASO CLÍNICO

Mucinosis folicular primaria: simulando una tiña corporal

Primary follicular mucinosis: simulating a tinea corporis

Drs.: Antonio David Pérez-Elizondo*, Norma Deyanira López-Lara**

Resumen

La mucinosis folicular se caracteriza por depósito anómalo de mucina en los folículos pilosos y glándulas sebáceas. Puede corresponder a un trastorno idiopático benigno y autolimitado especialmente en niños, o representar un cuadro secundario a un trastorno mieloproliferativo, generalmente un linfoma cutáneo T. Presentamos el caso de una niña de 10 años de edad con varias placas eritematoblanquecinas circulares ocasionalmente pruriginosas en cara, cuello y tronco, además de alopecia difusa de 5 meses de evolución. No hay ataque al estado general. El estudio histopatológico reportó un cuadro compatible con mucinosis folicular.

Palabras clave:

Rev Soc Bol Ped 2015; 54 (3): 130-2: folículo pilosebáceo, mucinosis folicular, linfoma.

Introducción

Descrita inicialmente por Pinkus en 1957 como alopecia mucinosa y posteriormente por Jablonska y colaboradores con la denominación actual, la mucinosis folicular corresponde a un patrón reaccional inflamatorio del epitelio y/o del tejido subyacente consistente en el depósito anormal de mucina en el aparato foliculosebáceo o la dermis circunvecina. Aunque controversial se distinguen dos formas de presentación, la primaria de curso benigno y autolimitado observado más en la población infantil cuyo diagnóstico de certeza se define mediante estudio histopatológico.

Abstract

Follicular mucinosis is characterized by mucin deposits within the hair follicles and sebaceous glands. It can occur as a primary idiopathic benign disorder; it can; or it can arise as a secondary symptom of a malignant disorder, most commonly mycosis fungoides. Youth and localization in a single area used to be regarded as indicative of the benign nature of follicular mucinosis. We report the case of a 10-year old girl who presented with a 5- months history of a multiple, slightly pruritic, erythematous patches on her face, neck and chest. Different local treatments were ineffective. Overall, she was healthy. Histopathological examination of the lesion showed the typical histological picture of follicular mucinosis.

Key words:

Rev Soc Bol Ped 2015; 54 (3):130-2: pilosebaceous follicle, follicular mucinosis, lymphoma.

La forma secundaria más común en adultos se considera una manifestación clínico-morfológica temprana de linfoma cutáneo de células T en alrededor del 20% de los casos que obliga un seguimiento médico periódico a largo plazo. Así por lo general la mucinosis folicular idiopática no se asocia a patología orgánica alguna y la no esencial relacionada a proceso mieloproliferativo, lupus eritematoso sistémico, liquen plano o sarcoidosis, entre otros padecimientos. A la fecha se desconoce el origen de la enfermedad, Wittenberg y colaboradores hipotetizan la liberación de material mucinoso por el epitelio folicular bajo la

* Dermato-oncólogo. Jefe de Consulta Externa del Hospital para el Niño del Instituto Materno-Infantil del Estado de México.

** Alergóloga Pediatra. Adscrita al Servicio de Inmunoalergología del Hospital para el Niño

Correspondencia: Dr. Antonio David Pérez-Elizondo. Correo electrónico: antoniodavid64@gmail.com

Conflicto de intereses: el presente trabajo no tiene conflicto de intereses.

Artículo aceptado para su publicación el 4/09/15.

influencia de citocinas linfocitarias perifoliculares frente a diversos estímulos aún desconocidos^{1,2,3}.

Caso clínico

Acude al Servicio de Dermatología de nuestro Hospital paciente femenina de 10 años de vida referida de su Centro de Atención Médica Primaria con la presunción diagnóstica de tiña corporal diseminada previamente controlada con ketoconazol vía oral y preparado tópico de esteroide de alta potencia, antibiótico y antimicótico durante un lapso de 5 meses sin respuesta clínica favorable. Presenta dermatosis diseminada a cabeza involucrando piel cabelluda y cara, así como cuello y parte alta de tronco, ocasionalmente pruriginosa. Se caracteriza por la presencia de alopecia difusa mal definida con pequeña erosión rojiza circular en la porción frontal (figura # 1); además de varias placas redondeadas de límites precisos de centro pálido blanquecino discretamente deprimido y bordes eritematocostrosos levantados con tendencia a la agrupación y confluencia (Figuras # 2). No existe ataque al estado general u otros síntomas de involucro patológico interno. Se niegan antecedentes familiares y personales patológicos de interés para la enfermedad actual. Se solicitan estudios gene-

Figura # 1. Se aprecia la alopecia difusa



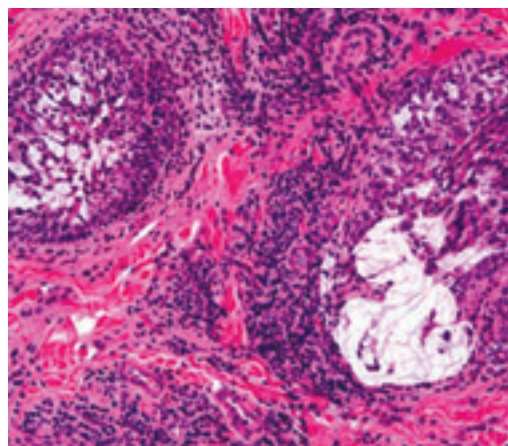
Figura # 2. Se aprecian las placas palidorojizas



rales de laboratorio sin reportar anomalía alguna; el examen directo y cultivo micológico no demostró la presencia y desarrollo de dermatofitos.

Previo aseo regional de una de las lesiones cutáneas con torunda alcoholada e infiltración local de preparado anestésico-vasoconstrictor se realiza toma de biopsia para análisis anatomopatológico. Se reporta epidermis normal, denso infiltrado inflamatorio linfocitario perifolicular y perivascular en dermis superficial y media con degeneración mucinosa de la vaina radicular externa de folículos pilosos; resultado compatible con mucinosis folicular (figura # 3).

Figura # 3. Biopsia: degeneración mucinosa (he x 400)



La confirmación diagnóstica de mucinosis folicular primaria sin aparente compromiso sistémico nos condujo a brindar una explicación detenida a los padres en relación a la naturaleza benigna y autolimitada de la enfermedad recomendando vigilancia cada 6 meses en sus visitas médicas de control. Sin embargo, por la insistencia de recibir algún manejo se decidió emplear tacrolimus unguento al 0.1% mañana y noche durante 4 meses con resultado terapéutico muy favorable, observando remisión lesional y lenta repoblación pilosa de las zonas alopécicas.

Discusión

Sin duda las mucinosis foliculares representan un reto diagnóstico para el médico tratante ya que carecen de características clínicas e histopatológicas distintivas orientadoras. De manera relativamente frecuente puede manifestarse como diminutas pápulas foliculares rosadas o placas rojizodescamativas infiltradas obligando la distinción con alopecia areata, alopecia cicatrizal, ecemas crónicos, tiñas corporales o erupciones acneiformes, entre otras muchas patologías tegumentarias.

Para facilitar la protocolización de estos casos se han categorizado en 3 presentaciones:

Mucinosis folicular primaria o benigna: Se observa más en niños y jóvenes adultos, con escasas lesiones cutáneas limitadas a cabeza, cuello y porción superior de tronco, de curso benigno y autolimitado.

Mucinosis folicular secundaria o maligna: Aparece en adultos de mediana y avanzada edad, existen lesiones más diseminadas y de mayor tamaño; comúnmente se relaciona con proliferación maligna de linfocitos, linfoma o síndrome de Sezary.

Mucinosis folicular persistente: Corresponde a una combinación de los hallazgos clínico-patológicos de las formas anteriores con lesiones generalizadas y más persistentes; el linfoma T cutáneo o la micosis fungoide se asocia entre el 15 y el 30% de los casos, la gran mayoría de los pacientes son adultos. Bien pueden presentarse de manera simultánea, o el trastorno mieloproliferativo preceder o desarrollarse años después del cuadro mucinoso^{4,5}.

El manejo de los casos localizados consiste en una conducta expectante con vigilancia periódica de su evolución; las alternativas terapéuticas en aquellos con lesiones diseminadas y persistentes con resultados muy variables consisten en antibióticos locales o sistémicos, diaminodinefilsulfona, metotrexate, retinoides, isotretinoína oral, esteroides y recientemente documentado los inhibidores de la calcineurina. Al no disponer de los elementos necesarios que nos ayuden a establecer el comportamiento y pronóstico de la enfermedad es prudente el seguimiento del caso a largo plazo con la oportuna solicitud de los estudios laboratoriales, gabinete y/o histopatológicos de repetición para normar la conducta correspondiente. Tal como Leboit ha propuesto, la mucinosis folicular puede corresponder a un proceso inflamatorio por expansión anómala de clones de células T de origen incierto con tendencia a la resolución espontánea, es de riesgo potencial su presencia para el desarrollo de linfomas.

Referencias

1. Parker SR, Murad E. Follicular mucinosis: Clinical, histologic, and molecular remission with minocycline. *J Am Acad Dermatol* 2010;62:139-41.
2. Passaro EM, Silveira MT, Valente NY. Acneiform follicular mucinosis. *Clin Exp Dermatol* 2004;29: 396-8.
3. Rupnik H, Podrumac B, Zgavec B, Lunder T. Follicular mucinosis in a teenage girl. *Acta Dermatovenerol Alp Panonica Adriat* 2005;14:111-4.
4. Cervigón-González I, Manzanares FJ, Bahillo C, López-Barrantes O, García-Almagro D. Alopecia mucinosa. *Actas Dermosifiliogr* 2006;97:514-7.
5. Brown HA, Gibson LE, Pujol RM, Lust JA, Pittelkow MR. Primary follicular mucinosis: long-term follow-up patients younger than 40 years with and without clonal T-cell receptor gene rearrangement. *J Am Acad Dermatol* 2002;47:856-62.
6. Leboit PE. Alopecia mucinosa, inflammatory disease or mycosis fungoides: Must we choose? And are there other choices? *Am J Dermatopathol* 2004;26:167-70.
7. Kluk J, KrassilnikN, Mc Bride SR. Follicular mucinosis treated with topical 0.1% tacrolimus ointment. *Clin Exp Dermatol* 2014;39:227-8.