

Mucinosis folicular: reporte de caso

Follicular Mucinosis: A Case Report

Sara Elizabeth Camerás Melchor¹, Caren Jocelyn Aquino Farrera², Miguel Ángel Aquino Juan², Elisa Vega Memije³ y Roberto Arenas Guzmán⁴

¹ Residente de Medicina Interna, Hospital Universitario de Puebla, Puebla

² Dermatólogo, Centro Dermatológico del Sureste Dr. Fernando Latapí, Tuxtla Gutiérrez, Chiapas

³ Dermatopatóloga, subdirectora de Investigación Biomédica, Hospital General Dr. Manuel Gea González, Ciudad de México

⁴ Dermatólogo y micólogo, jefe de la Sección de Micología, Hospital General Dr. Manuel Gea González, Ciudad de México

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 un paciente de 14 años de edad con diagnóstico de mucinosis folicular localizada en la mejilla.

PALABRAS CLAVE: *mucinosis folicular, alopecia mucinosa.*

Antecedentes

La mucinosis folicular es una dermatosis inflamatoria, caracterizada por la acumulación de mucopolisacáridos ácidos en la vaina radicular externa de los folículos pilosos, así como en las glándulas sebáceas.¹

Pinkus y Braun-Falco describieron por primera vez el patrón histopatológico y lo denominaron alopecia mucinosa, ya que observaron que el proceso de degeneración folicular originaba alopecia.² Posteriormente, en 1959, Jablonska, Chorzelsky y Lancucki le cambiaron el nombre

ABSTRACT

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 years-old man with diagnosis of follicular mucinosis located in cheek.

KEYWORDS: *follicular mucinosis, alopecia mucinosa.*

a mucinosis folicular, ya que la alopecia no es constante.³ En este sentido se puede considerar que el término mucinosis folicular es más adecuado y engloba al de alopecia mucinosa. En 1985, Hempstead y Ackerman señalaron que la mucinosis folicular no es más que un patrón de reacción del epitelio folicular que aparece en respuesta a procesos dermatológicos de diferente naturaleza, benignos o malignos.⁴ Se presenta el caso de un paciente de 14 años de edad con diagnóstico de mucinosis folicular localizada en la mejilla.

Caso clínico

Se trata de un paciente masculino de 14 años de edad, que acude con dermatosis localizada en la cabeza que afecta la cara en la mejilla izquierda. Se caracteriza por una placa eritematosa infiltrada de 4 × 4 cm de diámetro, circular, de consistencia acartonada, halo periférico hipocrómico de 1 cm de ancho (figura 1).

Refiere que inició hace tres meses con una lesión pequeña que fue aumentando de tamaño progresivamente de forma asintomática. Sin otros antecedentes familiares o patológicos de importancia. El estudio histopatológico mostró la epidermis con aplanamiento de los procesos



Figura 1. Placa eritematosa infiltrada.

CORRESPONDENCIA

Roberto Arenas ■ rarenas98@hotmail.com ■ (55)4000-3000

Calzada de Tlalpan 4800, Col. Sección XVI, CP 14080, Del. Tlalpan, Ciudad de México

interpapilares. En la dermis superficial y media se observan cinco folículos pilosos que en su epitelio presentan espacios claros entre las células y dentro de ellas; rodeados de infiltrado inflamatorio moderado compuesto por linfocitos y numerosos eosinófilos. La tinción de azul alciano muestra el depósito de mucina entre las células de los folículos pilosos, que correlaciona con el diagnóstico de mucinosis folicular (figura 2). Se indicó tratamiento con claritromicina posterior a la realización de biopsia; después de 15 días se observa mejoría significativa del tamaño de la lesión, así como persistencia de la remisión progresiva hasta la fecha (figura 3).

Discusión

La mucinosis folicular es una enfermedad inflamatoria crónica, poco frecuente, de etiología desconocida, que afecta a todas las razas, edades y ambos sexos; caracterizada histológicamente por el depósito de mucina dentro de los folículos pilosos y de las glándulas sebáceas. Se considera un patrón de reacción a una serie de condiciones, ya sea idiopática (mucinosis folicular primaria o benigna) o secundaria a enfermedades benignas (lupus eritematoso, picaduras de insectos, eccema, alopecia areata, liquen plano hipertrófico) o maligno con proliferación de linfocitos (micosis fungoide y síndrome Sezary, linfoma cutáneo de células T y la enfermedad de Hodgkin).¹

La asociación de mucinosis folicular con el desarrollo de enfermedades linfoproliferativas está bien documentada y la relación con micosis fungoide y sus variantes es más frecuente.

El origen de los depósitos de mucina en los folículos es desconocido; al parecer, los linfocitos T perifolículares liberan citocinas que estimulan la secreción de mucina por el epitelio folicular.⁵

La morfología de las lesiones en las formas idiopáticas y secundarias es idéntica. Clínicamente se observa con mayor frecuencia la presencia de pápulas foliculares brillantes rosadas o pálidas, o placas eritematosdescamativas e infiltradas. En los folículos afectados se pueden encontrar numerosos tapones cónicos o zonas de alopecia. El diagnóstico diferencial debe hacerse con alopecia areata, alopecia cicatrizal, eccema crónico y erupciones acneiformes.⁶

La histopatología es esencial para el diagnóstico, ya que muestra la acumulación de mucina en el folículo del pelo y la glándula sebácea, además de inflamación mayormente de infiltrado de linfocitos, macrófagos y eosinófilos.¹ La principal dificultad para el diagnóstico de las mucinosis foliculares es que no existen características clínicas o histopatológicas confiables o criterios que permitan

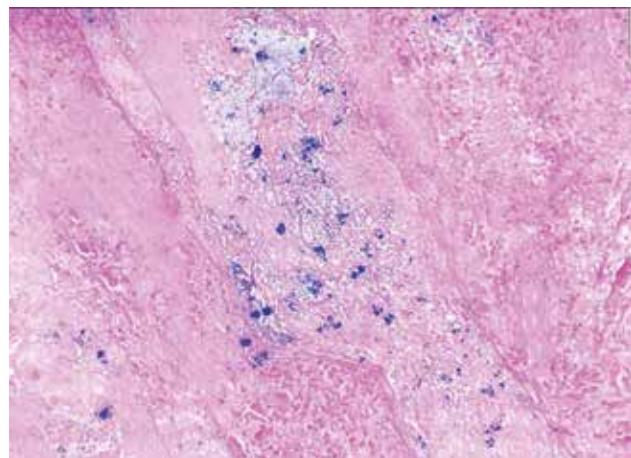


Figura 2. Depósito de mucina en folículos pilosos (azul alciano 40x).



Figura 3. Evolución a los dos meses de tratamiento con claritromicina.

tan diferenciar de manera inequívoca las formas benignas de las asociadas a un proceso maligno.⁷

Existen tres categorías clínicas de la enfermedad:

- *Mucinosis folicular idiopática, primaria o benigna:* es típica en niños y adultos jóvenes, con pocas lesiones, limitadas a la cabeza y el cuello o al tronco superior, con tendencia a la resolución espontánea entre dos meses y dos años después de su inicio. Se han descrito las variantes mucinosis urticante, difusa y acneiforme.⁸
- *Mucinosis folicular secundaria o maligna:* ocurre en pacientes adultos, las lesiones son más grandes y más diseminadas, y pueden requerir un periodo 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 fungoide.

- *Mucinosis 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 fungoide o el linfoma cutáneo de células T se asocian con la mucinosis folicular en 15 a 30% de los pacientes, la mayoría de los casos se presenta en adultos y, ocasionalmente, en jóvenes.⁹

El tratamiento de las formas localizadas puede ser expectante. Para las lesiones persistentes o diseminadas existen diferentes opciones terapéuticas como: 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. Diversos estudios han demostrado la remisión completa de la enfermedad con dosis de 200 mg al día de minociclina. El tratamiento de la mucinosis folicular asociada a una neoplasia está dirigido al proceso maligno de base.^{10,11}

BIBLIOGRAFÍA

1. Parker SR y Murad E. Follicular mucinosis: clinical, histologic, and molecular remission with minocycline, *J Am Acad Dermatol* 2010; 62(1): 139-41.
2. Pinkus H. Alopecia mucinosa. Inflammatory plaques with alopecia characterized by root-sheath mucinosis, *Arch Dermatol* 1957; 76(8): 419-26.
3. Jablonska S, Chorzelski T y Lancucki J. Mucinosis follicularis, *Hautarzt* 1959; 10: 27.
4. Hempstead RW y Ackerman AB. Follicular mucinosis: a reaction pattern in follicular epithelium, *Am J Dermatopathol* 1985; 7(3): 245-57.
5. Wittenberg GP, Gibson LE, Pittelkow MR y El-Azhary RA. Follicular mucinosis presenting as an acneiform eruption: report of four cases, *J Am Acad Dermatol* 1998; 38(5): 849-51.
6. Passaro EM, Silveira MT y Valente NY. Acneiform follicular mucinosis, *Clin Exp Dermatol* 2004; 29(4): 396-8.
7. Blakey BL y Gratrix ML. Reactive benign follicular mucinosis: a report of two cases, *Cutis* 2012; 89(6): 266-8.
8. Bella-Navarro R, Martí-Fajardo N, Martín-Hernández JM y Jordá-Cuevas E. Mucinosis folicular en la infancia: aportación de un caso y revisión de la literatura, *Actas Dermosifiliogr* 2012; 103(4): 335-6.
9. Cervigón-González I, Manzanares FJ, Bahillo C et al. Alopecia mucinosa, *Actas Dermosifiliogr* 2006; 97(8): 514-7.
10. Schneider SW, Metze D y Bonsmann G. Treatment of so-called idiopathic follicular mucinosis with hydroxychloroquine, *Br J Dermatol* 2010; 163(2): 420-3.
11. Kim KR, Lee JY, Kim MK y Yoon TY. Successful treatment of recalcitrant primary follicular mucinosis with indomethacin and low-dose intralesional interferon alpha, *Ann Dermatol* 2009; 21(3): 285-7.