



Localizador: 18035
doi: 10.35366/91759

Mucinosis folicular. Tres escenarios para su enfoque

Follicular mucinosis. Three scenarios for its approach

Alejandra María Ávila Álvarez,* Lina María Aguirre Hernández,* Ángela Londoño García[†]

Palabras clave:

Mucinosis folicular,
micosis fungoide,
fototerapia.

Keywords:

Follicular mucinosis,
mycosis fungoides,
phototherapy.

RESUMEN

La mucinosis folicular es un patrón de reacción tisular poco común, se caracteriza histológicamente por la acumulación de mucina en el epitelio folicular; puede presentarse en forma primaria/idiopática o secundaria en asociación con micosis fungoide/linfoma cutáneo de células T y otras enfermedades neoplásicas o inflamatorias. La clínica, los hallazgos histológicos y las técnicas de biología molecular orientadas a determinar la clonalidad de células T no son definitivos en la diferenciación de una forma u otra. A continuación, presentamos un caso y tres escenarios de discusión con el propósito de que el lector pueda entender e interpretar apropiadamente el significado de la mucinosis folicular.

ABSTRACT

Follicular mucinosis is a rare tissue reaction pattern histologically characterized by the accumulation of mucin in the follicular epithelium, it can occur in primary/idiopathic or secondary form in association with mycosis fungoides/cutaneous T-cell lymphoma and other neoplastic or inflammatory diseases. The clinical manifestations, the histological findings and the molecular biology techniques aimed at determining the clonality of T cells are not definitive in the differentiation of one form or another. Here we present a case and three discussion scenarios in order that the reader can understand and interpret appropriately the meaning of follicular mucinosis.

INTRODUCCIÓN

La mucinosis folicular es un concepto confuso en la literatura dermatológica, ya que para algunos autores es una enfermedad con una clínica distintiva, y para otros es un patrón de reacción tisular que puede acompañar a otras condiciones, sin constituir por sí misma un diagnóstico. Presentamos a través de un caso clínico, tres escenarios de enfoque de esta entidad.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Hombre de 28 años, fototipo II, con dos años de evolución de tres placas normocrómicas alopécicas con prominencia folicular, localizadas en dorso de mano, brazo y región lumbosacra derechos, en ocasiones pruriginosas, las cuales mejoraban parcialmente con el uso de esteroides tópicos, tacrolimus y dapsona tópica. El primer estudio de histopatología e inmunohistoquímica no fue concluyente para micosis fungoide (*Figura 1*). Seis meses después hay progresión de las placas y resistencia al

tratamiento, por lo que se toma nueva biopsia con hallazgos similares a la primera de ellas (*Figura 2*). Ante el comportamiento clínico que tiende al empeoramiento y la baja respuesta al tratamiento, se decide un enfoque terapéutico más agresivo, considerando un diagnóstico de micosis fungoide foliculotropa. Se inicia manejo con fototerapia UVA-1, isotretinoína y tazaroteno con buena respuesta y sin evidencia de progresión de la enfermedad.

DISCUSIÓN

La mucinosis folicular, su enfoque y tratamiento siempre han sido un tema controversial en la dermatología, razón por la cual, basados en la literatura existente y la experiencia clínica, proponemos tres escenarios de análisis de esta condición.

Primer escenario

Mucinosis folicular como hallazgo histológico al que se le debe encontrar un diagnóstico clínico. La mucinosis folicular es un patrón

* Dermatóloga, Universidad Pontificia Bolivariana.
† Dermatóloga, Docente Universidad CES.

Conflictos de intereses:
Ninguno.

Recibido:
20/Mayo/2018.
Aceptado:
24/Febrero/2019.



histológico reactivo e inespecífico, caracterizado por la acumulación de mucina en la porción infundibular de la unidad pilosebácea, que puede llevar a la destrucción total e irreversible de la zona afectada.¹ La mucina es producida por células foliculares estimuladas, posiblemente, por citoquinas liberadas por linfocitos T perifoliculares.^{1,2}

En la literatura, permanece como motivo de controversia si la mucinosis folicular es una entidad por sí misma o un hallazgo histológico, al igual que lo que implica este concepto para diferentes especialidades médicas, su clasificación y abordaje terapéutico. El término de *alopecia mucinosa* y *micosis fungoide* puede presentarse en un amplio espectro de enfermedades inflamatorias y tumorales, por lo tanto, muchos consideran que debe usarse como un término descriptivo y no como diagnóstico; sin embargo, todavía aparecen descripciones en pacientes con placas alopélicas y mucinosis folicular microscópica, con diagnóstico de «mucinosis folicular».³

En este contexto, ante un hallazgo histopatológico de mucinosis folicular, el dermatólogo debe evaluar la posibilidad de que su paciente tenga una entidad clínicamente definida, cuya fisiopatología o comportamiento biológico explique el hallazgo de mucinosis folicular en la biopsia. Algunas de estas entidades pueden ser: linfoma cutáneo de células T; micosis fungoide principalmente, leucemia linfocítica crónica, linfoma cutáneo de células B, leucemia mieloide aguda y crónica, gammaglobulinemia, linfosarcomas y entidades de carácter inflamatorio o infeccioso como prúrigo simple, erupción solar polimorfa, lupus discoide, vasculitis asociada a medicamentos, demodicidosis⁴ folliculitis eosinofílica asociada a VIH, leishmaniasis, lepra, sarcoidosis, alopecia areata, liquen simple, liquen plano, liquen estriado, acné, entre otras.⁵

Quienes han sostenido esta discusión en la literatura, ya sea a favor o en contra de la mucinosis folicular como hallazgo histológico sin ser una entidad *per se*, proponen que estos pacientes deben seguirse estrechamente.^{3,4,6}

Segundo escenario

Mucinosis folicular como entidad *per se*. Este escenario correspondería a las denominadas formas idiopáticas o benignas, que son las más frecuentes, y se presentan como mucinosis folicular aguda localizada; se manifiestan como una o dos lesiones en cabeza y cuero cabelludo, en niños y adultos jóvenes. Se presenta como pápulas foliculares eritemato-descamativas infiltradas y bien delimitadas, que confluyen formando placas y nódulos inflamatorios, los orificios foliculares son muy marcados, hay alopecia secundaria y en ocasiones mucinorrea.^{3,7} Algunos pacientes pueden remitir en un periodo de dos años. Otra forma es la crónica diseminada, lesiones recurrentes o persistentes en tronco, extremidades y cara de adultos mayores.⁶ También están descritas otras variantes como la acneiforme, urticarial, fotoinducidas o eritrodérmicas.⁷⁻⁹

Frente a este escenario podrían tenerse en consideración varias interrogantes:

1. ¿Es una forma frustra o indolente de micosis fungoide?
2. ¿Acaso corresponde a otra entidad clínicamente definida asociada con mucinosis folicular en la patología que se desconoce o no se exploró lo suficiente para diagnosticarse?

Respecto a estos cuestionamientos, sabemos que no hay características clínicas, histopatológicas ni de biología molecular que contribuyan a diferenciar entre las formas «benignas» y aquéllas que son micosis fungoide, ni tampoco a predecir cuáles casos clasificados como

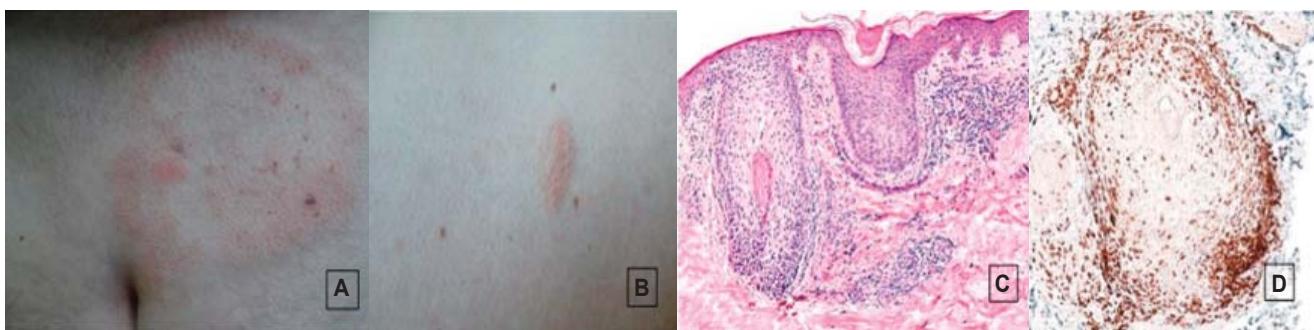


Figura 1: Primera evaluación. Placas alopélicas, eritematosas con prominencia folicular localizadas en la región lumbosacra (A) y brazo izquierdo (B). Microfotografía de piel (hematoxilina-eosina en 4x) que muestra infiltrado linfocitario perifolicular con escaso foliculotropismo y con espongiosis del anexo (C). Inmunohistoquímica (40x) con linfocitos CD3 positivos rodeando los anexos (D).

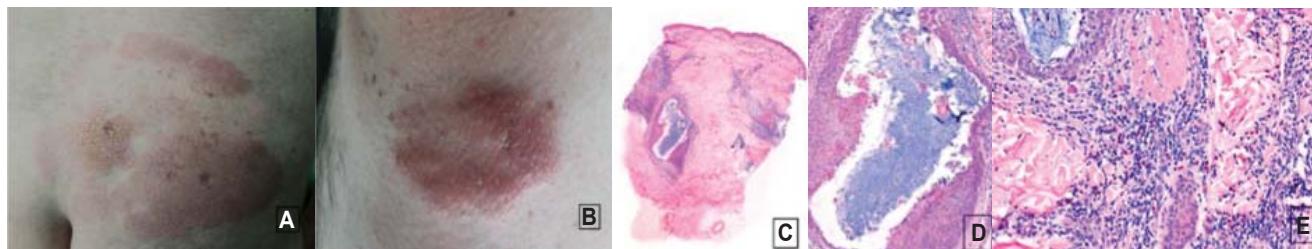


Figura 2: Segunda evaluación. Progresión de las placas con aumento del eritema e induración en la región lumbosacra (A) y brazo izquierdo (B). Microfotografía de piel (hematoxilina-eosina) que muestra en 4x (C), 10x (D) y 40x (E), folículos dilatados con mucina en su interior y un infiltrado perianexial compuesto por linfocitos y algunos eosinófilos.

mucinosis folicular van a remitir espontáneamente o necesitarán mayores esfuerzos terapéuticos.^{6,10-12} Criterios como la edad de presentación, número y localización de las lesiones y parámetros histológicos como la presencia de linfocitos atípicos, densidad del infiltrado linfoide, el papel de los eosinófilos, la cantidad de mucina folicular, el reordenamiento del gen TCRy y diferentes marcadores inmunohistoquímicos no han demostrado suficiente consistencia.^{1,13}

Tercer escenario

La mucinosis folicular que «evoluciona» a micosis fungoide foliculotropa. Cuando se establece el diagnóstico de mucinosis folicular y posteriormente es reemplazado por el de micosis fungoide foliculotropa. Se plantean dos perspectivas:

1. Desde un principio era una micosis fungoide que se diagnosticó erróneamente, porque estaba en un estadio temprano o por fallas en la interpretación clínica o patológica.
2. Era una mucinosis folicular, pero algún factor, aún no conocido, hizo que evolucionara a una micosis fungoide.

Ante este escenario, sabemos que la mucinosis folicular es el hallazgo histopatológico más frecuente en la micosis fungoide foliculotropa; sin embargo, existen micosis fungoides foliculotropas que comprometen exclusivamente el folículo, sin producir depósitos de mucina ni comprometer el epitelio interfolicular.¹⁴

Esto nos permite concluir que no todas las mucinosis foliculares, como se estableció en el primer escenario, son micosis fungoides. Ni todas las micosis fungoides deben

tener mucinosis folicular. Este hecho parece representar un argumento en contra de la «evolución» o «transformación» de la mucinosis folicular en micosis fungoide. Aunque para algunos autores la mucinosis folicular, la micosis fungoide y la micosis fungoide foliculotropa son los distintos estadios de una misma enfermedad.^{15,16}

Finalmente, ante la poca respuesta clínica del paciente, se decidió realizar un abordaje terapéutico basado en este escenario, teniendo hasta el momento resultados satisfactorios.

CONCLUSIONES

Ante el hallazgo patológico de mucinosis folicular debe realizarse un ejercicio diagnóstico que permita establecer una causa biológica y clínicamente plausible para esta condición.

El seguimiento clínico es determinante en el enfoque diagnóstico de los pacientes con mucinosis folicular, y es quizás la herramienta más valiosa a la hora de establecer una conducta terapéutica.¹⁷⁻¹⁹

AGRADECIMIENTOS

Al doctor Andrés Flórez, dermatopatólogo, por las fotografías histopatológicas.

Correspondencia:
Alejandra María Ávila Álvarez
 Cra 72A Núm. 78b-50,
 Medellín, Colombia.
 Tel: +57 31 4806 3399
 E-mail: alejavila1402@gmail.com

BIBLIOGRAFÍA

1. Cerroni L, Fink-Puches R, Bäck B et al. Follicular mucinosis: a critical reappraisal of clinicopathologic features and association with mycosis fungoides and Sézary syndrome. *Arch Dermatol.* 2002; 138: 182-189.
2. Rongioletti F, De Lucchi S, Meyes D et al. Follicular mucinosis: a clinicopathologic, histochemical, immunohistochemical and molecular study comparing the primary benign form and the mycosis fungoides-associated follicular mucinosis. *J Cutan Pathol.* 2010; 37: 15-19.
3. Mir-Bonafé J, Cañuelo J, Santos-Briz A, Fernández-López E. Follicular mucinosis. *Piel.* 2013; 28: 332-339.
4. Mir-Bonafé JM, Cañuelo J, Fernández-López E et al. Follicular mucinosis associated with nonlymphoid skin conditions. *Am J Dermatopathol.* 2014; 36: 705-709.
5. García-Almagro D, Pérez-Hortet C, Cervigón-González I. Mucinosis folicular. *Piel.* 2006; 21 (10): 493-498.
6. Sanmartín O, Rodríguez M, Botella R, Guillén C, Aliaga A. Mucinosis folicular: nuevas entidades clínico-patológicas. Estudio clínico, histológico, inmunohistoquímico e inmunogenotípico de 23 pacientes. *Actas Dermosifiliogr.* 2002; 93: 102-113.
7. Cervigón-González I, Manzanares FJ, Bahillo C, López-Barrantes O, García-Amaro D. Alopecia mucinosa. *Actas Dermosifiliogr.* 2006; 97: 514-517.
8. Al Harthi F, Kudwah A, Ajlan A, Nuaim N, Shehri F. Urticaria-like follicular mucinosis responding to dapsone. *Acta Derm Venereol.* 2003; 83: 389-390.
9. Passaro EMC, Silveira MT, Valente NYS. Acneiform follicular mucinosis. *Clin Exp Dermatol.* 2004; 29: 396-398.
10. Yanagi T, Sawamura D, Shimizu H. Follicular mucinosis associated with imatinib (ST1571). *Br J Dermatol.* 2004; 151: 1276-1278.
11. Williams RF, Hoang MP, Kroshinsky D, Smith GP. Infliximab-induced follicular mucinosis of the face. *Int J Dermatol.* 2017; 56 (2): 215-217.
12. LeBoit PE. Alopecia mucinosa, inflammatory disease or mycosis fungoides: must we choose? And are there other choices? *Am J Dermatopathol.* 2004; 26: 167-170.
13. Tomasini C, Kempf W, Novelli M, Fava P, Annessi G, Rongioletti F et al. Spiky follicular mycosis fungoides: a clinicopathologic study of eight cases. *J Cutan Pathol.* 2015; 42: 164-172.
14. Monopoli A, Annessi G, Lombardo GA, Baliva G, Girolomoni G. Purely follicular mycosis fungoides without mucinosis: report of two cases with review of the literature. *J Am Acad Dermatol.* 2003; 48 (3): 448-452.
15. Lehman JS, Cook-Norris RH, Weed BR, Weenig RH, Gibson LE, Weaver AL et al. Folliculotropic mycosis fungoides: single-center study and systematic review. *Arch Dermatol.* 2010; 146 (6): 607-613.
16. Sangüesa OP, Lu D. Mycosis fungoides: new insights into an old problem. *Arch Dermatol.* 2002; 138: 244-246.
17. van Doorn R, Scheffer E, Willemze R. Follicular micosis fungoides, a distinct disease entity with or without associated follicular mucinosis: a clinicopathologic and follow-up study of 51 patients. *Arch Dermatol.* 2002; 138: 191-198.
18. Lewars M, Levin J, Purcell S. Follicular mucinosis. *Indian Dermatol Online J.* 2013; 4: 333-335.
19. Hodak E, Amitay-Laish I, Atzmon L, Prag-Naveh H, Yanichkin N, Barzilai A et al. New insights into folliculotropic mycosis fungoides (FMF): A single-center experience. *J Am Acad Dermatol.* 2016; 75 (2): 347-355.