

Caso clínico

Mucinosi s folicular de tipo acneiforme. Revisión del tema y comunicaci3n de un caso

Beatriz Cortés Carmona,* Alberto Ramos Garibay,** Martha Alejandra Morales Sánchez***

RESUMEN

Se comunica el caso de una escolar de 12 años de edad con diagnóstico de mucinosi s folicular de tipo acneiforme y se presenta una breve revisi3n de esta entidad, cuyo principal diagnóstico diferencial es el acné. También se discuten los tratamientos disponibles y el pronóstico.

Palabras clave: Mucinosi s, mucinosi s folicular, mucinosi s folicular acneiforme

ABSTRACT

We report the case of a 12-year old girl who was diagnosed with acneiform follicular mucinosis and we also provide a brief review of this entity, which main differential diagnosis is acne. At the end we discuss the available treatments and prognosis.

Key words: Mucinosi s, follicular mucinosis, acneiform follicular mucinosis.

INTRODUCCI3N

La mucinosi s folicular corresponde a un proceso de tipo reactivo, en el cual los folículos pilosos y las glándulas sebáceas acumulan mucina con ruptura de las uniones celulares.¹ El infiltrado celular que lo acompaña está constituido por linfocitos, histiocitos, algunos eosinófilos con localizaci3n perivascular y perifolicular.

Desde 1980 se han publicado alrededor de 8 casos de mucinosi s folicular primaria, con una forma clínica poco frecuente, que se presenta como una erupci3n de tipo acneiforme, limitada a cara y cuello,¹⁻⁴ raz3n por la

cual se ha denominado mucinosi s folicular acneiforme o de tipo acneiforme.

La mucina es una sustancia amorfa, de aspecto gelatinoso y componente normal del organismo. En la actualidad se conocen dos tipos de mucina: 1. Epitelial y 2. Dérmica; difieren en estructura y tinci3n. La mucina dérmica es parte de la sustancia fundamental de la dermis, es producida por los fibroblastos y para evidenciarla es necesaria una tinci3n con azul alcian a pH de 2.5 o con hierro coloidal. Este tipo de mucina está compuesta por ácido hialurónico y dermatán sulfato, unidos a condroitin-6-sulfato y condroitin-4-sulfato. Por otra parte, la mucina epitelial está presente en tubo digestivo, pulmones y piel; se localiza en las células oscuras de las glándulas ecrinas y en las glándulas apocrinas. Sus componentes principales son los glucosaminoglucanos neutros y ácidos, se tiñe con azul alcian y con ácido peryódico de Schiff. Al contrario de la mucina dérmica, ésta es resistente a la hialuronidasa. Recientemente se ha descubierto que las células foliculares secretan ácido hialurónico en la mucinosi s folicular.⁵

* Dermat3loga.

** Dermatopat3logo.

*** Residente de 2º ańo de Dermatología.

Pinkus⁶ y Braun-Falco⁷ describieron por primera vez el patrón histopatológico y lo denominaron alopecia mucinosa, ya que observaron que el proceso de degeneración folicular originaba alopecia. Posteriormente, en 1959, Jablonska, Chorzelsky y Lancucki⁸ le cambiaron el nombre a mucinosis folicular, ya que la alopecia no es constante.

CLASIFICACIÓN

Actualmente las mucinosis foliculares se clasifican en dos grupos: las mucinosis cutáneas específicas o primarias, en las cuales el depósito de mucina es el signo histológico distintivo y las mucinosis secundarias, en las cuales sólo es un signo histológico accesorio, secundario a otras dermatosis.

Dentro del grupo de las mucinosis primarias, se encuentran las de tipo inflamatorio o degenerativo y las neoplásicas o hamartomatosas. La mucinosis folicular de tipo inflamatorio tiene dos variedades: la mucinosis folicular de Pinkus y la mucinosis folicular urticarioide.⁹ Mientras que la mucinosis folicular secundaria, se asocia a procesos linfoproliferativos como linfomas cutáneos B o T, enfermedad de Hodgkin y leucemia linfocítica aguda y/o crónica.

VARIEDAD ACNEIFORME

Recientemente, de la forma primaria o idiopática de la mucinosis folicular, se han identificado otros dos tipos o variedades, de acuerdo a su morfología, topografía y evolución.

La primera, de naturaleza benigna, se presenta en pacientes jóvenes y se caracteriza por lesiones localizadas en cara, cuello y extremidades superiores, las cuales desaparecen espontáneamente de 2 meses a 2 años después de su aparición. Se ha denominado mucinosis folicular acneiforme o de tipo acneiforme porque su morfología y topografía semejan a las lesiones observadas en el acné.

Anteriormente, ya se reconocía una entidad denominada mucinosis papular resolutive, cuya variante juvenil se caracteriza por lesiones similares a la variedad acneiforme, pero con una topografía diseminada a piel cabelluda, tronco, abdomen y extremidades inferiores.¹⁰

Se ha descrito otra variedad de mucinosis folicular primaria, que a diferencia de la acneiforme puede progresar a micosis fungoide u otros procesos linfoproliferativos. No tiene una morfología característica, pero todas las lesiones son infiltradas y más diseminadas que las encontradas en la variedad acneiforme.

CUADRO CLÍNICO

Se caracteriza por neoformaciones similares a pápulas o nódulos del color de la piel, algunas con apariencia quística, de 2 a 5 mm de diámetro, múltiples y con tendencia a la involución espontánea. En la mayoría de los pacientes descritos hasta el momento, las lesiones desaparecieron espontáneamente 2 a 3 años después del diagnóstico. En todos los casos se ha detectado un reordenamiento clonal en las regiones J1 y J2 de la cadena β del receptor de los linfocitos T.¹¹ Sin embargo, no se ha descubierto el mecanismo patogénico que provoca esta reacción tisular; por la localización en zonas descubiertas de la piel pudieran estar involucrados factores externos como las radiaciones ultravioleta y sustancias químicas presentes en el medio ambiente.

DIAGNÓSTICO

El diagnóstico no es fácil clínicamente; sin embargo, la historia de fracasos terapéuticos dirigidos hacia acné, dermatitis acneiforme o dermatitis seborreica debe orientar hacia esta patología. El estudio histopatológico es fundamental para integrar el diagnóstico definitivo.

Los diagnósticos diferenciales más importantes son: Acné, dermatitis acneiforme y la infiltración linfocitaria de Jessner, que se puede confundir cuando predominan las lesiones de tipo nodular en cara. Se debe descartar que el depósito de mucina no sea secundario a otras dermatosis como: Alopecia areata, liquen plano, leishmaniasis, nevos melanocíticos, sarcoidosis, lupus eritematoso y enfermedad de Hodgkin.¹²⁻¹⁴

TRATAMIENTO

No existe un tratamiento para la mucinosis folicular de tipo acneiforme, aunque se han probado los siguientes: Interferón, psoralenos con radiación UVA, sulfona e indometacina, sin buena respuesta clínica. Cuando se emplean tetraciclinas o isotretinoína por vía oral se puede observar una mejoría parcial. En uno de los casos publicados se administró prednisona 40 mg/día durante 20 días con desaparición de las lesiones. Sin embargo, la mayoría de los pacientes reportados en la literatura presentaron resolución de las lesiones de forma espontánea, dos años después de realizado el diagnóstico.

PRONÓSTICO

En cuanto al pronóstico, de los 8 pacientes publicados ninguno evolucionó a micosis fungoide; esto no es un hecho definitivo, por lo que se recomienda la vigilancia de estos enfermos y realizar biopsia en caso de que las lesiones cambien de morfología. Se han comunicado casos de mucinosis folicular que progresan a micosis fungoides; los datos histopatológicos que orientan son el foliculotropismo sin epidermotropismo; así como la afectación ganglionar.^{15,16}

CASO CLÍNICO

Mujer de 12 años de edad, escolar, originaria y residente de México, Distrito Federal, con dermatosis localizada al dorso de la nariz y mejillas en forma bilateral y asimétrica (*Figura 1*). Constituida por 8 neoformaciones hemisféricas de aspecto papular, de 2 a 4 mm de diámetro, superficie lisa, del color de la piel y consistencia firme (*Figura 2*), de evolución crónica y asintomática.

Se le manifestaron desde un año atrás al presentar “granitos” en la cara, los cuales desaparecían espontáneamente, pero a la vez nuevas lesiones aparecían en nariz y mejillas. Los tratamientos previos que recibió fueron: peróxido de benzoilo al 5%, una pasta de óxido de

cinc, clindamicina y eritromicina tópicas. Debido a la persistencia de las lesiones y a la falta de respuesta al tratamiento, decide acudir al Centro Dermatológico Pascua para su diagnóstico y tratamiento.

En el resto de piel y anexos, así como en el examen médico general, no se encontraron datos patológicos de importancia.

Se realizó una biopsia excisional en huso de una de las neoformaciones localizada en dorso de nariz. En el estudio histopatológico se observó una lesión ligeramente exofítica cuya epidermis presenta escasa capa córnea, con focos de paraqueratosis, zonas de hemorragia, acantosis irregular moderada con áreas de espongirosis e hiperpigmentación de la capa basal; en dermis superficial, media y profunda se observan infiltrados densos dispuestos en focos constituidos por linfocitos, histiocitos, células epitelioides, eosinófilos y células plasmáticas en el resto del corte, con degeneración mucinosa de los folículos (*Figura 3*).

El diagnóstico histopatológico fue mucinosis folicular.

DISCUSIÓN

En este caso, el diagnóstico de mucinosis folicular de tipo acneiforme nos permitió modificar el tratamiento y orien-



Figura 1. Afectación asimétrica de mejillas.



Figura 2. Neoformaciones de tipo papular de 2-4 mm de diámetro con aspecto acneiforme.

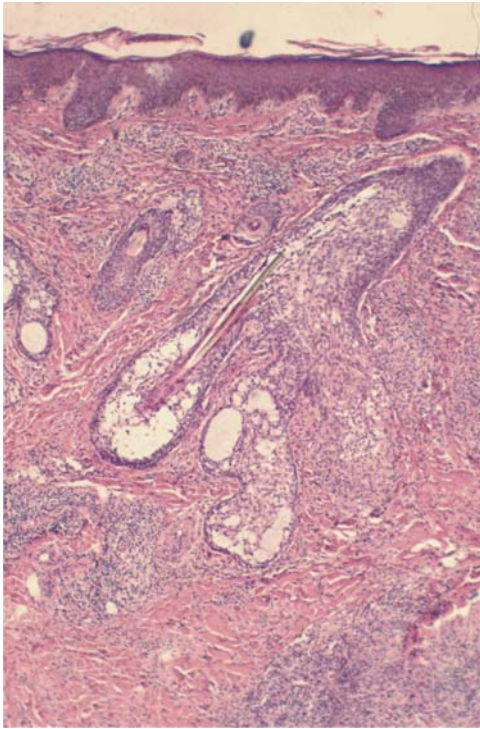


Figura 3. Degeneración mucinosa de los folículos pilosos (H&E 40x).

tar a la paciente en cuanto a la naturaleza benigna y auto-limitada de la entidad. Se inició tratamiento con un esteroide tópico de mediana potencia aplicado sobre las lesiones, una vez al día, hasta la resolución de las mismas. Las lesiones se resolvían después de 4 a 6 semanas de tratamiento; sin embargo, aparecían nuevas lesiones con las mismas características. No se puede atribuir la mejoría al uso del esteroide, ya que aunque el tiempo de resolución de las lesiones fue corto, este comportamiento es característico de esta patología, razón por la cual se suspendió el esteroide tópico y se observó que el comportamiento no se modificó. Actualmente, la paciente tiene un año de evolución con las lesiones, las cuales han disminuido en número y continúa en vigilancia dermatológica.

Es importante que ante lesiones de aspecto papular en pacientes jóvenes y con la topografía ya descrita, se realice diagnóstico diferencial con esta entidad. Un dato clave es la falta de respuesta a los tratamientos previos, principalmente cuando se confunde con acné y la aparición de nuevas lesiones, mientras que las antiguas se resuelven. El diagnóstico correcto evita el costo de tratamientos innecesarios y posibles secuelas de terapia inadecuada.

La orientación al paciente es fundamental, ya que la mucinosis folicular de tipo acneiforme es benigna y auto-limitada en un tiempo aproximado de 2 años.

BIBLIOGRAFÍA

1. Weedon D. *Piel Patología*, Marbán, 2002: 339-352.
2. Wittenberg GP, Gibson LE, Pittelkow MR, El-Azhary RA. Follicular mucinosis presenting as an acneiform eruption: Report of four cases. *J Am Acad Dermatol* 2000; 43: 635-40.
3. Muscardin LM, Capitanio B, Concetta Fargnoli M, Maini A. Acneiform follicular mucinosis of the head and neck region. *Eur J Dermatol* 2003; 13(2): 199-202.
4. Passaro EM, Silveira MT, Valente NY. Acneiform follicular mucinosis. *Clin Exp Dermatol* 2004; 29(4): 396-8.
5. Kaya G, Augsburger E, Chavaz P, Saurat J-H. CD44 and hyaluronate expression in follicular mucinosis. *J Cutan Pathol* 2006; 33: 227-230.
6. Pinkus H. Alopecia mucinosa. *Arch Derm Syph* 1957; 76: 419-426.
7. Braun-Falco O. Mucophanerosis intrafollicularis et seboglandularis. *Dermatol Wochenschr* 1957; 136: 1289-1303.
8. Jablonska S, Chorzelsky T, Lancucki J. Mucinosi follicularis. *Hautarzt* 1959; 10: 27-33.
9. Rongioletti F, Rebora A. Mucinoses cutanées. *Encycl Méd Chir (editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris, tous droits réservés), Dermatologie*, 2000; 98-715-A-10, 8p.
10. Rongioletti F, Rebora A. Updated classification of papular mucinosi, lichen myxedematosus, and scleromyxedema. *J Am Acad Dermatol* 2001; 44(2): 273-81.
11. Brown HA, Gibson LE, Pujol RM, Lust J, Pittelkow MR. Primary follicular mucinosi: Long-term follow up of patients younger than 40 years with and without clonal T-cell receptor gene rearrangement. *J Am Acad Dermatol* 2002; 47: 856-62.
12. Abajo P, Martín R, Daudén E. Follicular mucinosi associated with cutaneous leishmaniasis. *Acta Derm Venereol* 1998; 78: 315.
13. Jackow CM, Papadopoulos E, Nelson B, Tschen JA, Heatherington G, Duvic M. Follicular mucinosi associated with scarring alopecia, oligoclonal T-cell receptor V β expansion and *Staphylococcus aureus*: when does follicular mucinosi become mycosis fungoides? *J Am Acad Dermatol* 1997; 37: 828-31.
14. Dawn G, Handa S, Kumar B. Follicular mucinosi and systemic lupus erythematosus. *Dermatology* 1997; 195: 183-4.
15. Bonta MD, Tannous ZS, Demierre MF et al. Rapidly progressing mycosis fungoides presenting as follicular mucinosi. *J Am Acad Dermatol* 2000; 43: 635-40.
16. Perelló NG, Requena L, Galloway J et al. Follicular mycosis fungoides: a clinicohistopathologic study. *J Am Acad Dermatol* 1997; 36: 563-8.

Correspondencia:

Dra. Beatriz Cortés Carmona.
Dr. Vértiz Núm. 464 Esq. Eje 3 Sur,
Col. Buenos Aires, Deleg. Cuahtémoc,
México 06780, D. F.,
Teléfono: 5538-7033