

Mucinosiis foliular. Informe de un caso infantil

Follicular mucinosis. Report of a case in a pediatric patient

C. Chanussot¹, LR Meneses Serrano², R. Arenas³, M^ªE Vega Memije⁴

¹Servicio de Dermatología. Hospital General de Pemex de Veracruz. ²Servicio de Pediatría. Hospital General de Pemex de Veracruz.

³Servicio de Micología del Hospital General "Dr. Manuel Gea González".

⁴Dermatopatología y Departamento de Investigación del Hospital General "Dr. Manuel Gea González".

Correspondencia:

Caroline Chanussot
Hospital General Pemex de Veracruz
Miguel Ángel de Quevedo, s/n
Esquina Raz y Guzmán
91710 Veracruz, Ver.
Tel.: 989 28 00 ext. 26 298
e-mail: carolinechanussot@gmail.com

Resumen

Niño de 6 años de edad con placa alopécica de la ceja derecha en expansión, de aspecto hipocrómico y descamación fina superficial. El estudio histopatológico mostró múltiples folículos pilosos dilatados con presencia de mucina en su interior. Se realizó el diagnóstico de mucinosiis foliular y se inició tratamiento con esteroides tópicos dos veces al día con mejoría de la lesión.

(C. Chanussot, LR Meneses Serrano, R. Arenas, M^ªE Vega Memije. Mucinosiis foliular. Informe de un caso infantil. Med Cutan Iber Lat Am 2011;39(6):275-277)

Palabras clave: Mucinosiis foliular, alopecia.

Summary

A 6 year old boy was referred to evaluate a localized hypochromic alopecic patch in the right eyebrow. Hystopathologic examination showed mucin deposits within follicular infundibulum. The diagnostic of follicular mucinosis was considered and treatment with topical corticosteroid was started with good response.

Key words: Follicular mucinosis, alopecia.

La mucinosiis foliular (MF) es un patrón de reacción epitelial caracterizada por el acúmulo de mucina en el folículo piloso. La MF puede ser idiopática, benigna ó asociarse con malignidad[1].

En 1957, Hermann Pinkus describió un grupo de 6 pacientes con alopecia localizada caracterizada histopatológicamente por el depósito de mucina en los folículos pilosos[2]. Posteriormente, se propuso el término de mucinosiis foliular (MF) por Jablonska y cols.[3]. Se distinguen 2 formas de presentación de MF, una idiopática y otra secundaria que se asocia a linfoma (micosis fungoides, Síndrome de Sézary). También se ha reportado la progresión de la MF idiopática en linfoma cutáneo de células T[1]. Esta descripción de dos formas de presentación ha sido motivo de controver-

sia ya que no hay criterios clínicos, histológicos, inmunohistoquímicos ni genéticos que permitan diferenciarlas de manera inequívoca.

Presentamos el caso de un niño de 6 años de edad con mucinosiis foliular.

Caso clínico

Niño de 6 años de edad con una dermatosis localizada a cara, a nivel de la ceja derecha, en el tercio externo, caracterizada por una placa alopécica, hipocrómica con descamación fina en la superficie y un aumento de volumen (Figura 1). La sensibilidad estaba conservada. El paciente tenía 2 meses de evolución y estaba asintomático. El niño, en está



Figura 1. A nivel de ceja derecha se observa una placa alopecíca, hipocrómica y aumento de volumen.

ocasión presentaba además un cuadro de impétigo que se trató con antibiótico vía oral (dicloxacilina) y tópico (ácido fusídico unguento). Se realizó una biopsia de piel a nivel de la lesión de la ceja derecha y el estudio histopatológico mostró: múltiples folículos pilosos, algunos se encontraban dilatados con presencia de mucina en su interior, y en el estroma, un abundante infiltrado por linfocitos y algunas células plasmáticas (Figura 2). La tinción de PAS negativa, tinción de azul Alcian positiva.

Se realizó el diagnóstico de MF y se inició tratamiento con esteroide tópico (mometasona crema) 2 veces al día con mejoría de la dermatosis. El paciente continúa en vigilancia estrecha cada 3 meses.

Comentario

Presentamos el caso de un paciente masculino de 6 años de edad con diagnóstico de mucinosiis folicular a nivel de la ceja derecha.

Inicialmente, la dermatosis se parecía mucho a una alopecia areata pero llamaba mucho la atención la piel hipocrómica, la descamación fina así como el aumento de volumen lo que nos llevó a tomar la biopsia y en el estudio histopatológico se evidenció el depósito de mucina en los folículos pilosos con lo que se confirmó el diagnóstico de mucinosiis folicular.

La MF es un patrón de reacción tisular[4].

Clínicamente la MF se presenta como placas eritematosas, infiltradas con descamación en la superficie ó como pápulas del mismo color de la piel que confluyen. Cuando las lesiones se presentan en zonas con pelos terminales, se

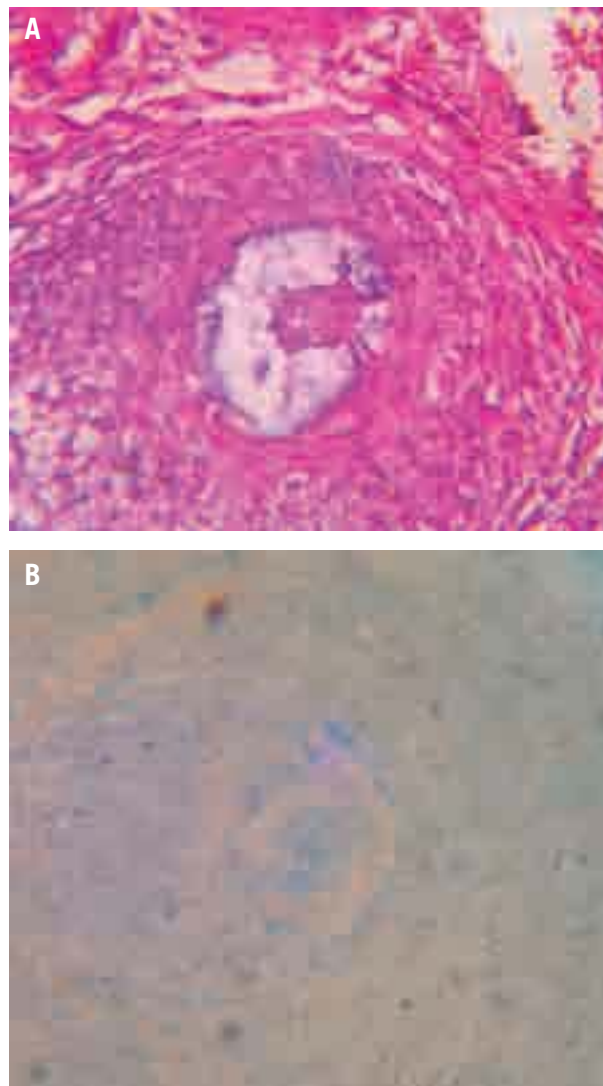


Figura 2. A) Estudio histopatológico (40x): Infundíbulo folicular con depósito de mucina en el interior. B) Tinción con Azul Alcian (40x).

presenta una alopecia no cicatrizal. La cara, el cuello y la piel cabelluda son las áreas más frecuentemente afectadas, sin embargo se puede presentar en cualquier parte del cuerpo[5, 6, 7]. También se han descrito lesiones urticariformes, lesiones papulosas que semejan una dermatitis acneiforme y lesiones similares al liquen espinuloso[8, 9, 10].

Se han propuestos 2 tipos de MF. El primer tipo (68,8%) se presenta en pacientes jóvenes sin otros trastornos cutáneos ó extracutáneos y que presentan lesiones localizadas con tendencia a la resolución espontánea en pocos años. El segundo tipo (7,1%) de MF, se presenta en pacientes mayores, las lesiones son diseminadas y se asocia a micosis fungoides ó síndrome de Sézary así como sarcoma de Kaposi,

enfermedad de Hodgkin, leucemia, carcinoma renal, linfoma de células B, linfosarcoma y carcinoma epidermoide de la lengua. Un tercer tipo de MF, es una dermatosis crónica o persistente benigna que combina características clínicas e histopatológicas de los otros dos tipos sin embargo su existencia es muy discutida[1, 5, 6, 7].

La MF es infrecuente en la población pediátrica y, en la mayoría de los casos, tiene un excelente pronóstico, con escasas lesiones y tendencia a la resolución espontánea en pocos meses, sin embargo se han descrito asociaciones a linfomas[1]. Se ha reportado MF en recién nacidos[11]. La enfermedad maligna más frecuentemente asociada es el linfoma cutáneo de células T (micosis fungoides), la incidencia reportada es de 15-30% de pacientes con MF. Es más frecuente en adultos pero también se ha presentado en adultos jóvenes y niños[12]. El linfoma cutáneo puede presentarse antes, al mismo tiempo ó años después de la MF. Generalmente, aparece en el año del diagnóstico de la MF pero se ha llegado a presentar hasta 8 años después[5].

En la histopatología, no existen datos que ayuden a diferenciar la MF idiopática de la asociada a malignidad, en ambos grupos se observa un infiltrado de linfocitos moderado a difuso alrededor y dentro de los folículos, los linfocitos pueden ser hiper cromáticos, pleomórficos y en otras ocasiones el infiltrado puede ser escaso. En todos los casos, se presenta una degeneración mucinosa del epitelio infundibular, folicular o sebáceo, a veces tan intenso que llega a destruir completamente el folículo. Se hace más evidente con tinciones especiales como azul alcian, mucicarmin[1]. En pacientes con MF asociada a linfoma cutáneo, es raro observar linfocitos atípicos, sin embargo se han llegado a presentar microabscesos de Pautrier. El inmunofenotipo también es similar en los 2 grupos (MF idiopática y MF asociada a malignidad), se detecta una población monoclonal de linfocitos T en la mitad de los casos en cada grupo[1].

En otro estudio se relacionó la monoclonalidad con lesiones persistentes sin tendencia a la regresión[13].

Por otro lado, se ha descrito la presencia de mucina en los folículos pilosos como un epifenómeno histológico en una gran variedad de procesos dermatológicos, como lupus eritematoso, liquen simple crónico e incluso erupciones fotoinducidas[14].

En un estudio en niños con MF idiopática se observó que el infiltrado de linfocitos es folicular, perifolicular ó perivascul ar sin extensión a la epidermis ó dermis papilar/reticular y en el epitelio folicular puede haber colecciones densas de linfocitos, en ocasiones con atipia nuclear pero nunca microabscesos de Pautrier. No se observaron células plasmáticas ni eosinófilos[15].

El principal problema de la MF es que no existen unos criterios que nos permitan diferenciar de manera inequívoca las formas "benignas" de las asociadas a linfomas, y que en determinadas ocasiones, MF etiquetadas como idiopáticas se han transformado en micosis fungoides al cabo de los años.

No existe un tratamiento efectivo para esta dermatosis, se han probado diferentes opciones de tratamiento: antibióticos orales y tópicos, retinoides tópicos, isotretinoína, esteroides (tópicos, intralesionales, orales), dapsona, metotrexate, medicamentos inmunosupresores, mostaza nitrogenada, PUVA, UVA, y terapia fotodinámica. El tratamiento de la MF asociada a malignidad está dirigido contra la malignidad [5, 7].

Conclusión

La MF, en la mayoría de los casos, tiene un excelente pronóstico, con escasas lesiones y tendencia a la resolución espontánea en pocos meses, sin embargo se han descrito asociaciones a enfermedades malignas que son importantes de descartar.

Bibliografía

- Cerroni L, Fink-Puches R, Back B, Kerl H. Follicular mucinosis. *Arch Dermatol* 2002; 138: 182-9.
- Pinkus H. Alopecia mucinosa: inflammatory plaques with alopecia characterized by root sheath mucinosis. *Arch Dermatol* 1957; 76: 419-24.
- Jablonska S, Chorzeński T, Lancucki J. Mucinosis follicularis. *Hautarzt* 1959; 10: 27-33.
- Weedon D. *Piel Patología*. Editorial Marbán, 1ª edición, España, 2002, páginas: 347-8.
- Rupnik H, Podrumac B, Zgavec B, Lunder T. Follicular mucinosis in a teenager girl. *Acta Dermatoven APA* 2005; 14: 111-4.
- Shenoy MM, Girisha BS, Teertanath S.A. Patch of alopecia on chin. *Indian J Dermatol Venereol Leprol* 2006; 72: 179-81.
- Cervigón-González I, Manzanares FJ, Bahillo C, López-Barrantes O, García-Amaro D. Alopecia mucinosa. *Actas Dermosifiliogr* 2006; 97: 514-7.
- Harthi FA, Kudwah A, Ajlan A, Nuaim A, Sherhi F. Urticaria-like follicular mucinosis responding to dapsone. *Acta Derm Venereol* 2003; 83:389-90.
- Passaro EM, Silveira MT, Valente NY. Acneiform follicular mucinosis. *Clin Exp Dermatol* 2004; 29: 396-8.
- Comert A, Akin O, Dermifesen C. Follicular mucinosis mimicking lichen spinulosus in a 11 year old boy. *Eur J Dermatol* 2007; 17: 544-5.
- Dalle S, Marrou K, Balme B, Thomas L. Neonatal follicular mucinosis. *Br J Dermatol* 2007; 157: 609-10.
- Hess Schmid M, Dummer R, Kempf W, Hilty N, Burg G. Mucinosiis fungoides with mucinosis follicularis in childhood. *Dermatology* 1999; 198: 284-7.
- Sanmartín O, Rodríguez M, Botella R, Guillén C, Aliaga A. Mucinosiis follicular: nuevas entidades clínicas, patológicas. estudio clínico, histológico, inmunohistoquímico e inmunogenotípico de 23 pacientes. *Actas Dermosifiliogr* 2002; 93: 102-13.
- Pérez-ferriols A, Martínez-Menchón T, Fortea J. Mucinosiis folicular secundaria a fotoalergia por captopril. *Actas Dermosifiliogr* 2005; 96: 167-70.
- Nickoloff BJ, Wood C. Benign idiopathic versus mucinosiis fungoides-associated follicular mucinosis. *Pediatr Dermatol* 1985; 2: 201-6.