

Mucinosis folicular. Reporte de un caso pediátrico

Follicular mucinosis. Report of a pediatric case

Eduardo Marín-Hernández¹*, Angeles Monserrat Rodríguez Sánchez¹,
Pamela Orozco Olgún², Karen Fabiola Velásquez Hernández².

RESUMEN

La Mucinosis Folicular es un trastorno cutáneo caracterizado por un patrón reaccional inflamatorio del epitelio con depósito anormal de mucina en el folículo piloso y las glándulas sebáceas, su etiología es desconocida, presentan lesiones de predominio a nivel facial caracterizadas por pápulas o placas eritematosas, bien delimitadas, descamación superficial y zonas de alopecia, requiere confirmación anatomopatológica, que en ocasiones se asocia a Linfoma Cutáneo de Células T del tipo Micosis fungoide. Se reporta el caso clínico de un adolescente masculino de 15 años con una dermatosis asintomática en región supraciliar izquierda, con incremento paulatino, superficie eritematosa, consistencia ahulada y presencia de lesiones tipo comedón en su superficie. En la histopatología con depósitos de mucina en folículos pilosos y glándulas sebáceas, tinción de hierro coloidal positiva para mucina. La importancia del reporte radica en la baja frecuencia de esta dermatosis en la edad pediátrica, el hecho de que su historia natural tiende a presentar un curso autolimitado y benigno, con el imprescindible seguimiento a mediano y largo plazo con toma de biopsias periódicas en caso de persistencia de los cambios cutáneos por su asociación con micosis fungoides.

Palabras Clave: Mucinosis, Folicular, Micosis fungoide.

ABSTRACT

Follicular mucinosis is a skin disorder characterized by an inflammatory reaction pattern of the epithelium with abnormal mucin deposition in the hair follicle and the sebaceous glands, its etiology is unknown, they present predominant lesions at the facial level characterized by papules or erythematous plaques, well defined, desquamation and spot baldness, requires anatomopathological confirmation, which is sometimes associated with cutaneous lymphoma of T cells mycosis fungoides type. We report the clinical case of a 15-year-old male adolescent with asymptomatic dermatosis in the left supraciliary region, with gradual increase, erythematous surface, rubberized consistency and the presence of comedon-like lesions on its surface. In histopathology with mucin deposits in hair follicles and sebaceous glands, positive colloidal iron staining for mucin. The importance of the report lies in the low frequency of this dermatosis in the pediatric age, the fact that its natural history tends to present a self-limiting and benign course, with the essential monitoring in the medium and long term with taking periodic biopsies in case of persistence of cutaneous changes due to its association with mycosis fungoides.

Keywords: Mucinosis, Follicular, Mycosis fungoides.

1. Dermatología, Hospital de Pediatría "Dr. Silvestre Frenk Freund", Centro Médico Nacional Siglo XXI, Instituto Mexicano del Seguro Social. Ciudad de México, México.
2. Centro Dermatológico Pascua. Ciudad de México, México.

* Autor de Correspondencia: emarinh1973@yahoo.com.mx

INTRODUCCIÓN

La mucinosis folicular (MF) se caracteriza por presentar acumulación de mucina en la vaina radicular externa del folículo piloso y en ocasiones en la glándula sebácea. Pinkus la describió en 1957 con el término de alopecia mucinosa. En 1959, Jablonska, la renombró como MF y este nuevo término fue más aceptado debido que no siempre se presentan los casos con alopecia. Clínicamente se manifiesta con una erupción aguda o subaguda en la cabeza o cuello, que posteriormente puede diseminarse a otros segmentos corporales. Constituida por pápulas foliculares, escamas, eritema, manchas hipopigmentadas o que confluyen en placas algunas infiltradas y se puede acompañar de alopecia en áreas de pelo terminal. Hasta el momento la causa se desconoce. En la edad infantil, la presentación más común es la primaria. Otras formas de expresión clínica menos frecuentes son las nodulares, quísticas o simulando eccema crónico o placas acneiformes. Se comunica el caso de MF en un adolescente con expresión clínica de placa eritematosa con comedones en su superficie^{1,3}.

REPORTE DEL CASO

Adolescente masculino de 15 años de edad, sin antecedentes personales o familiares de importancia. Inició su padecimiento en abril del 2017 al presentar una lesión en la región supraciliar izquierda, de crecimiento progresivo, eritematosa. A la exploración física presentaba una dermatosis localizada en la región ya comentada, constituida por una placa eritematosa, discretamente elevada, de consistencia ahulada, con presencia de lesiones tipo comedón en su superficie (Figura 1).

Ante la evolución con incremento de volumen se realizó biopsia reportando una epidermis con aplanamiento de los procesos interpapilares, identificándose a nivel de los folículos pilo-



Figura 1. Lesiones en región supraciliar izquierda

sos y en glándulas sebáceas áreas de mucina, con disolución de algunas uniones intercelulares, el resto de la biopsia muestra infiltrado inflamatorio perivascular y perifolicular de linfocitos, histiocitos y algunos eosinófilos, se realizó tinción de hierro coloidal siendo positiva para mucina (Figura 2) con lo que se llegó al diagnóstico histopatológico de MF. Se realizó inmunohistoquímica con panel de Pan B y Pan T en el infiltrado linfocitario que se reportó como policlonal, ya que ambos anticuerpos fueron positivos, lo que indicó un proceso inflamatorio y no neoplásico, posterior al resultado se trató con esteroide tópico de mediana potencia aplicado sobre la lesión, una vez al día, hasta la resolución de las mismas, dándose vigilancia periódica.

DISCUSIÓN

La MF es un trastorno cutáneo de etiología desconocida que histológicamente se define por el acumulo de mucina en el folículo piloso y las glándulas sebáceas; suele aparecer en solitario, es autolimitada y especialmente en niños puede representar un cuadro secundario a un trastorno mieloproliferativo o a procesos infecciosos^{1,2}.

Descrita por primera vez en 1957 por Herman Pinkus, quien estudió a un grupo de pacientes con alopecia localizada, caracterizada histopatológicamente por el depósito de mucina en los folículos pilosos. Posteriormente, Braun-Falco publicó dos casos de alopecia mucinosa relacionada con reticulosis cutánea, que podría estar asociada a procesos malignos. En 1959 Jablonska y Chorzelski definieron el término "Mucinosis folicular", en donde el diagnóstico se basa en criterios histopatológicos y la alopecia no siempre está presente. En 1985 Hempstead y Ackerman señalaron que es un patrón de reacción del epitelio folicular que aparece en respuesta a procesos dermatológicos de diferente naturaleza, benignos o malignos^{2,3}.

La etiología es desconocida; al parecer, su producción está dada por las células epiteliales de la vaina externa del folículo piloso en respuesta a estímulos desencadenados por células inflamatorias, particularmente los linfocitos T por acción directa o probablemente a través de citoquinas⁴.

Se han descrito tres tipos: 1) primaria o idiopática, denominada como la forma "benigna" de la MF, suele presentarse en la infancia o en adultos jóvenes, no presenta asociación a ningún proceso patológico concomitante, las lesiones suelen estar localizadas a nivel facial y su tendencia natural es a la resolución espontánea del proceso en pocos meses; 2) el segundo tipo o secundaria, está asociado a linfoma, como la micosis fungoide, ocurre en pacientes de mayor edad, clásicamente entre los 40 y 70 años, tiene un curso crónico; 3) el tercer tipo corresponde a una mucinosis folicular que aparece asociado a neoplasias afectando preferentemente a pacientes ancianos^{5,6}.

Clínicamente, la mucinosis folicular se caracteriza por la presencia de pápulas eritematosas que confluyen para formar

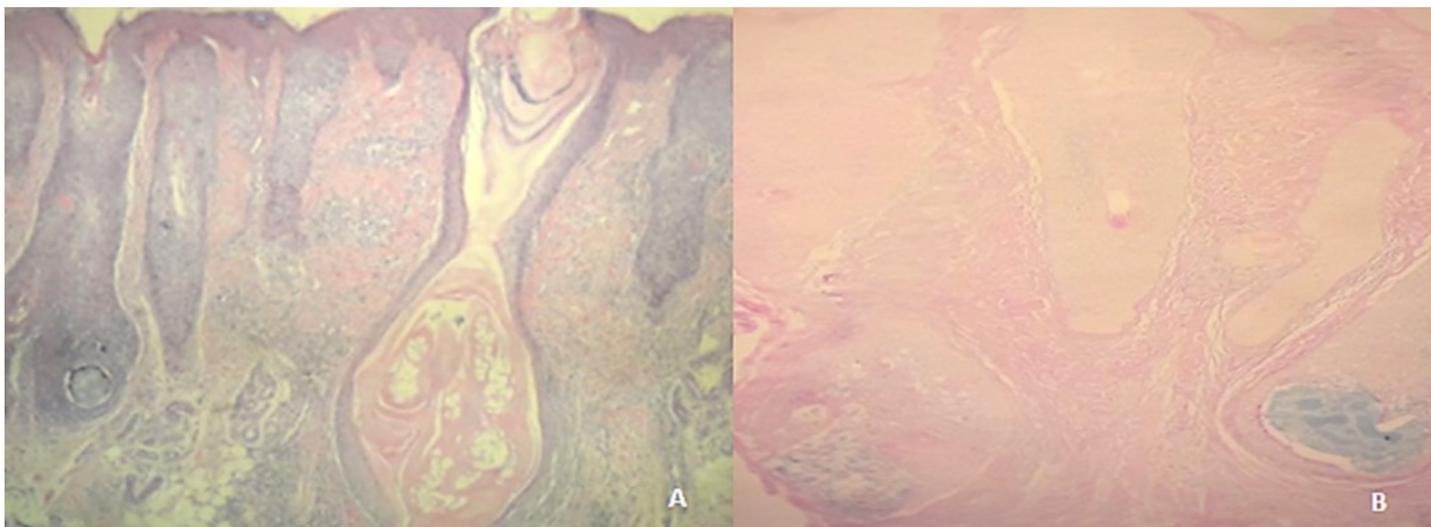


Figura 2. Presencia de mucina en folículos pilosos: A) Hematoxilina y Eosina 40x y B) Tinción de Hierro Coloidal 40x.

placas, bien delimitadas, ligeramente infiltradas, con prominencia folicular, descamación superficial y en áreas donde existen pelos terminales pueden presentarse zonas de alopecia. Existen otras presentaciones menos habituales con lesiones acneiformes o de tipo eccema^{7, 8}.

Histológicamente se observa degeneración mucinosa del epitelio folicular, con presencia de material fibroso denso en forma de depósitos amorfos de mucina en las unidades pilosebáceas y de un infiltrado inflamatorio mixto. A pesar de que se han intentado determinar criterios distintivos -como el grado de intensidad del depósito a nivel los folículos-, no existen hallazgos a este nivel que nos permitan diferenciar entre una MF primara o la mucinosis asociada a micosis fungoide, por lo que idóneamente deberá realizarse un seguimiento clínico e histológico seleccionando al paciente que por la persistencia de las lesiones sea el adecuado para la realización de inmunohistoquímica⁹⁻¹².

En cuanto al tratamiento de la MF, hasta el momento no existe un esquema estándar; se ha descrito por varios autores que se debe de vigilar al paciente y que el cuadro puede resolverse en un plazo de entre 2 y 24 meses, sin embargo se han utilizado alternativas terapéuticas en lesiones diseminadas y persistentes como antibióticos locales y sistémicos, el uso de corticoides (tópicos, intralesionales y sistémicos), PUVA, dapsona, antipalúdicos, retinoides orales e interferón alfa 2-b, entre otros, con resultados variables. Un seguimiento suficiente a largo plazo puede ser el criterio definitivo para evaluar la naturaleza biológica de esta entidad¹³⁻¹⁵.

La importancia de compartir el presente caso clínico radica en la infrecuencia de esta dermatosis en la edad pediátrica, así como de la sutileza de la morfología clínica, lo que dificulta pensar en este diagnóstico. Por otra parte, resulta indispensable la toma de biopsia para corroborar la propuesta diagnóstica y la realización de inmunohistoquímica para descartar su asociación con micosis fungoide. Aun cuando de acuerdo a la historia natural de la dermatosis esta tiende a tener un curso autolimitado y benigno, resulta imprescindible el seguimiento a mediano y largo plazo con toma de biopsias periódicas en caso de persistencia de los cambios cutáneos.

En conclusión, es posible observar micosis fungoide en niños con MF en el 25 al 30% de los casos, por lo que resulta necesario realizar biopsia e inmunohistoquímica, aunque para algunos autores tanto la MF, la micosis fungoide y la micosis fungoide en su variedad foliculotropa representan un espectro continuo de la misma patología, donde la MF es una micosis fungoide de curso indolente^{13,14}, por lo que recomendamos dar seguimiento a estos pacientes ya que no existen parámetros clínicos ni histopatológicos específicos para identificar la MF asociada a micosis fungoide^{14,15}.

REFERENCIAS

1. Martín M, Gómez M, Navarra R, Fernández M. Mucinosis folicular facial en la infancia. *An Pediatr (Barc.)*. 2014; 81(3): 198-9. DOI: [10.1016/j.anpedi.2013.10.057](https://doi.org/10.1016/j.anpedi.2013.10.057)
2. Chanussot C, Meneses LR, Arenas R, Vega ME. Mucinosis folicular. Informe de un caso infantil. *Med Cutan Iber Lat Am*. 2011; 39(6): 275-7. Disponible en: <https://www.medigraphic.com/pdfs/cutanea/mc-2011/mc116h.pdf>
3. Hempstead RW, Ackerman AB. Follicular mucinosis. A reaction pattern in follicular epithelium. *Am J Dermatopathol*. 1985; 7(3): 245-57. Disponible en: https://journals.lww.com/amjdermatopathology/Abstract/1985/06000/Follicular_mucinosis__A_reaction_pattern_in.6.aspx
4. Rojas-Meza ER, Vásquez-Mejía A. Alopecia mucinosa (mucinosis folicular). *Dermatol Peru*. 2006; 16(3): 248-51. Disponible en: http://sisbib.unmsm.edu.pe/BVRevisitas/dermatologia/v16_n3/pdf/a09v16n3.pdf
5. Sanmartín O, Botella R, Guillén C, Rodríguez M, Aliaga A. Mucinosis folicular: nuevas entidades clínico-patológicas. Estudio clínico, histológico, inmunohistoquímico e inmunogenotípico de 23 pacientes. *Actas Dermosifiliogr*. 2002; 93(1-2): 102-13. DOI: [10.1016/S0001-7310\(02\)79215-6](https://doi.org/10.1016/S0001-7310(02)79215-6)
6. Lockshin BN, Khachemoune A, Cohen C. Follicular mucinosis in a 4-year-old boy. *Int J Dermatol*. 2004; 43(12): 950-2. DOI: [10.1111/j.1365-4632.2004.01954.x](https://doi.org/10.1111/j.1365-4632.2004.01954.x)

7. Bonta MD, Tannous ZS, Demierre MF, Gonzalez E, Harris NL, Duncan LM. Rapidly progressing mycosis fungoides presenting as follicular mucinosis. *J Am Acad Dermatol.* 2000; 43(4): 635-40. DOI: [10.1067/mjd.2000.107741](https://doi.org/10.1067/mjd.2000.107741)
8. Pérez-Elizondo AD, Lopez-Lara ND. Mucinosis folicular primaria: presentación de un caso clínico. *Arch Inv Mat Inf.* 2015; 7(1): 30-3. Disponible en: <https://www.medigraphic.com/pdfs/imi/imi-2015/imi151f.pdf>
9. Hooper KK, Smoller BR, Brown JA. Idiopathic follicular mucinosis or mycosis fungoides? classification and diagnostic challenges. *Cutis.* 2015; 95(6): E9-E14. Disponible en: <https://www.mdedge.com/dermatology/article/100145/dermatopathology/idiopathic-follicular-mucinosis-or-mycosis-fungoides>
10. Hess M, Dummer R, Kempf W, Hilty N, Burg G. Mycosis fungoides with Mucinosis follicularis in Childhood. *Dermatol.* 1999; 198(3): 284-7. DOI: [10.1159/000018131](https://doi.org/10.1159/000018131)
11. Alikhan A, Griffin J, Nguyen N, Davis DM, Gibson LE. Pediatric follicular mucinosis: presentation, histopathology, molecular genetics, treatment and outcomes over an 11-year period at the Mayo Clinic. *Pediatr Dermatol.* 2013; 30(2): 192-8. DOI: [10.1111/pde.12019](https://doi.org/10.1111/pde.12019)
12. Zvulunov A, Shkalim V, Ben-Amitai D, Feinmesser M. Clinical and histopathologic spectrum of alopecia mucinosa/follicular mucinosis and its natural history in children. *J Am Acad Dermatol.* 2012; 67(6): 1174-81. DOI: [10.1016/j.jaad.2012.04.015](https://doi.org/10.1016/j.jaad.2012.04.015)
13. Lewars M, Levin J, Purcell S. Follicular mucinosis. *Indian Dermatol Online J.* 2013; 4(4): 333-35. DOI: [10.4103/2229-5178.120667](https://doi.org/10.4103/2229-5178.120667)
14. Curmona MC, Hernández M, Garay IS, Kurpis M, Ruiz A. Mucinosis folicular: reporte de un caso. *Arch Argent Dermatol.* 2013; 63(4): 147-9. Disponible en: <http://www.archivosdermato.org.ar/Uploads/147%20Curmona-Mucinosis%20folicular.pdf>
15. Marrero MD, Mazuecos J, Sotillo I, Camacho F. Mucinosis folicular primaria infantil. *Actas Dermosifiliogr.* 1999; 90(5): 250-52. Disponible en: <https://www.actasdermo.org/es-mucinosis-folicular-primaria-infantil-articulo-13003491>

CONFLICTOS DE INTERÉS

Los autores declaran que no tienen conflictos de interés