

Mucinosis folicular primaria presentación de un caso clínico tratado con tacrolimus unguento al 0.1%

PRIMARY FOLLICULAR MUCINOSIS: A CASE REPORT TREATED WITH TACROLIMUS OINTMENT
0.1 %



Ene - Mar 2016 | Vol. 97 N°1

Caso cl3nico patol3gico

Rev. argent. dermatol. 2016; 97 (1): 34 – 41.

Publicado en l3nea 2016, Marzo / Published online March 2016 .

Mucinosiis folicular primaria presentaci3n de un caso cl3nico tratado con tacrolimus unguento al 0.1%

Autores | Contacto

AD P3rez-Elizondo * y ND L3pez-Lara **

* Jefe de Consulta Externa del Hospital para el Niño del Instituto Materno-Infantil del Estado de M3xico. Presidente de la Academia Mexiquense de Dermatolog3a. Universidad Aut3noma del Estado de M3xico.

** Alerg3loga Peditra. Adscrita al Servicio de Inmuno-Alergolog3a del Hospital para el Niño.

E-mail: antoniodavid64@gmail.com

Los autores no presentan conflictos de inter3s econ3mico alguno.

Recibido: 30-11-2015

Aceptado para su Publicaci3n: 12-02-2016

RESUMEN

La mucinosiis folicular se caracteriza por dep3sito an3malo de mucina, en los f3liculos pilosos y gl3ndulas seb3ceas. Puede corresponder a un trastorno idiop3tico benigno y auto-limitado, especialmente en niños o representar un cuadro secundario a un trastorno mielo-proliferativo, generalmente un linfoma cut3neo-T. Presentamos el caso de una niña de diez años de edad, con varias placas eritemato-blanquecinas circulares, ocasionalmente pruriginosas, en cara, cuello y tronco, adem3s de alopecia difusa de cinco meses de evoluci3n. No hay ataque al estado general. El estudio histopatol3gico report3 un cuadro compatible con mucinosiis folicular.

PALABRAS CLAVES

F3liculo piloseb3ceo; Mucinosiis folicular; Linfoma.

SUMMARY

Follicular mucinosis is characterized by mucin deposits within the hair follicles and sebaceous glands. It can occur as a primary idiopathic benign disorder; it can; or it can arise as a secondary symptom of a malignant disorder, most commonly mycosis fungoide. Youth and localization in a single area used to be regarded as indicative of the benign nature of follicular mucinosis. We report the case of a ten years old girl who presented with a five months history of a multiple, slightly pruritic, erythematous patches on her face, neck and chest. Different local treatments were ineffective. Overall, she was healthy. Histopathological examination of the lesion showed the typical histological picture of follicular mucinosis.

KEY WORDS

Pilosebaceous follicle; Follicular mucinosis; Lymphoma.

INTRODUCCIÓN

Descrita inicialmente por Pinkus en 1957, como alopecia mucinosa y posteriormente por Jablonska y col con la denominación actual. La mucinosis folicular (epitelial) corresponde a un patrón reaccional inflamatorio del epitelio y/o del tejido subyacente, consistente en el depósito anormal de mucina en el aparato folículo-sebáceo o la dermis circunvecina. Aunque controversial se distinguen dos formas de presentación: la primaria de curso benigno y auto-limitado, observado más en la población infantil cuyo diagnóstico de certeza, se define mediante estudio histopatológico. La forma secundaria más común en adultos, se considera una manifestación clínico-morfológica temprana de linfoma cutáneo de células-T, en alrededor del 20% de los casos que obliga un seguimiento médico periódico a largo plazo. Así por lo general, la mucinosis folicular idiopática no se asocia a patología orgánica alguna y la no esencial, relacionada a proceso mielo-proliferativo, lupus eritematoso sistémico, liquen plano o sarcoidosis, entre otros padecimientos. A la fecha se desconoce el origen de la enfermedad, Wittenberg y col sugieren la liberación de material mucinoso por el epitelio folicular, bajo la influencia de citocinas linfocitarias perifoliculares, frente a diversos estímulos aún desconocidos.^{1,2,3}

CASO CLÍNICO

Acude al Servicio de Dermatología de nuestro hospital, una paciente femenina de diez años de vida referida de su Centro de Atención Médica Primaria, con la presunción diagnóstica de tiña corporal diseminada, previamente controlada con ketoconazol vía oral y preparado tópico de esteroide de alta potencia, antibiótico y antimicótico, durante un lapso de cinco meses sin respuesta clínica favorable. Presenta dermatosis diseminada a cabeza involucrando piel cabelluda y cara, así como cuello y parte alta de tronco, ocasionalmente pruriginosa. Se caracteriza por la presencia de alopecia difusa mal definida, con pequeña erosión rojiza circular en la porción frontal (**Fig1**), además de varias placas redondeadas de límites precisos, de centro pálido blanquecino discretamente deprimido y bordes eritemato-costrosos levantados, con tendencia a la agrupación y confluencia (**Figs 2 y 3**). Sin compromiso general u otros síntomas de involucro patológico interno. Se niegan antecedentes familiares y personales patológicos de interés, para la enfermedad actual. Se solicitan estudios generales de laboratorio sin reportar anormalidad alguna; el examen directo y cultivo micológico no demostraron la presencia y desarrollo de dermatofitos.



Fig 1: alopecia difusa.



Fig 2: placas p3lido-rojizas en cara y cuello.



Fig 3: lesiones eritemato-blanquecinas circinadas.

Previo aseo regional de una de las lesiones cutáneas, con torunda alcoholada e infiltración local de preparado anestésico-vasoconstrictor; se realiza toma de biopsia para análisis anátomo-patológico. Se informa: epidermis normal, denso infiltrado inflamatorio linfocitario perifolicular y perivascular, en dermis superficial y media con degeneración mucinosa de la vaina radicular externa de folículos pilosos; resultado compatible con mucinosis folicular (**Fig 4**).

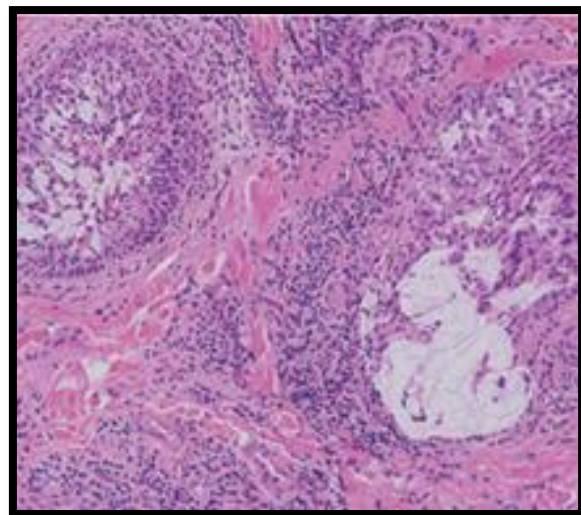


Fig 4: depósito de mucina (HE X 400).

La confirmación diagnóstica de mucinosis folicular primaria, sin aparente compromiso sistémico, nos condujo a brindar una explicación detenida a los padres en relación a la naturaleza benigna y auto-limitada de la enfermedad, recomendando vigilancia cada seis meses en sus visitas médicas de control. Sin embargo, por la insistencia de recibir algún manejo se decidió emplear tacrolimus

ungüento al 0.1% mañana y noche, durante cuatro meses con resultado terapéutico muy favorable, observando remisi3n lesional y lenta repoblaci3n pilosa de las zonas alopécicas (Figs 5 y 6).



Fig 5: remisi3n lesional.



Fig 6: repoblaci3n pilosa a varios meses de tratamiento.

COMENTARIO

Sin duda las mucinosi foliculares representan un reto diagn3stico para el m3dico tratante, ya que, carecen de caracter3sticas cl3nicas e histopatol3gicas distintivas orientadoras. De manera

relativamente frecuente puede manifestarse como: diminutas pápulas foliculares rosadas o placas rojizo-descamativas infiltradas, obligando la distinción con alopecia areata, alopecia cicatrizal, eccemas crónicos, tiñas corporales o erupciones acneiformes, entre otras muchas patologías tegumentarias. Para una mejor comprensión del trabajo, el editor sugiere que en toda la extensión del mismo donde dice “mucinosis folicular” debe decir mucinosis infundibular, dado que la mucina se localiza fundamentalmente en el epitelio infundibular, aunque puede hacerlo en otras zonas, como las glándulas sebáceas.

Para facilitar la protocolización de estos casos se han categorizado en tres presentaciones:

- 1. Mucinosis folicular primaria o benigna:** se observa más en niños y jóvenes adultos, con escasas lesiones cutáneas limitadas a cabeza, cuello y porción superior de tronco, de curso benigno y auto-limitado.
- 2. Mucinosis folicular secundaria o maligna:** aparece en adultos de mediana y avanzada edad, existen lesiones más diseminadas y de mayor tamaño; comúnmente se relaciona con proliferación maligna de linfocitos, linfoma o síndrome de Sézary.
- 3. Mucinosis folicular persistente:** corresponde a una combinación de los hallazgos clínico-patológicos de las formas anteriores, con lesiones generalizadas y más persistentes; el linfoma-T cutáneo o la micosis fungoide se asocia entre el 15 y el 30% de los casos, la gran mayoría de los pacientes son adultos. Bien pueden presentarse de manera simultánea o el trastorno mieloproliferativo, preceder o desarrollarse años después del cuadro mucinoso.^{4,5}

El manejo de los casos localizados, consiste en una conducta expectante con vigilancia periódica de su evolución, que debe ser a largo plazo, las alternativas terapéuticas en aquellos con lesiones diseminadas y persistentes con resultados muy variables, consisten en antibióticos locales o sistémicos, diaminodifenilsulfona, metotrexate, retinoides, isotretinoína oral, esteroides y recientemente documentado los inhibidores de la calcineurina. Al no disponer de los elementos necesarios que nos ayuden a establecer el comportamiento y pronóstico de la enfermedad, es prudente el seguimiento del caso a largo plazo con la oportuna solicitud de los estudios laboratoriales, gabinete y/o histopatológicos de repetición, para normar la conducta correspondiente. Tal como P Leboit ha propuesto, la mucinosis folicular puede corresponder a un proceso inflamatorio por expansión anómala de clones de células-T de origen incierto, con tendencia a la resolución espontánea, es de riesgo potencial su presencia para el desarrollo de linfomas.

REFERENCIAS

1. Parker SR, Murad E. Follicular mucinosis: Clinical, histologic, and molecular remission with minocycline. *J Am Acad Dermatol* 2010; 62: 139-141.
2. Passaro EM, Silveira MT, Valente NY. Acneiform follicular mucinosis. *Clin Exp Dermatol* 2004; 29: 396-398.
3. Rupnik H, Podrumac B, Zgavec B, Lunder T. Follicular mucinosis in a teenage girl. *Acta Dermatovenerol Alp Panonica Adriat* 2005; 14: 111-114.

4. Cervigón-González I, Manzanares FJ, Bahillo C, López-Barrantes O, García-Almagro D. Alopecia mucinosa. *Actas Dermosifiliogr* 2006; 97: 514-517.
5. Brown HA, Gibson LE, Pujol RM, Lust JA, Pittelkow MR. Primary follicular mucinosis: long-term follow-up patients younger than 40 years with and without clonal T-cell receptor gene rearrangement. *J Am Acad Dermatol* 2002; 47: 856-862.
6. Leboit PE. Alopecia mucinosa, inflammatory disease or mycosis fungoides: Must we choose? And are there other choices? *Am J Dermatopathol* 2004; 26: 167-170.
7. Kluk J, Krassilnik N, Mc Bride SR. Follicular mucinosis treated with topical 0.1% tacrolimus ointment. *Clin Exp Dermatol* 2014; 39 (2): 227-228.