

CASOS CLÍNICOS

Mucinosis folicular primaria infantil

Resumen.—La mucinosis folicular es una mucinosis cutánea, caracterizada por el depósito de mucina en el folículo, que puede ser primaria o secundaria. Si bien en la infancia sigue un curso benigno, en los adultos suele asociarse a un linfoma cutáneo de células T.

Presentamos una mucinosis folicular primaria en un niño de cinco años, que consultó por una placa eritemato-descamativa en mejilla izquierda, de un año de evolución, y que posteriormente mostró elementos similares en mejilla derecha y cola de ceja, acompañada de alopecia. El estudio histopatológico demostró depósito de mucina en los folículos pilosebáceos. Dichas manifestaciones cutáneas se resolvieron espontáneamente en tres meses.

La mucinosis folicular primaria es una entidad que debe incluirse en el diagnóstico diferencial de las dermatosis infantiles con afectación facial, sobre todo si se asocia a alopecia de cejas.

Palabras clave: Mucinosis folicular primaria. Alopecia de cejas. Mucina.

MARÍA DOLORES MARRERO CALVO
JOSÉ MAZUECOS BLANCA
ISMAEL SOTILLO GAGO
FRANCISCO CAMACHO MARTÍNEZ
Departamento de Dermatología Médico-Quirúrgica y Venereología. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla.

Correspondencia:

FRANCISCO CAMACHO MARTÍNEZ. Departamento de Dermatología Médico-Quirúrgica. Hospital Universitario Virgen Macarena. Avenida Dr. Fedriani, s/n. 41071 Sevilla.

Aceptado el 1 de febrero de 1999.

INTRODUCCIÓN

La mucinosis folicular, entidad descrita por Pinkus en 1957 (1) como «alopecia mucinosa», se caracteriza por el depósito de mucina en el folículo pilosebáceo. El término con el que actualmente se conoce se debe a Jablonska (2).

Hoy se distingue una forma primaria y otra secundaria (3, 4). En los niños es una entidad poco frecuente (5) que no suele sospecharse, por lo que el diagnóstico habitualmente es histopatológico (6). Su curso es benigno, con frecuente resolución espontánea, aunque en adultos se asocia a linfoma cutáneo de células T hasta en un 20% de los casos (7), por lo que se considera un estadio inicial del mismo y obliga a un seguimiento a largo plazo de dichos pacientes.

DESCRIPCIÓN DEL CASO

Varón de cinco años, sin antecedentes personales ni familiares de interés, que consultó porque desde

hacía un año tenía un elemento eritematoso ligeramente pruriginoso en mejilla izquierda que había tratado con corticoides tópicos sin mejoría.

A la exploración presentaba en la mejilla izquierda una placa eritematosa, redondeada, de 4 cm de diámetro, de bordes bien definidos y descamación superficial (Fig. 1). Nuestra sospecha diagnóstica inicial fue de una «tiña facial incógnita» aunque los repetidos cultivos micológicos fueron negativos. En la analítica destacó una eosinofilia del 18%. El estudio de parásitos en heces fue también negativo.

La placa fue aumentando progresivamente de tamaño, llegando a ocupar casi toda la mejilla. Además, apareció otra placa de 2 cm de diámetro y aspecto clínico similar en la mejilla derecha y un pequeño elemento en cola de ceja izquierda que producía una discreta alopecia (Fig. 2).

El estudio histopatológico demostró ligera espongirosis epidérmica, degeneración quística con vacuolización del epitelio del folículo pilosebáceo y un mo-



FIG. 1.—Placa eritemato-descamativa en mejilla izquierda.



FIG. 2.—Pequeño elemento en cola de ceja izquierda con moderada alopecia.

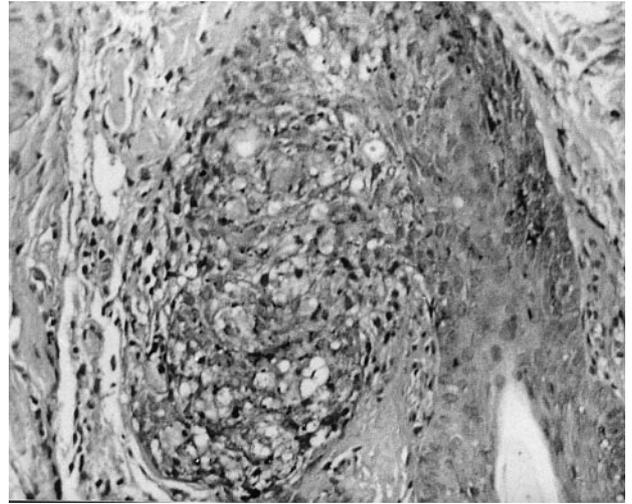


FIG. 3.—Tinción positiva para mucina con azul alcian en epitelio folicular.

derado infiltrado inflamatorio linfocitario perivascular y perifolicular. Con la tinción de azul alcian se demostró depósito de mucina en la pared del folículo pilosebáceo (Fig. 3).

Con estos datos, y la ausencia de enfermedades asociadas, el diagnóstico fue de mucinosis folicular primaria, que se resolvió espontáneamente en tres meses sin recidiva tras un año de seguimiento.

DISCUSIÓN

Las mucinosis cutáneas forman un grupo heterogéneo de enfermedades caracterizadas por depósitos de mucina. Hay mucinosis dérmicas si el depósito tiene lugar en la dermis y mucinosis foliculares si ocurre en el epitelio del folículo pilosebáceo.

A su vez, las mucinosis foliculares pueden ser primarias y secundarias. En las formas primarias el depósito de mucina determina la clínica y la histopatología típica de la dermatosis; pero en las formas secundarias dicho depósito es un hallazgo casual (3, 4). Entre las enfermedades en las que se ha descrito un depósito secundario se incluyen linfomas, pseudolinfomas, leucemia cutánea, dermatitis espongíóticas, lupus eritematoso sistémico, liquen plano hipertrófico, liquen estriado y sarcoidosis.

Aunque su etiopatogenia es desconocida, los estudios de microscopía electrónica parecen demostrar que la mucina es producida por los queratinocitos del folículo en respuesta al infiltrado de células T (8).

Hay dos tipos de mucinosis folicular primaria; la mucinosis folicular de Pinkus y la mucinosis folicular urticariforme. En la forma clásica de Pinkus, aparecen

pápulas foliculares agrupadas o bien placas eritematosas, con descamación superficial, y orificios foliculares prominentes. Si afecta una zona pilosa, se acompaña de alopecia. El prurito es variable. En raras ocasiones se ha descrito aparición de disestesias (9, 10). En cambio, en la forma de mucinosis folicular urticariforme, descrita por Enjolras (11), aparecen pápulas o placas transitorias, pruriginosas y recidivantes en la cara, sobre todo en zonas seboreicas, no causando alopecia cuando afecta a zonas pilosas (12). Se observa fundamentalmente en varones de edad media (4).

El estudio histopatológico muestra imágenes de vacualización y degeneración quística en el epitelio del folículo pilosebáceo. Las tinciones con azul alcian y hierro coloidal permiten identificar el depósito de mucina. En la dermis aparece un infiltrado inflamatorio de predominio linfocitario perivascular y perifolicular. La forma urticariforme tiene una histopatología similar pero con mayor número de eosinófilos en el infiltrado (4).

La evolución de la mucinosis folicular es variable. El pronóstico se ha relacionado con el número de elementos que existan. En los niños suelen existir una o dos placas, localizadas en cabeza y cuello (6, 13), que tardan en resolverse entre dos meses y dos años. A medida que aumenta la edad suelen aparecer más elementos, de mayor tamaño y tardan más tiempo en desaparecer (6). En los adultos con edad superior a los 40 años se ha descrito la asociación posterior con linfoma cutáneo de células T hasta en un 20% de los casos (7), por lo que es obligado el seguimiento periódico de estos pacientes.

Como tratamiento se han empleado corticoides (tópicos, intralesionales y sistémicos), dapsona, tetraciclina, vitamina A, cloroquina, interferón alfa-2b (14), PUVA (15) y radioterapia superficial (2). Sin embargo, no hay que olvidar que existe la posibilidad de la resolución espontánea (5, 16), por lo que en niños cabría optar por una conducta expectante como en el caso que describimos.

Concluimos recordando que esta entidad debe incluirse en el diagnóstico diferencial de las dermatosis infantiles con afectación facial, sobre todo si existe alopecia de cejas.

Abstract.—Follicular mucinosis is a cutaneous mucinosis characterized by mucin accumulation in pilosebaceous follicles. It is classified in primary and secondary forms. In childhood it follows a benign course but in older people it can be associated to cutaneous T-cell lymphoma.

We report the case of a primary follicular mucinosis in a 5-year-old boy with a plaque of erythema and scaling on his left cheek. New lesions developed on his right cheek and eyebrow leading to alopecia. Histopathologic study showed the deposition of

mucinous material in the pilosebaceous follicles. The lesions resolved spontaneously three months later.

Follicular mucinosis is a disorder that should be included in the differential diagnosis of childhood diseases with facial affectation specially if eyebrow alopecia is associated.

Marrero Calvo MD, Mazuecos Blanca J, Sotillo Gago I, Camacho Martínez F. Primary follicular mucinosis in childhood. Actas Dermosifiliogr 1999;90:250-252.

Key words: Primary follicular mucinosis. Eyebrow alopecia. Mucin.

BIBLIOGRAFÍA

1. Pinkus H. Alopecia mucinosa: Inflammatory plaques with alopecia characterized by root sheath mucinosis. *Arch Dermatol* 1957;76:419-26.
2. Jablonska S, Chorzeliski T, Lancucki J. Mucinosis follicularis. *Hautarzt* 1959;10:27-33.
3. Rongioletti F, Rebora A. Les mucinoses cutanées. *Ann Dermatol Vénéréol* 1993;120:75-87.
4. Rongioletti F, Rebora A. The new cutaneous mucinoses. *J Am Acad Dermatol* 1991;24:265-70.
5. Sánchez P, Bosch RJ, De Troya M, Herrera E. Mucinosis folicular. A propósito de un caso infantil. *Med Cut Iber Lat Am* 1997;25:37-40.
6. Raab B, Soltani K, Medenica M. Follicular mucinosis in childhood. *Cutis* 1982;30:87-90.
7. Snyder RA, Crain WR, McNutt S. Alopecia mucinosa. *Arch Dermatol* 1984;120:496-8.
8. Lancer HA, Bronsteri BR, Nakagaw H y cols. Follicular mucinosis: a detailed morphologic and immunopathologic study. *J Am Acad Dermatol* 1984;10:760-8.
9. Arnold HL. Dysesthesia in alopecia mucinosa: A possible diagnostic sign. *Arch Dermatol* 1962;85:409-10.
10. Johnson WC, Higdon RS. Alopecia mucinosa. *Arch Dermatol* 1959;79:395-406.
11. Enjolras O, Guillemette J, Hewit J. Dermatose ortièe folliculaire (mucinosse folliculaire ortièe). *Ann Dermatol Vénéréol* 1980;107:491-5.
12. Crovato F, Nazzari G, Nunzi E, Rebora A. Urticariform follicular mucinosis. *Dermatologica* 1985;170:133-5.
13. Sánchez Yús E, Gómez Orbaneja J. Mucinosis folicular (alopecia mucinosa). A propósito de un caso de la forma idiopática. *Patología* 1968;1:36-44.
14. Meissner K, Weyer U, Kowalzik L, Altenhoff J. Successful treatment of primary progressive mucinosis with interferons. *J Am Acad Dermatol* 1991;24:848-50.
15. Kenicer KJA, Lakshmi pathi T. Follicular mucinosis treated with PUVA. *Br J Dermatol* 1982;107:48-9.
16. Miranda A, Manchado P, Ruiz I, Pérez N, Álvarez P. Mucinosis folicular en la infancia (estudio de dos casos). *Actas Dermosifiliogr* 1989;80:829-31.