

Mucinosis folicular: un caso de presentación clínica inusual

M. C. Sáenz de Santa María Esguevillas, N. Porta Aznar y R. Baldellou Lasierra

Servicio de Dermatología. Hospital Miguel Servet. Zaragoza.

Resumen.—Existen pocos casos descritos de mucinosis folicular primaria en adultos. Dentro de esta rareza aún son menos frecuentes los casos cuya presentación clínica no corresponde a pápulas foliculares con áreas de alopecia. Por ambos motivos presentamos aquí una paciente de 65 años con una placa eritemato-descamativa en la región facial, sin enfermedades hematológicas ni dermatológicas concomitantes, cuyo estudio histológico reveló el diagnóstico de mucinosis folicular.

Con este caso pretendemos aportar más evidencia sobre la potencial diversidad de expresividad clínica de la mucinosis folicular primaria.

Palabras clave: mucinosis folicular, primaria, idiopática.

Sáenz de Santamaría Esguevillas MC, Porta Aznar N, Baldellou Lasierra R. Mucinosis folicular: un caso de presentación clínica inusual. *Actas Dermosifiliogr* 2002;93(2):114-7.

INTRODUCCIÓN

La mucinosis folicular es una forma de mucinosis cutánea caracterizada por el depósito de mucina en la vaina externa de los folículos pilosebáceos¹. En teoría es más frecuente encontrarla como entidad clínico-histológica individual, pero en la práctica la gran mayoría de los casos publicados de mucinosis folicular en adultos están en relación con la micosis fungoide (MF).

La forma habitual de presentación clínica de la mucinosis folicular son las pápulas foliculares con tendencia a confluir en placas, las cuales suelen ocasionar alopecia en áreas de folículos pilosos terminales. De forma genérica, se considera que la mucinosis folicular tiene tres formas clínicas de presentación: a) lesiones en cabeza y cuello, autorresolutivas, en niños y adultos jóvenes; b) lesiones generalizadas, con evolución crónica, en la edad media de la vida, y c) lesiones en diversas localizaciones y asociadas a MF en edades avanzadas².

Presentamos aquí un caso de mucinosis folicular que no corresponde a ninguno de estos patrones anteriores.

DESCRIPCIÓN DEL CASO

Mujer de 65 años, sin antecedentes de interés, que consultó por presentar una lesión facial asintomática

Correspondencia:

M. C. Sáenz de Santa María. Urbanización La Floresta. C./ Roble, casa 22. 50012 Zaragoza.

Correo electrónico: msaenze@meditex.es

FOLLICULAR MUCINOSIS: A CASE WITH UNUSUAL CLINICAL PRESENTATION

Abstract.—Few cases of primary follicular mucinosis, not related to mycosis fungoides, are described in healthy adults. A 65-year-old woman presented with an erythematous patch on her right face. Histological examination revealed mucin depositions in the hair follicles. No other hematological or cutaneous diseases were detected.

The aim of this case is to reinforce the concept of primary follicular mucinosis and to expand the spectrum of its clinical manifestations.

Key words: Follicular mucinosis, primary, idiopathic.

de unos 5 años de evolución. Dicha lesión había sido tratada con diversos corticosteroides y antifúngicos tópicos sin experimentar mejoría. En la exploración se apreció en gran parte de la hemifacies derecha una placa eritemato-edematosa, mal definida, con áreas de descamación y leve infiltración a la palpación (fig. 1). Los diagnósticos clínicos fueron de rosácea localizada, dermatitis seborreica o *tinea incognita*. Se realizaron analíticas (bioquímica, hemograma, autoanticuerpos) y cultivos (hongos y micobacterias) que fueron negativos.

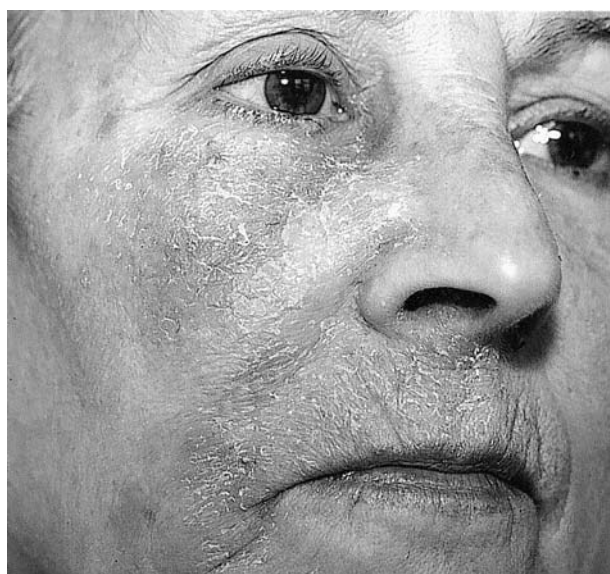


Fig. 1.—Placa eritematosa, mal definida, con leve descamación superficial en hemifacies derecha.

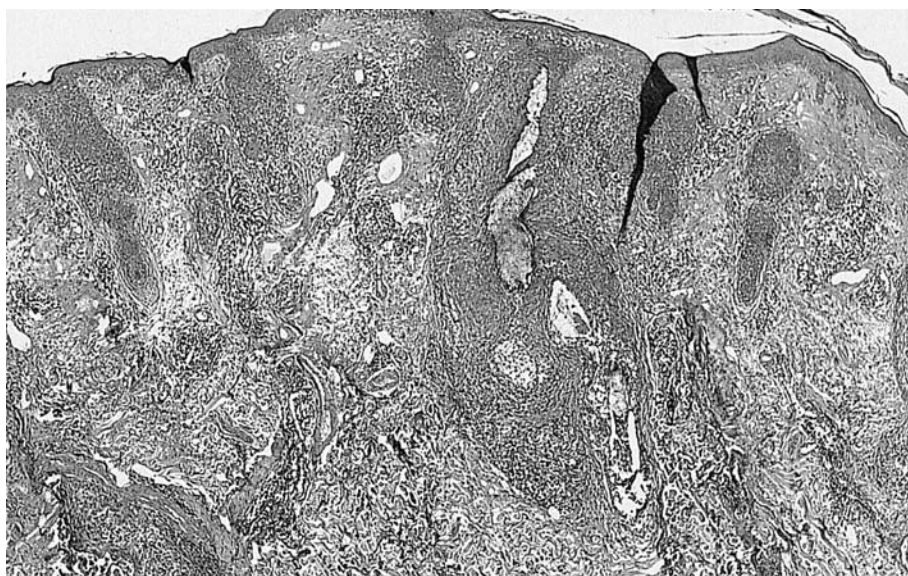


Fig. 2.—Epidermis normal con infiltrados linfocitarios perifoliculares y áreas claras a nivel de los folículos pilosos.

En dos biopsias previas sólo pudo apreciarse una epidermis psoriasiforme y un infiltrado linfocitario de predominio perifolicular, hallazgos que se consideraron compatibles con rosácea. Se instauraron tratamientos con metronidazol, tópico y oral, y con tetraciclinas orales, sin que se observara ninguna mejoría. En una tercera biopsia se encontraron hallazgos similares, pero con áreas de degeneración mucinosa a nivel de los folículos pilosebáceos (figs. 2 y 3). Las tinciones de hierro coloidal y azul Alcian (pH 2,5) confirmaron la presencia de mucina a nivel folicular. El infiltrado seguía siendo foliculotrópico, sin atipias nucleares en los linfocitos ni epidermotropismo. Considerando estos hallazgos histológicos, la ausencia de otras dermatosis, la exclusión de procesos linfoproliferativos sistémicos y la evolución de la lesión se estableció el diagnóstico de mucinosi folicular primaria. La lesión fue tratada con PUVA (psoraleno y luz ultravioleta) con escasa mejoría.

DISCUSIÓN

A pesar de su existencia como entidad clínico-histológica individual, la mayoría de los casos de mucinosi folicular de los que tenemos conocimiento aparecen en relación con otras dermatosis concomitantes, sobre todo con la MF. Así, la lectura de la bibliografía nos ha facilitado el conocer múltiples detalles de esta relación y nos ha dificultado el mantener el concepto de mucinosi folicular como entidad individual.

Aunque se desconoce por qué los queratinocitos foliculares sintetizan elevadas cantidades de mucina, se piensa que son los linfocitos T del infiltrado inflamatorio perifolicular los inductores de esta síntesis, a tra-

vés de la liberación de diversas citocinas³. Por ello, además de en la MF, la mucinosi folicular se ha descrito en procesos linfoproliferativos sistémicos como leuce-

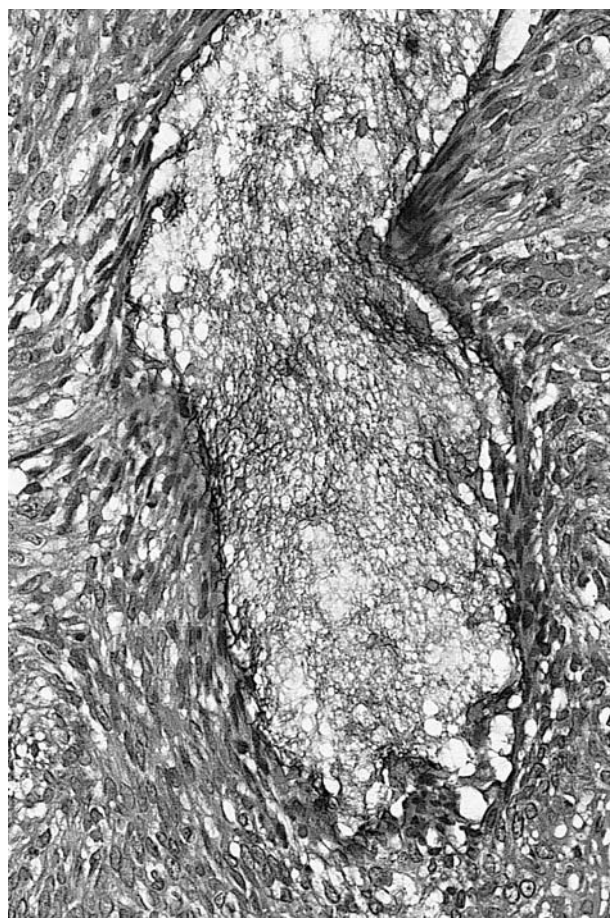


Fig. 3.—Acumulación de mucina en uno de los folículos pilosebáceos. Los linfocitos que infiltran el epitelio folicular no muestran atipia nuclear.

TABLA 1. DERMATOSIS EN LAS QUE SE HA DESCRITO LA PRESENCIA DE MUCINOSIS FOLICULAR

Micosis fungoide
Afectación cutánea de procesos linfoproliferativos sistémicos
Lupus eritematoso sistémico, lupus eritematoso discoide crónico
Liquen plano
Eccema (dermatitis espongíotica)
Liquen estriado
Sarcoidosis
Fotodermatosis
Picaduras de insectos
Leishmaniasis cutánea
Papuloeritrodermia de Ofuji
Foliculitis eosinofílica
Hiperplasia angioliñofoide con eosinofilia
Alopecia cicatricial
Tumores (benignos/malignos; origen epitelial/mesenquimal/ectodérmico)

mias, enfermedad de Hodgkin y macroglobulinemia de Waldenström^{4,5}, y en muy diversas afecciones cutáneas con infiltrados inflamatorios linfocitarios (tabla 1).

Debido a estas múltiples asociaciones parece lógico considerar la mucinosis folicular como un patrón reactivo del epitelio folicular, el cual puede presentarse de forma aislada o en una gran variedad de dermatosis⁶. Por ello, ante un caso cuyo único hallazgo histológico es la presencia de degeneración mucinosa folicular resulta obligado descartar, en primer lugar, la coexistencia de otras enfermedades cutáneas y, en segundo, la presencia de hemopatías. Cuando no se encuentra podemos hablar de mucinosis folicular primaria, aunque siempre con la sospecha mantenida de si no será un epifenómeno preliminar de otra dermatosis y/ o hemopatía subyacente.

Resultaría incompleto hablar de mucinosis folicular sin hacer explícita una pregunta que se encuentra en la mente de todos los dermatólogos: ¿cómo podemos saber si una mucinosis folicular va a evolucionar a MF? Clínicamente no podemos guiarnos por ningún hallazgo, aunque existan descripciones al respecto en la bibliografía (edad, localización, quistes miliares, etc.). La monoclonalidad de los linfocitos, considerada en el pasado definitoria a este respecto, no puede evaluarse como un hallazgo concluyente, puesto que existen poblaciones clonales en dermatosis benignas. De hecho, existen casos descritos de mucinosis foliculares primarias clonales sin evolución a MF tras más de 2 años de evolución⁷. Así, parece que sólo nos queda el estudio cuidadoso del infiltrado linfocitario en diversas biopsias espaciadas en el tiempo para detectar la presencia de atipia nuclear, epidermotropismo u otros datos histológicos de MF.

En general se estima que un 20% de las mucinosis foliculares acabarían desarrollando una MF, pero dada

la gran disparidad de datos existente en la bibliografía y la irregular metodología de estos trabajos, esta cifra no deja de ser meramente orientativa. Además, conviene recordar que la mucinosis folicular puede preceder, simultanear o aparecer con posterioridad a la MF, lo cual dificulta aún más diseñar estudios adecuados sobre esta relación. Tampoco es posible precisar qué tiempo medio transcurriría desde la aparición de la mucinosis folicular a la MF, período que algunos autores han estipulado en 5 años², aunque en trabajos realizados en nuestro país se recogen claras excepciones a esta cifra⁸.

Un problema que plantea la mucinosis folicular en la práctica dermatológica diaria es la dificultad en el diagnóstico clínico, sobre todo ahora que sabemos que con frecuencia no se presenta con los hallazgos clásicos descritos por Pinkus: pápulas foliculares que confluyen en placas y crean áreas de alopecia⁹. Lejos de ello existen ya varios casos descritos de mucinosis folicular con muy diversa morfología clínica: placas eritematosas, eccematosas, edematosas, urticariformes, acneiformes, nodulares, con infiltración cutánea difusa, etc¹⁰⁻¹³. Algunas de estas descripciones corresponden a casos asociados con MF, donde podrían solaparse las manifestaciones clínicas de ambas entidades¹³, pero otras son casos de mucinosis folicular primaria¹⁰⁻¹². De estos estudios cabe destacar el realizado por Sanmartín et al¹³, en el cual los autores avalan, con la recopilación de varios casos, algunas de estas nuevas formas clínicas de mucinosis folicular idiopáticas: acneiforme, urticariana en placas y eccematosas.

En resumen, el caso que aquí presentamos nos parece relevante por dos motivos. El primero, porque nos permite recordar que la mucinosis folicular en pacientes adultos puede ser un diagnóstico *per se*, no siempre ligado a la coexistencia de otras dermatosis (MF). El segundo, porque nos aporta una evidencia más de la diversa expresividad clínica de la mucinosis folicular, en este caso una única placa en región facial de evolución crónica.

BIBLIOGRAFÍA

1. Rongioletti F, Rebora A. Les mucinoses cutanées. Presse Med 1996;25:631-6.
2. Gibson LE, Muller SA, Leiferman KM, Peters MS. Follicular mucinosis: clinical and histopathologic study. J Am Acad Dermatol 1989;20:441-6.
3. Benchikhi H, Wechsler J, Tethers L, Aubry F, Bouzouita A, Farcet JP, et al. Cutaneous B-cell lymphoma associated with follicular mucinosis. J Am Acad Dermatol 1995;33:673-5.
4. Summer WT, Gricchnik JM, Shea CR, Moore JO, Miller WS, Burton CS. Follicular mucinosis as a presenting sign of acute myeloblastic leukemia. J Am Acad Dermatol 1998; 39:803-5.
5. Soto J, Vázquez J, Yú A, Leache A, Valderiz S, Quintanilla E. Mucinosis folicular. Siete casos y dos nuevas asociaciones. Actas Dermosifiliogr 1988;79:595-601.

6. Hempstead RW, Ackerman AB. Follicular mucinosis. *Am J Dermatopathol* 1985;7:245-57.
7. Pujol RM, Alonso J, Gibson LE, Pitterlkow MR, Schroeter AL. Follicular mucinosis; clinicopathologic evaluation and genotypic analysis of 25 cases, with clonality evaluation by TCR gamma chain PCR amplification [abstract]. *J Cut Pathol* 1996;23:58.
8. Daudén E, Valks R, Vargas-Diez E, Porras JI, Fernández-Peñas P, Aragües M. Mucinosis folicular y micosis fungoide. Estudio de cinco casos y revisión de la literatura. *Actas Dermosifiliogr* 1996;87:450-8.
9. Pinkus H. Alopecia mucinosa. *Arch Dermatol* 1957;76:419-26.
10. Guerra A, Gallego MA, Manrique P, García C, Gil R, Iglesias L. Mucinosis folicular: correlación clínico patológica. *Actas Dermosifiliogr* 1988;79:587-93.
11. Wittenberg GP, Gibson LE, Pittelkow MR, Azhary RA. Follicular mucinosis presenting as an acneiform eruption: report of four cases. *J Am Acad Dermatol* 1988;38:849-53.
12. Carrasco L, Izquierdo MJ, Pastor MA, Fariña MC, Martín L, Requena L. Mucinosis folicular con apariencia clínica de erupción acneiforme [resumen]. *Actas Dermosifiliogr* 2000;91 Suppl 2:124.
13. Sanmartín O, Rodríguez M, Botella R, Palomar F, Aliaga A. Mucinosis folicular: entidades clínico-patológicas. *Actas Dermosifiliogr* 2001;92 Suppl 2:195.