

ALOPECIA MUCINOSA (MUCINOSIS FOLICULAR)

Follicular mucinosis

Eduardo R. Rojas-Meza⁽¹⁾, Andrés Vásquez-Mejía⁽²⁾

RESUMEN

La mucinosis folicular es una enfermedad cutánea caracterizada por acúmulo de mucina en los folículos pilosos. Fue descrita por primera vez por Pinkus, en 1957, bajo el nombre de 'alopecia mucinosa'. Se clasifica en: localizada o generalizada, o primaria (idiopática) y secundaria, cuando se relaciona con otras enfermedades de la piel, sobre todo con linfomas de células T. Presentamos una paciente de sexo femenino, de 16 años de edad, con diagnóstico de mucinosis folicular primaria, que respondió muy satisfactoriamente a la terapia con corticoides tópicos, únicamente.

Palabras clave: Alopecia, Mucinosis, Mucinosis folicular.

Dermatol Perú 2006;16(3): 248 - 251

ABSTRACT

Follicular mucinosis is a cutaneous disease characterized by accumulation of mucine in hair follicles. It was initially described by Pinkus in 1957, as 'alopecia mucinosa'. It could be classified in localized or generalized, or primary (idiopathic) or secondary, when it has relation with other skin diseases, specially with T cells lymphomas. We report the case of a 16 year-old woman with diagnosis of primary follicular mucinosis and who responded satisfactorily to topical corticoid alone.

Key words: Alopecia, Mucinosis, Follicular mucinosis.

INTRODUCCIÓN

La mucinosis cutánea (MC) representa un grupo de procesos heterogéneos, en los que hay una acumulación de mucina en la piel o folículos pilosos, difusa o focalizadamente. La mucina es una sustancia de aspecto gelatinoso compuesta por proteínas unidas a glicosaminoglicanos o mucopolisacáridos. Está constituida esencialmente por ácido hialurónico y dermatán sulfato, unidos a pequeñas cantidades de condroitín sulfato y heparina sulfato⁽¹⁾.

La forma folicular es una dermatosis inflamatoria, caracterizada por la acumulación de mucopolisacáridos ácidos en la vaina radicular externa de los folículos pilosos, así como en las glándulas sebáceas. Pinkus, en 1957, la individualizó bajo el término de 'alopecia mucinosa'. Sin embargo, como la alopecia solo es clínicamente evidente cuando se ven afectadas áreas cutáneas con pelo terminal, parece más adecuada la denominación 'mucinosis folicular', introducida posteriormente por Jablonska, Chorzelski y Lanuci, en 1959⁽²⁾.

La mucinosis folicular afecta por igual a pacientes de todas las razas. No existen diferencias por edad ni sexo. Se distinguen dos formas, localizada o generalizada, de acuerdo a la distribución anatómica; o primaria y secundaria, cuando está en relación con otras enfermedades de la piel (linfomas cutáneos, en general)⁽³⁾.

Existen tres variedades de alopecia mucinosa. Una de ellas es propia de pacientes jóvenes que presentan pocas lesiones y que se limitan a la cabeza, el cuello y la zona superior de los brazos. Éste, que es el grupo menos común, presenta resolución de las lesiones en 2 meses a 2 años. El segundo grupo se aprecia en pacientes de más edad, las lesiones son mayores en tamaño, más numerosas y extendidas. La resolución de esta dermatosis se produce en varios años y se la asocia a enfermedad de Hodgkin, en algunos pacientes, sean niños o adultos. El tercer grupo se observa más en mayores y en la histología se encuentra un linfoma de células T cutá-

⁽¹⁾ Médico Dermatólogo, Asistente del Servicio de Dermatología, Hospital de Belén, MINSA, Trujillo.

⁽²⁾ Médico Residente de Dermatología de III año, Servicio de Dermatología Hospital Regional Docente de Trujillo, MINSA, Trujillo.

Fecha de recepción: 16 de diciembre de 2006. Fecha de aceptación: 16 de diciembre de 2006.



neo, además de la mucinosis folicular; así mismo, son más numerosas y diseminadas. Aproximadamente, 30% de los pacientes con mucinosis folicular desarrolla micosis fungoide. En cualquier persona mayor de 30 años, si tiene mucinosis folicular histológicamente, debemos buscar rasgos característicos de micosis fungoide en la biopsia. Si está presente (linfoma T cutáneo), se caracteriza por un infiltrado dérmico de células atípicas, además de otras manifestaciones características⁽⁴⁾. La etiología de la MC es desconocida, si bien parece aceptado que su producción corre a cargo de células epiteliales de la vaina externa, en respuesta a estímulos desencadenados por las células inflamatorias del infiltrado y, de los linfocitos T, en particular, por acción directa o probablemente a través de citoquinas⁽⁵⁾.

Las lesiones cutáneas clásicas corresponden a pápulas puntiformes, agrupadas formando placas, de un centímetro de diámetro, con alopecia no definitiva. Se ha descrito, también, placas edematosas, eritematoescamosas, nódulos, úlceras, foliculitis, lesiones similares a la dermatitis seborreica y a la eritrodermia. La alopecia no es constante, siendo excepcional la alopecia universal. La topografía predominante afecta la cabeza y el cuello. Los síntomas subjetivos son variables e inconstantes. Pero, también se informa de prurito y alteraciones en la percepción del frío, calor y tacto⁽⁵⁾.

En el estudio microscópico, se aprecia degeneración mucinosa de la vaina radicular externa y de la glándula sebácea. La mucina, entre los queratinocitos foliculares, adopta un aspecto estrellado o fusiforme, perdiendo su cohesión y dando lugar a espacios quísticos llenos de mucina⁽³⁾. Puede haber involución espontánea, sobre todo en los niños. Algunos se han beneficiado con el tratamiento corticoide tópico y oral. Hay casos descritos con mejoría tras la dapsona, PUVA, radioterapia, interferón alfa-2b, mepacrina e indometacina⁽⁴⁾.

CASO CLÍNICO

Paciente de sexo femenino, de 16 años, procedente de Trujillo, que acudió al Servicio de Dermatología del Hospital de Belén de Trujillo, por presentar desde hacía 4 meses lesión asintomática en la región superciliar derecha, habiendo recibido tratamiento con cremas con corticoide-antibacteriano-antimicótico, sin mejoría alguna. Negó alergia térmica, fatiga y artralgias. Los antecedentes patológicos y familiares no fueron contributivos. Al examen físico, mostró en la piel, por encima del arco superciliar derecho, en su tercio interno, placa eritematosa, oval, de un diámetro mayor de 6 cm, con leve descamación, algo indurada y con ausencia de pelos en la zona adyacente de la ceja afectada (Figuras 1a y 1b). Se le realizó estudios de laboratorio, como hemograma, con una fórmula de 10 500/ mL; leucocitos abastados 2, segmentados 65, eosinófilos 8, monocitos 3, linfocitos 22, hemoglobina de 12



Figura 1a y 1b. Placa eritematodescamativa de frente y perfil

g/dL, velocidad de sedimentación de 33 mm/h, anti ADN de doble cadena de 10 UI/mL; el examen de orina fue normal. Se le realizó biopsia de piel de la lesión descrita, la que fue informada como “depósito intercelular de mucina, que produce un aspecto vacuolizado del epitelio folicular, en la región infundibular, no se aprecia linfocitos atípicos” (Figuras 2 y 3). Con estos hallazgos, concluimos que la paciente era portadora de una alopecia mucinosa folicular. Recibió tratamiento con furoato de mometasona, una aplicación por las noches, durante 8 semanas, alcanzando resolución satisfactoria (Figura 4 y 3).

DISCUSIÓN⁽⁶⁻¹⁰⁾

La alopecia mucinosa (Pinkus)⁽⁶⁾ o mucinosis folicular se caracteriza por depósitos de mucina en la vaina exterior de la raíz del aparato pilosebáceo. Este depósito de mucina puede ser leve o abundante, dando como resultado la destrucción del aparato folicular. Por ende, hay alopecia asociada, lo que clínicamente se manifiesta, con frecuencia, como áreas anulares bien definidas de pérdida del pelo. Tal es el caso de nuestra paciente, quien tuvo una placa anular que involucró

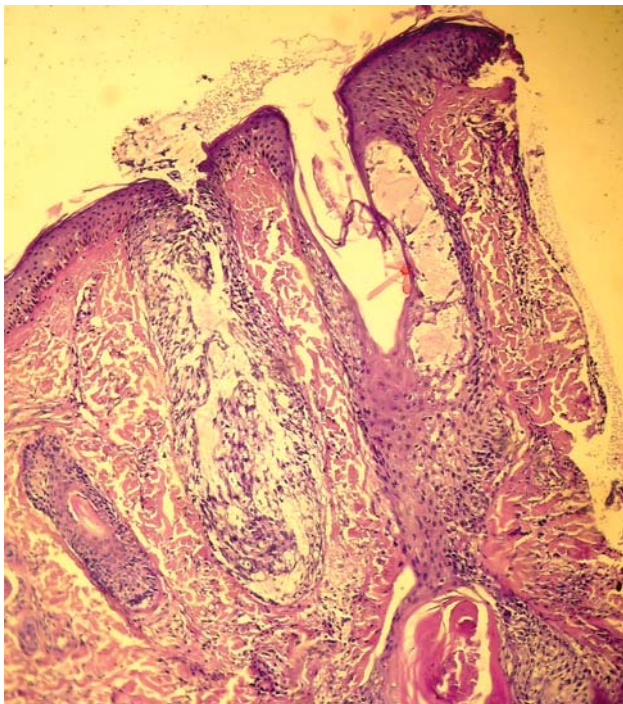


Figura 2. Bropsia de piel a menor aumento.

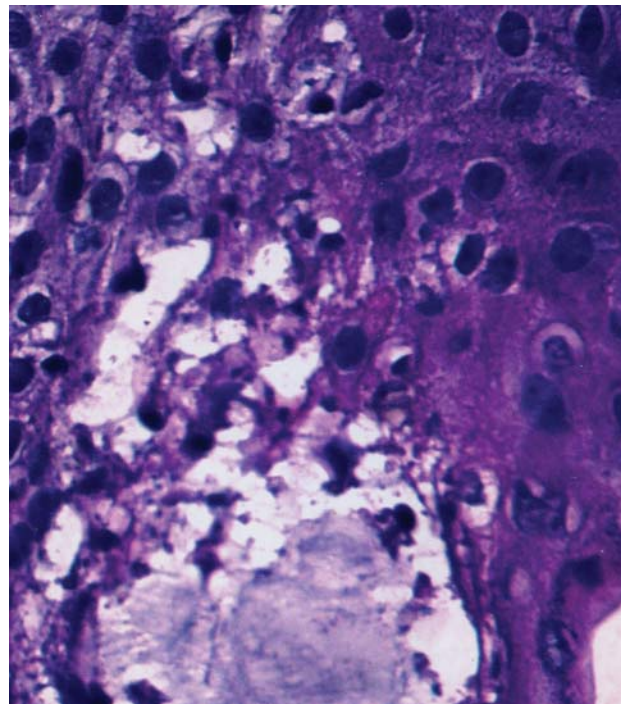


Figura 3. Bropsia de piel, con tinción de azul de alcíán, a mediano aumento.

algunos folículos pilosos de la ceja derecha. Los pacientes pueden tener cualquier edad, desde la niñez hasta los 80 años. En nuestro caso, tenía 16 años, y con la variante clínica más común y benigna, que afecta a niños y jóvenes y que consiste en pocas lesiones localizadas en cabeza y cuello, con la atingencia que se resuelven espontáneamente en un período de 2 meses a 2 años, y sin recurrencia. Este es precisamente el patrón que se ha constatado en el caso descrito. Con relación al sexo, predominan los varones, en aproximadamente 2:1. La histopatología de la mucinosis folicular es definida por el acúmulo de mucina en la vaina exterior de la raíz o alrededor del aparato pilosebáceo. La cantidad de mucina puede ser pequeña o grande, como para producir depósitos de mucina.

La mucina se tiñe positivamente con azul alcíán, como lo demuestra el estudio histopatológico con dicha tinción. Al parecer, no existe un criterio histopatológico único que separe las mucinosis foliculares malignas de las benignas. Sin embargo, ocasionalmente, se observa la presencia de microabscesos de Pautrier (pequeñas colecciones de linfocitos 'cerebriformes') en la epidermis suprayacente, consistentes con un diagnóstico de linfoma cutáneo de células T. Se ha pensado que la densidad del infiltrado eosinofílico puede ayudar a diferenciar entre mucinosis benigna y maligna, pero este punto no está claro. No se encontró infiltrado linfocítico atípico en la paciente. Aproximadamente, un tercio de los pacientes con mucinosis folicular ha desarrollado

micosis fungoide, en la mayor parte de los estudios comunicados⁽⁷⁻¹⁰⁾.

El diagnóstico de mucinosis folicular se basa en una combinación de hallazgos clínicos e histopatológicos característicos, tal como lo presentó la paciente. Clínicamente, debe haber alopecia. Histopatológicamente, se requiere la presencia de mucina en el aparato folicular, para el diagnóstico.



Figura 4. Zona de la frente afectada sin lesión y con crecimiento del pelo, en la ceja adyacente.



La paciente recibió tratamiento con corticoide tópico, recuperando el pelo de la ceja derecha, y sin recurrencia, hasta la actualidad, un año después de haberse hecho el diagnóstico. Esto concuerda con lo revisado en la literatura, en la que se refiere que, si se presenta en personas jóvenes y se limita a cabeza y cuello, se considera un proceso reactivo y benigno.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Roustan C, Sanchez E, Diez E, et al. Mucinosis eritematosa reticular. Estudio clínico e histológico de un caso. *Act Dermosifilog.* 1994;85:594-653.
2. Rodríguez M, Febrer MI, Navarro V, et al. Mucinosis folicular y enfermedad del suero. *Piel.* 1991;61:362.
3. Dauden E, Valks R, Diez E, et al. Mucinosis folicular y micosis fungoide. Estudio de 5 casos y revisión de la literatura. *Actas Dermosifilog.* 1996;87:450-8
4. Domonkos AN, Arnold HL, Odom RB. *Andrews Tratado de Dermatología.* 3ra. Ed. Barcelona: Salvat Editores, S.A. 1985:227-39.
5. Díaz RM, Antón E. Lesiones alopécicas diseminadas. *Piel.* 1992;7:516-8.
6. Pinkus H. Alopecia mucinosa. *Arch Dermatol.* 1957;76:419-24.
7. Mehregan DA, Gibson LE, Muller SA. Follicular mucinosis: histopathologic review of 33 cases. *Mayo Clin Proc.* 1991;66:387-90.
8. Emmerson RW. Follicular mucinosis: a study of 47 patients. *Br J Dermatol.* 1969;81:395-413.
9. Coskey RJ, Mehregan AH. Alopecia mucinosa: a follow-up study. *Arch Dermatol.* 1970;102:193-4.
10. Lacour JP, Castanet J, Perrin C, Ortonne JP. Follicular mycosis fungoides. A clinical and histological variant of cutaneous T-cell lymphoma: Report of two cases. *J Am Acad Dermatol.* 1993;29:330-4.