

Mucinosis folicular

Núñez Vázquez MJ

Centro de Salud Novoa Santos. Orense

Varón de 31 años de edad, alérgico a penicilinas, fumador de 10 paquetes de cigarrillos al año; no tiene antecedentes personales ni familiares de interés.

Consultó por primera vez en atención primaria hace cuatro años por lesiones cutáneas centradas en la cara y el cuello, eccematosas, papulares y pruriginosas, que fueron evaluadas por Dermatología. Se le realizó una biopsia cuyo informe concluyó que se trataba de un quiste de inclusión epidérmico.

Dos años después presentó una erupción facial pápulo-vesiculosa y acneiforme. En el informe de una nueva biopsia se habló de una dermatitis peri e intrafolicular de predominio linfocitario con signos de foliculotropismo; la epidermis estaba conservada, se observaban depósitos de mucina en los orificios foliculares y pequeños microabscesos; se informaba de leve atipia citológica e inmunohistoquímica y el patrón era policlonal con aumento del cociente CD4-CD8; el reordenamiento para IgH fue policlonal y para TCR-TC2 oligoclonal; estos estudios, aunque inespecíficos apuntaban, hacia una mucinosis folicular.

El paciente fue remitido a Hematología para estudio por la presencia de eosinofilia, LDH alta y discreta alteración de las pruebas hepáticas. En dicha consulta se encontró IgE elevada y fueron normales los marcadores tumorales, los autoanticuerpos y la beta2-microglobulina; el Mantoux fue negativo y también las serologías para parásitos.

Una TAC corporal mostró exclusivamente adenopatías axilares, látero-cervicales e inguinales. Se realizó biopsia de un ganglio axilar izquierdo, cuyo informe fue de linfadenopatía dermopática.

Un año más tarde las lesiones cutáneas se han generalizado; hay alopecia en las cejas, el tórax y las axilas; facies de aspecto leonino. Afectan a toda la superficie cutánea y se evidencian múltiples pápulas queratósicas milimétricas foliculares, rasposas al tacto, con descamación furfurácea en algunas zonas. En los glúteos y en la cara posterior de los muslos presenta grandes placas induradas de coloración violácea y abscesos con drenaje espontáneo de líquido achocolatado, que precisan

distintos tratamientos con antibióticos.

Es valorado y tratado por Medicina Interna, Unidad de Infecciosos y Dermatología, que consideran que el paciente sufre una mucinosis folicular generalizada sin datos clínicos del linfoma cutáneo.

A la vista de la evolución tan insidiosa, en los últimos meses es ingresado en el Servicio de Dermatología para completar el estudio. Entre otras muchas pruebas (serologías, hemocultivos...) se han realizado:

- RM de la pelvis, que muestra una infiltración del tejido celular subcutáneo que afecta a la región glútea y a la cara posterior de ambos muslos, hallazgos relacionados con la mucinosis folicular.

- TC cérvico-tóraco-abdomino-pélvica, que revela múltiples adenopatías en rango patológico localizadas en las cadenas inguinales bilaterales, iliacas externas, axilares bilaterales, cervicales posteriores y en el espacio yugular alto; por los hallazgos hay que excluir la posibilidad de un linfoma.

- Biopsia de lesiones de la cara posterior del muslo, cara posterior de pierna, nalga y espalda, cuyo resultado es de foliculitis supurativa y mucinosis folicular. En especial en la lesión de la espalda, se advierte la presencia de focos de mucinosis folicular y se observa un infiltrado de predominio linfocitario que muestra foliculotropismo y epidermotropismo focal; aunque no es concluyente para el diagnóstico de un linfoma cutáneo de células T (LCCT), muestra características que recomiendan un seguimiento estrecho del paciente.

- Biopsia de ganglio que muestra un ganglio linfático con ensanchamiento en el área paracortical a expensas de un infiltrado linfocitario T con rasgos citológicos atípicos, sugestivos de infiltración por linfoma no Hodgkin (LNH).

- Estudio mediante PCR para TCR, que permite confirmar el diagnóstico de LNH.

En este momento sus diagnósticos son:

- LNH T cutáneo tipo micosis fungoide estadio IV A (avanzado).

- Hidrosadenitis supurativa en la cara posterior

de los muslos.

- Dermatitis atópica grave, mucinosis folicular.

A lo largo de estos cuatro años el tratamiento ha consistido inicialmente en emolientes y corticoides tópicos u orales (prednisona) para la dermatitis atópica, acompañados de hidroxicina y más recientemente fototerapia. Además se han prescrito antibióticos múltiples según cultivos para hidrosadenitis supurativa y neotigason, gabapentina y acitretino. Actualmente recibe ciclos de quimioterapia (tipo CVP) por LNH con buena respuesta ganglionar y ausencia de respuesta cutánea, por lo que se acompaña de bexaroteno.

COMENTARIO

La mucinosis folicular, también llamada alopecia mucinosa, es una dermatosis inflamatoria que consiste en la degeneración del folículo piloso y de la glándula sebácea por acumulación de mucina.

Su forma habitual de presentación son las pápulas foliculares con tendencia a confluir en placas y crear áreas de alopecia, aunque existen otras variables morfológicas en placas eritematosas, eczematosas, edematosas, urticariformes, acneiformes, nodulares...

De forma genérica, se considera que la mucinosis folicular tiene tres formas clínicas de presentación:

- Lesiones en la cabeza y el cuello, autorresolutivas, en niños y adultos jóvenes.
- Lesiones generalizadas, con evolución crónica, en la edad media de la vida.
- Lesiones en diversas localizaciones y asociadas a micosis fungoide, en edades avanzadas.

La micosis fungoide es el tipo más común de LCCT. 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 través de la liberación de diversas citocinas. Por ello, además de en la micosis fungoide, la mucinosis folicular se ha descrito en procesos linfoproliferativos sistémicos como leucemias, enfermedad de Hodgkin y macroglobulinemia de Waldenström. En todo caso, su etiología es desconocida.

Podemos dividir las formas clínicas en primarias

(sin enfermedades asociadas) y secundarias (asociadas a neoplasias). El diagnóstico es clínico e histopatológico.

Se debe hacer diagnóstico diferencial con eczema, liquen simple crónico, granuloma facial, lupus granular anular, pitiriasis rubra pilaris, tiña capitis, alopecia areata y dermatitis seborreica.

El tratamiento de primera elección son los corticoides tópicos. Otras alternativas terapéuticas se basan en radioterapia superficial, dapsona, PUVA, RePUVA, interferón alfa-2b13, indometacina y retinoides.

La forma primaria es benigna y con períodos de remisión, a diferencia de la mucinosis folicular secundaria, que es de curso crónico y asociada a patología neoplásica con respuesta variable a la terapéutica.

El interés de este caso clínico se basa en lo infrecuente de esta patología y en la diversidad en cuanto a la clasificación clínica y a la evolución de la enfermedad. Se estima que 15-20 % de las mucinosis foliculares se asocian a linfomas, circunstancia por la que el seguimiento clínico e histopatológico del paciente debe ser periódico.

La micosis fungoide puede preceder a la mucinosis folicular, ocurrir simultáneamente o desarrollarse meses o años después de su diagnóstico. Es frecuente hacer el diagnóstico el primer año, pero hay publicados casos de LCCT desarrollados hasta ocho años después del diagnóstico de mucinosis folicular. Existe mayor riesgo en adultos mayores de cuarenta años y con lesiones generalizadas y persistentes.

BIBLIOGRAFIA

- Plaza MG, D'Agostino AM, Verdi MC, Zusaeta M. Mucinosis folicular. A propósito de dos casos. *Rev Argent Dermatol* 2010;91(2).
- Sáenz de Santa María Esguevillas MC, Porta Aznar N, Baldellou Lasierra R. Mucinosis folicular: un caso de presentación clínica inusual. *Actas Dermo-Sifiliogr* 2002;93:114-7.
- Bohórquez L, Ruiz AC, Vázquez LA, Arredondo MI, Molina V, Arroyave JE. Mucinosis folicular primaria. *Rev Asoc Colomb Dermatol* 2010;18:239-41.