

Alopecia Mucinoso. Reporte de un caso

Olga Aldama O.*, Arnaldo Aldama C.**, Gloria Mendoza***, Luis Celías***

(*) Dermatologa, (**) Dermatólogo - Jefe de Servicio, (***) Dermatólogos, (***) Servicio de Dermatología – Hospital Nacional – Paraguay.
Olga María Aldama Olmedo
Dirección: C. A. López 215 C/ El Porvenir – Ypacaraí - Paraguay
Telefax: 0982255053
Email: olgaaldama@yahoo.com.ar

Mucinoso Alopecia. Report of one case

Resumen

La alopecia mucinosa o mucinosis folicular, descrita por Pinkus en 1957, es una entidad clínico - patológica clasificada en una forma benigna y otra asociada a malignidades de tipo hematológica. Posteriormente ambas nominaciones fueron separadas por otros autores considerando a la mucinosis folicular como un patrón reactivo presente en varias patologías.

En los últimos años se postuló a la alopecia mucinosa como una forma relacionada a la micosis fungoide, por lo que se preconizó el seguimiento cercano y las biopsias repetidas en las formas crónicas y que no respondan a los tratamientos convencionales.

Reportamos un caso de alopecia mucinosa con buena respuesta a la combinación de corticoides tópicos y retinoides tópicos tratado en el Servicio de Dermatología del Hospital Nacional de Paraguay.

Palabras Claves: Alopecia Mucinoso, Mucinoso Folicular.

Abstract

Mucinous alopecia or follicular mucinosis described by Pinkus in 1957, is a clinical entity - pathological classified in a benign and a type associated with hematological malignancies. Both nominations were then separated by other authors considering as a follicular mucinosis pattern present in several pathologies reagent.

In recent years he ran a mucinous alopecia as a form of mycosis fungoides is advocating, so close monitoring and repeat biopsies in chronic forms and do not respond to conventional treatments.

We report a case of alopecia Mucinoso with good response to the combination of topical corticosteroids and topical retinoids treated in the Dermatology Department of Hospital Nacional of Paraguay.

Keywords: Mucinoso Alopecia, follicular mucinosis.

Introducción

La mucinosis folicular, descrita por Pinkus en 1957, es una enfermedad inflamatoria crónica, de etiología desconocida, rara, perteneciente al grupo de las mucinosis cutánea cuyo denominador común es el depósito localizado o difuso de mucina dentro de los folículos y glándulas sebáceas de la piel incluso cabelluda.^{1,2}

La mucinosis folicular ha sido considerada como sinónimo de alopecia mucinosa, ya que la alopecia, si no se afecta el pelo terminal, no se evidencia clínicamente. Sin embargo, otros consideran a la mucinosis folicular como un patrón histológico reactivo del epitelio folículo-sebáceo no patognomónica de una enfermedad específica ya que puede estar presente en múltiples patologías.³

Clínicamente las manifestaciones son variadas. La distinción entre formas primarias, idiopáticas o benignas de alopecia mucinosa, relacionada a etiología alérgica o infecciosa y formas secundarias asociadas a malignidad o linfoma u otras enfermedades linfoproliferativas ha sido motivos de controversias pues no existen criterios clínicos, histológicos, inmunohistoquímicos ni genéticos que permitan diferenciarlas de manera inequívoca ambas formas.^{3,4}

Caso Clínico

Presentamos un paciente de 12 años, sexo masculino, escolar, procedente de Itaugua que acude a la consulta por una lesión en rostro de 3 meses de evolución, pruriginosa, que aumenta de tamaño, con pérdida de pelos en ceja izquierda. Fue tratado con cremas trivalentes sin mejoría.

Como antecedente personal de valor el paciente es portador de rinitis alérgica.

Durante la evaluación pudimos observar una placa eritematosa, infiltrada, rodeada de un halo hipocrómico con ausencia del pelo de consistencia sólida a la palpación, ubicada en el tercio interno de la ceja izquierda. La sensibilidad térmica y dolorosa están conservadas. (Figura 1)

Laboratorialmente, en el hemograma resalta una eosinofilia de 6, eritrosedimentación de 8, el perfil químico, renal y lipídico dentro de rangos normales y VDRL no reactiva.

La anatomía patológica nos reporta una epidermis con moderada acantosis e hiperqueratosis. Los infundíbulos pilosebáceos, la vaina epitelial externa del folículo piloso y en las proximidades del bulbo piloso vemos espongiosis y formación de numerosas vesículas espongióticas de gran tamaño que contienen gran cantidad de mucina.

En el tejido estromal denso infiltrado perivascular, perifolicular y que se disemina por el tejido conectivo, constituido por linfocitos predominantemente. Se agregan neutrófilos y eosinófilos. Con la coloración de PAS se tiñe la mucina en sectores. (Figura 2) Con la coloración de Ziehl - Neelsen la mucina toma el azul de metileno. (Figura 3)

Con el diagnóstico de Alopecia Mucinososa o Mucinositis Folicular se inicia tratamiento tópico con clobetasol, semanas después se agrega tazaroteno como ahorrador de corticoides con una resolución total de la lesión, observándose la repilación total y la ausencia de signos de inflamación. (Figura 4)



Discusión

Consideremos a la Alopecia Mucinososa como una entidad clínico-patológica con lesiones cutáneas distintivas, por depósito de mucina en los folículos pilosos e infiltrado linfoide peri-anexial.

La causa es desconocida y se cree que citoquinas liberadas por linfocitos estimularían a los queratinocitos foliculares a secretar mucina, y aparentemente la inmunidad mediada por células estaría jugando un rol en su patogenia.⁶

La forma Idiopática, benigna o primaria, caracterizada por ser no progresiva y no estar asociada a otra enfermedad cutánea o sistémica, es más frecuente en niños y adultos jóvenes. Presenta escasas lesiones que inician como pápulas o placas foliculares alopecicas, eritematosas, descamativas y pruriginosas. Se localizan más frecuentemente en cabeza y cuello, en general se resuelven espontáneamente, en 2 meses a 2 años pero pueden evolucionar a linfomas, por ello que las biopsias repetidas están indicadas cuando la evolución es crónica.^{4,8} Pueden presentarse como a) **Mucinosis folicular localizada:** en menores de treinta años, con una o más lesiones alopecicas. Nuestro paciente entraría en este grupo dentro de la clasificación. b) **Mucinosis folicular difusa:** las lesiones consisten en pápulas foliculares con lesiones cutáneas diseminadas de aspecto inflamatorio, en adultos. c) **Mucinosis folicular acneiforme:** lesiones papulosas en cara, forma crónica y resistentes al tratamiento. Más frecuente en mujeres de edad media. d) **Mucinosis folicular urticarial:** placas inflamatorias en cara, cuello y tórax, evoluciona por brotes, muy pruriginosas y resuelven en semanas con períodos de recurrencias. Se presenta en hombres de edad media.^{4,6,8}

La Mucinosis folicular secundaria o maligna, asociada a neoplasias hematológicas, más frecuentemente la Micosis fungoide, pero también puede verse en linfoma cutáneo B, leucemia mieloide aguda, leucemia cutis, y enfermedad de Hodgkin. Esta forma es más observada en mayores de 40 años.⁹

El diagnóstico se realiza con la correlación clínico-patológica. Microscópicamente se identifica el depósito de mucina en el epitelio folicular y en las glándulas sebáceas así como el infiltrado linfocitario atípico en los cosos de linfoma. La inmunomarcación de las células atípicas presentes es necesaria para la formas relacionadas a linfoma^{1,4,8,9}

En el pool de enfermedades que debemos considerar como diagnósticos diferenciales se encuentran lesiones eczematosas, la enfermedad de Hansen, liquen simple crónico, granuloma facial, lupus, granuloma anular, pitiriasis rubra pilaris, tiña, alopecia areata, dermatitis seborreica.^{6,9}

Los corticoides tópicos y retinoides como el bexaroteno son los más utilizados. Otras alternativas terapéuticas descritas son la minociclina, dapsona, inmunosupresores, PUVA, Re-PUVA, interferón alfa, indometacina, quirúrgicos en el caso de lesión única^{4,7,10}

Conclusión

La alopecia mucinosa aunque se trata de una patología no muy frecuente en nuestro país, debemos tenerla muy presente en el momento de realizar diagnósticos diferenciales con otras patologías que presenten alopecia, ya que en un 15 a 30% de ellas pueden evolucionar a una micosis fungoide o como postulan otros autores se trata de una micosis fungoide. Por ello el seguimiento cercano clínico y biopsico una vez hecho el diagnóstico es muy importante. Recordar además que los tratamientos tópicos son eficaces y que son de fácil adquisición en nuestro medio.

Bibliografía

1. De Padua A, Honório B, Silveira W, Soares F, Madeiros P. Follicular Mucinosis: Literature Review and Case Report. *An Bras Dermatol*, Rio de Janeiro, 77(6):701-706, nov./dez. 2002.
2. Bohórquez L, Ruiz A, Vázquez L, Arredondo M, Molina V, Arroyave J. Mucinosis Folicular Primaria. *Rev Asoc Colomb Dermatol*. 2010;18:239-241.
3. Cervigon I, Manzanares F, Bahillo C, López O, García D. Alopecia Mucinososa. *Actas Dermosiflogr*. 2006;97(8):514-7.
4. García D, Pérez C, Cervigon I. Mucinosis Folicular. *Piel* 2006;21(10):493-8.
5. Rojas E, Vázquez A. Alopecia mucinosa (Mucinosis Folicular). *Dermatol. peru*. 2006;16 (3): 248-251.
6. Plaza MG, D'Agostino AM, Verdi MC, Zusaeta M. Mucinosis folicular: a propósito de dos casos. *Rev. argent. dermatol.* [revista en la Internet]. 2010 Jun [citado 2012 Jun 10]; 91(2): 00-00
7. Fernabdez J, Armario J. Retinoides en Dermatología. *Ned Cutan Iber Lat Am* 2003;31(5):271-294.
8. Pagano PG, Cabo H, Stringa O y Woscoff A. Mucinosis folicular generalizada. *Dermatol Argent* 1999; 5 (4): 305-308.
9. Soto C y Jaramillo F. Micosis fungoide folicular. *Rev Asoc Colomb Dermatol* 2003; 10 (3): 1046-1047.
10. Wittenberg GP, Gibson LE, Pittelkow MR y El-Azhary RA. Follicular mucinosis presenting as an acneiform eruption: report of four cases. *J Am Acad Dermatol* 1998; 38: 849-851