

A. Fernández Menéndez*, L. Sánchez Teixeira, A. Muñoz Calonge y M.A. Molina Gutiérrez

Servicio de Urgencias de Pediatría, Hospital Universitario Infantil La Paz, Madrid, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: amanda.fernandezylena@gmail.com (A. Fernández Menéndez).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.anpedi.2013.10.049>

Mucinosiis folicular facial en la infancia



Facial follicular mucinosis in childhood

Sr. Editor:

La mucinosiis folicular (MF) y la alopecia mucinosa (AM) se refieren a la misma entidad; la AM describe la manifestaci3n cl3nica y la MF los hallazgos histol3gicos¹. La MF es un trastorno cut3neo de etiolog3a desconocida que histol3gicamente se define por el dep3sito de mucina². Puede aparecer en solitario, en relaci3n con neoplasias hematol3gicas en consecuencia de neoplasias sist3micas o asociada a procesos inflamatorios^{1,2}.

Var3n de 16 a3os de edad, sin antecedentes patol3gicos de inter3s, que consulta por alopecia distal de la ceja izquierda (fig. 1). En la exploraci3n cl3nica se observaba una placa alopec3ica, eritematosa, de 3 × 2 cm de di3metro, ligeramente infiltrada y bien delimitada sobre la ceja izquierda. No se palparon adenopat3as locorregionales. El estudio anatomopatol3gico de la lesi3n mostraba dep3sitos de mucina en los fol3culos pilosos y en las gl3ndulas seb3ceas y un infiltrado inflamatorio linfoc3tico d3rmico sin epidermotropismo/foliculotropismo o atipia linfoc3tica (fig. 2). El reordenamiento del receptor de c3lulas T no mostr3 clonaci3n.

El resto de los estudios anal3ticos, que incluyeron hemograma, bioqu3mica y hormonas tiroideas, se encontraron normales o fueron negativos. Se plante3 el diagn3stico diferencial con la ti3a facial y el lupus cut3neo, entre otros, pero los hallazgos cl3nicos e histol3gicos permitieron establecer el diagn3stico de MF solitaria. Se inici3 tratamiento con corticosteroides de alta potencia t3picos, sin observarse evoluci3n cl3nica de la enfermedad. El seguimiento durante 3 a3os fue negativo para otros procesos neopl3sicos.

Se han descrito 3 variantes cl3nico-patol3gicas de MF³. El primer tipo, o forma idiop3tica benigna, llamada MF primaria, es la m3s t3pica en ni3os y adultos j3venes y presenta un curso autolimitado en el tiempo. El segundo tipo, o MF secundaria, es la que se asocia a la micosis fungoide foliculotropa y al s3ndrome de S3zary. Y existe una tercera forma que aparece en relaci3n con neoplasias sist3micas y afecta de forma predominante a la edad avanzada³⁻⁵. Por 3ltimo, la MF puede asociarse a una gran variedad de procesos inflamatorios en los que representa un hallazgo histol3gico.

La forma m3s frecuente en la edad infantil es la primaria³. Los hallazgos cl3nicos son variables y t3picamente se caracteriza por la presencia de placas eritematosas infiltradas y bien delimitadas con alopecia en 3reas de pelo terminal. Las formas menos comunes son las nodulares, qu3sticas o simulando eccemas cr3nicos o placas acneiformes.

La histolog3a muestra una degeneraci3n mucinosa del epitelio folicular, con presencia de un material fibroso, denso, en forma de dep3sitos amorfos de mucina en las unidades piloseb3ceas en asociaci3n con un infiltrado inflamatorio mixto^{3,6}.

En los casos registrados de MF en ni3os se objetiva con muy poca frecuencia el desarrollo de una micosis fungoide, incluso en aquellos en los que se detecta un epidermotropismo en la histolog3a, y cuando ocurre suele ser una micosis fungoide poco agresiva. Para algunos autores la MF, la micosis fungoide y la micosis fungoide foliculotropa representan condiciones de un espectro continuo, donde la MF es una micosis fungoide de curso indolente^{1,2}. Para otros, la MF en la etapa infantil no implica necesariamente un trastorno linfoproliferativo, ya que algunos pacientes estudiados no presentan lesiones persistentes tras un seguimiento de m3s de 10 a3os¹. A pesar de las discrepancias, la mayor3a de los autores coinciden en la necesidad de vigilar estrechamente a los pacientes durante a3os.

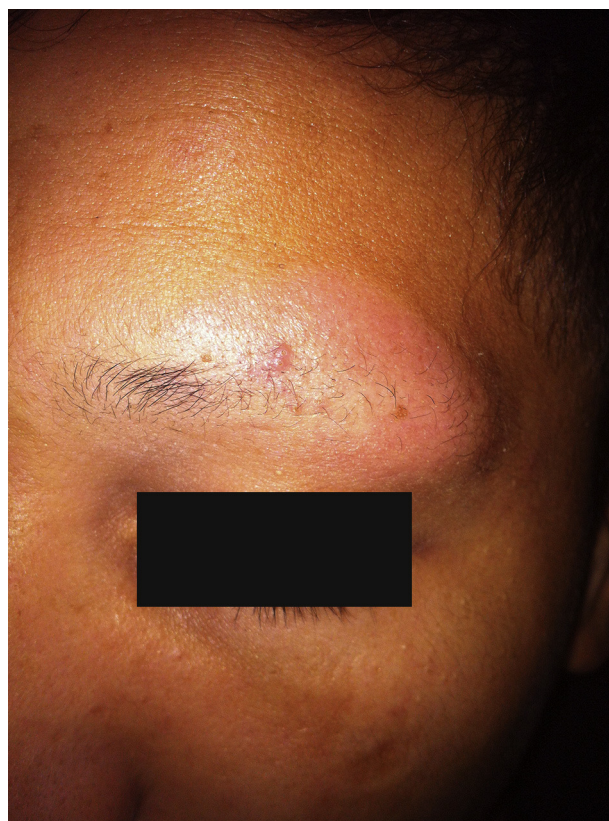
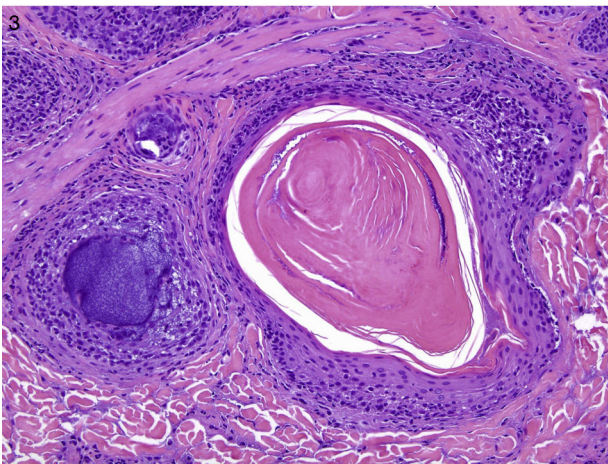
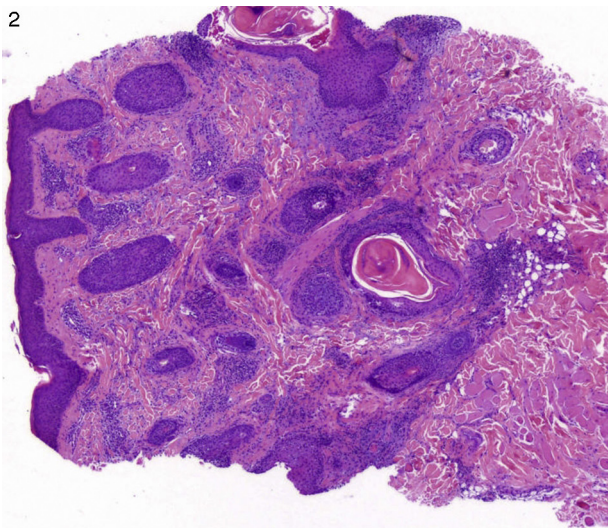


Figura 1 Placa alopec3ica infiltrada y de bordes mal definidos en ceja izquierda.



Figuras 2 y 3 HE. Infiltrado linfocitario dérmico con depósito de mucina perifolicular y alrededor de las glándulas sebáceas.

El diagnóstico de una MF en niños obliga a descartar la micosis fungoide y a realizar un seguimiento dermatológico. No existen parámetros clínicos ni histológicos específicos para identificar las MF asociadas a micosis fungoide. Los datos clínicos —como la edad, la localización y el número de lesiones— y los histológicos —como la presencia de

linfocitos atípicos, la cantidad de mucina o el reordenamiento del receptor T— deben ser tenidos en cuenta en el seguimiento de estos pacientes. Siempre se ha de actuar con cautela, para evitar alarmar a pacientes y padres, en tanto que en niños raramente se producen estos hechos. En condiciones de lesiones limitadas a la cara y el cuello en niños, el tratamiento debe ser conservador, dada la benignidad del cuadro.

Bibliografía

1. Zvulunov A, Shkalim V, Ben-Amiati D, Feinmesser M. Clinical and histopathologic spectrum of alopecia mucinosa/follicular and its natural history in children. *J Am Acad Dermatol.* 2012;67:1174–81.
2. Alikham A, Griffin J, Nguyen N, Davis MR, Gibson L. Pediatric follicular mucinosis: Presentation, histopathology, molecular genetics, treatment and outcomes over an 11-year period at the Mayo Clinic. *Pediatr Dermatol.* 2013;30:192–8.
3. Locksin BN, Khachemoune A, Cohen C. Follicular mucinosis in a 4-year-old boy. *Int J Dermatol.* 2004;43:950–2.
4. Cerroni L, Fink-Puches R, Back B, Kerl H. Follicular mucinosis: A clinical reappraisal of clinicopathologic features and association with mycosis fungoides and Sézary syndrome. *Arch Dermatol.* 2002;138:182–9.
5. Brown HA, Gibson LE, Pujol RM, Lust JA, Pittelkow M.R. Primary follicular mucinosis: Long-term follow-up of patients younger than 40 years with and without clonal T-cell receptor gene rearrangement. *J Am Acad Dermatol.* 2002;47:856–62.
6. Ackerman AB, Flaxman BA. Granulomatous mycosis fungoides. *Br J Dermatol.* 1970;82:397–401.

M. Martín Peyra^a, M. Gómez Vázquez^{b,*},
R. Navarra Amayuelas^b y M. Fernández Figueras^c

^a Servicio de Medicina de Familia, Hospital Municipal de Badalona, Badalona, Barcelona, España

^b Departamento de Dermatología, Hospital Municipal de Badalona, Badalona, Barcelona, España

^c Departamento de Anatomía Patológica, Hospital Germans Trias i Pujol, Badalona, Barcelona, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: mercedesgomezvazquez@gmail.com (M. Gómez Vázquez).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.anpedi.2013.10.057>