



REPORTE DE CASO CLÍNICO INUSUAL, MUCINOSIS FOLICULAR

UNUSUAL CLINICAL CASE REPORT, FOLLICULAR MUCINOSIS

Deysi Milena Bastidas Torres ^{1*}

¹ Hospital de especialidades Carlos Andrade Marín, Instituto Ecuatoriano de Seguridad Social (IESS). Ecuador. ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-9883-6724>. Correo: deysimilenabastidas@gmail.com

Yannely del Cisne Bastidas Torres ²

² Universidad Tecnológica Equinoccial (UTE). Ecuador. ORCID: <https://orcid.org/0009-0002-1087-5305>. Correo: yanne.ycbtmed@gmail.com

Erick Sebastián Pazmiño Velez ³

³ Universidad Tecnológica Equinoccial (UTE). Ecuador. ORCID: <https://orcid.org/0009-0006-2776-6737>. Correo: epazmino61@gmail.com

Jenifer Astrid Cadena Benavides ⁴

⁴ Universidad Tecnológica Equinoccial (UTE). Ecuador. ORCID: <https://orcid.org/0009-0001-9311-5258>. Correo: jenifercadfena333@gmail.com

* Autor para correspondencia: deysimilenabastidas@gmail.com

Resumen

La mucinososis folicular ha sido un trastorno cutáneo poco común caracterizado por el depósito difuso de mucina en la piel, particularmente en la unidad pilosebácea. La afección ha formado parte de las mucinososis cutáneas, un grupo de trastornos caracterizados por una acumulación anormal de mucina, una sustancia gelatinosa que se encontró en la matriz extracelular de la piel. La causa de la mucinososis folicular no ha estado completamente establecida, lo que ha significado que sus orígenes han seguido siendo inciertos. Sin embargo, se reconoció que puede presentarse en dos formas clínicas diferentes: primaria (también llamada idiopática) y secundaria. La mucinososis folicular primaria ocurre sin una causa subyacente clara, tiende a afectar a adultos jóvenes, suele ser autolimitada y tiene un pronóstico favorable. Las formas secundarias, por otro lado, pueden estar asociadas con afecciones benignas, como la dermatitis seborreica, o con afecciones malignas, incluidos los linfomas cutáneos de células T, especialmente la micosis fungoide. Entre los casos clínicos analizados se brinda un reporte detallado de la mucinopatía folicular, enfatizando las características clínicas del paciente, el diagnóstico diferencial y las estrategias de manejo terapéutico implementadas. Este



Esta obra está bajo una licencia *Creative Commons* de tipo (CC-BY-NC-SA).

Sociedad Ecuatoriana de Investigación Científica. E-mail: revistabiosana@gmail.com



enfoque es fundamental para abordar adecuadamente la enfermedad, ya que los tratamientos pueden variar mucho según la presentación y las asociaciones malignas o benignas subyacentes que puedan existir.

Palabras clave: Mucinosis; folicular; paciente; células

Abstract

Follicular mucinosis has been a rare skin disorder characterized by diffuse deposition of mucin in the skin, particularly in the pilosebaceous unit. The condition has been part of cutaneous mucinosis, a group of disorders characterized by an abnormal accumulation of mucin, a gelatinous substance found in the extracellular matrix of the skin. The cause of follicular mucinosis has not been completely established, which means that its origins have remained uncertain. However, it is recognized that it can present in two different clinical forms: primary (also called idiopathic) and secondary. Primary follicular mucinosis without a clear underlying cause occurs, tends to affect young adults, is usually self-limited, and has a favorable prognosis. Secondary forms, on the other hand, may be associated with benign conditions, such as seborrheic dermatitis, or with malignant conditions, including cutaneous T-cell lymphomas, especially mycosis fungoides. Among the clinical cases analyzed, a detailed report of follicular mucinopathy is provided, emphasizing the clinical characteristics of the patient, the differential diagnosis and the therapeutic management strategies implemented. This approach is essential to adequately address the disease, as treatments can vary greatly depending on the presentation and any underlying malignant or benign associations that may exist.

Keywords: Mucinosis, follicular, patient, cells

Fecha de recibido: 05/08/2024

Fecha de aceptado: 08/10/2024

Fecha de publicado: 19/10/2024

Introducción

La mucinosis folicular es una condición dermatológica poco común que pertenece al grupo de las mucinosis cutáneas, trastornos caracterizados por la acumulación anormal de mucina en la piel (1). La mucina es una sustancia gelatinosa que forma parte de la matriz extracelular, y su depósito en la piel, específicamente en la unidad pilosebácea, da lugar a esta patología. A pesar de su rara incidencia, la mucinosis folicular ha suscitado interés debido a su presentación clínica variada y su posible asociación con otros procesos benignos o malignos (2).

La etiología de esta condición no está completamente definida, lo que añade un grado de complejidad en su diagnóstico y tratamiento. En 1957, Hermann Pinkus describió por primera vez seis casos de una forma particular de alopecia en la que se observó la presencia de mucina en la vaina externa de la raíz del pelo y en las glándulas sebáceas, denominando esta condición como "alopecia mucinosa". Desde entonces, se ha identificado que la mucinosis folicular puede presentarse en dos formas principales: primaria, también



Esta obra está bajo una licencia *Creative Commons* de tipo (CC-BY-NC-SA).

Sociedad Ecuatoriana de Investigación Científica. E-mail: revistabiosana@gmail.com



conocida como idiopática, y secundaria, que puede estar asociada a una variedad de condiciones, desde benignas como la dermatitis seborreica, hasta malignas, particularmente linfomas cutáneos de células T, como la micosis fungoide (3).

Se caracteriza clínicamente por la presencia de placas eritematosas o hipopigmentadas, generalmente con una superficie descamativa. Estas lesiones pueden ser ligeramente infiltradas y se distribuyen de manera focal, a menudo acompañadas de prominencia folicular o áreas alopecicas, otras formas menos comunes de presentación incluyen variantes acneiformes, eccematosas, quísticas o nodulares, lo que complica aún más su diagnóstico clínico, las lesiones pueden manifestarse como pápulas bien definidas, de color eritematoso o marrón rojizo, con áreas de queratosis folicular o parches alopecicos.

Estas manifestaciones varían significativamente entre los pacientes, lo que refleja la naturaleza heterogénea de la enfermedad. La presentación clínica de la mucinositis folicular puede variar según la edad del paciente (4). En individuos más jóvenes, las lesiones suelen ser benignas, limitadas y de pronóstico favorable, mientras que en adultos mayores, la enfermedad puede presentarse de forma más agresiva, recordando a condiciones malignas como la micosis fungoide. Esto sugiere que la mucinositis folicular podría representar un espectro clínico amplio, en el cual las manifestaciones y el curso de la enfermedad dependen de factores individuales como la edad y la respuesta inmune del paciente.

La patogenia de la mucinositis folicular no se comprende completamente, aunque se han propuesto varias teorías (5). Se postula que los queratinocitos foliculares son la fuente principal del depósito de mucina en la piel, un proceso que podría estar mediado por mecanismos de inmunidad celular, especialmente por células T y la acción de diversas citocinas. Este concepto está respaldado por estudios que demuestran un aumento en la liberación de mucopolisacáridos ácidos, los cuales son proteínas unidas a queratinocitos, confirmados por la positividad para hierro coloidal y negatividad para ácido periódico de Schiff (PAS). Esta hipótesis sugiere que la inflamación crónica y la respuesta inmune mediada por células T juegan un papel central en la fisiopatología de la mucinositis folicular.

Las citocinas liberadas por las células T activadas podrían estimular a los queratinocitos a liberar mucina, lo que resulta en la acumulación de esta sustancia en los folículos pilosos y en la piel circundante. Esta acumulación anormal de mucina podría ser la causa de las diversas manifestaciones clínicas observadas en los pacientes afectados, aunque aún se necesitan más estudios para comprender completamente los mecanismos subyacentes. Desde un punto de vista histológico, la mucinositis folicular se caracteriza por el depósito de mucina en el epitelio folicular, una observación que permite diferenciarla de otras mucinositis cutáneas (6).

Histológicamente, la enfermedad se divide en formas primarias y secundarias. La forma primaria o idiopática se presenta sin una causa subyacente identificable, mientras que la forma secundaria suele estar asociada a micosis fungoide u otras condiciones malignas. La mucinositis folicular primaria es más común en individuos jóvenes y, por lo general, sigue un curso benigno y autolimitado. Por otro lado, la mucinositis folicular secundaria se presenta frecuentemente en adultos mayores y puede estar relacionada con procesos neoplásicos, como linfomas cutáneos de células T, lo que la convierte en un marcador clínico importante para la detección de estas enfermedades (7).





El tratamiento de la mucinositis folicular es un desafío, debido a su curso crónico y la posibilidad de que las lesiones sean desfigurantes y estigmatizantes durante muchos años. No existe un enfoque terapéutico único y efectivo para todos los casos, ya que el tratamiento debe individualizarse según la presentación clínica del paciente y la presencia o ausencia de la enfermedad (8). Para la mucinositis folicular primaria, el tratamiento puede incluir corticosteroides tópicos o intralesionales, que ayudan a reducir la inflamación y el depósito de mucina. En casos más severos, se pueden utilizar inmunosupresores sistémicos como la ciclosporina o el metotrexato. Además, se ha documentado la utilización de antimaláricos como la hidroxicloroquina, debido a su efecto inmunomodulador (9).

En el caso de la mucinositis folicular secundaria, el enfoque terapéutico se centra en tratar la condición subyacente, como la micosis fungoide. El tratamiento puede incluir radioterapia, quimioterapia sistémica, terapia fotodinámica o terapia biológica, dependiendo de la extensión y el estadio de la enfermedad. En algunos casos, la mucinositis folicular puede resolverse espontáneamente sin intervención, especialmente en su forma primaria, aunque esto puede llevar semanas o incluso meses (10).

Materiales y métodos

La paciente es una mujer de 36 años sin antecedentes patológicos personales relevantes, aunque su madre tiene un historial de esclerodermia. Durante los últimos dos años, la paciente ha presentado lesiones en el rostro, descritas como "espinillas" localizadas en la frente. Ante este cuadro, consultó con un especialista, quien diagnosticó acné comedogénico e inició un tratamiento con isotretinoína oral a una dosis de 20 mg diarios. La paciente siguió el tratamiento de manera continua durante ocho meses, sin observar mejoras significativas en las lesiones cutáneas.



Figura 1. Pápulas perladas que confluyen afectando a la región frontal. Imágenes Histopatológicas.

Fuente: Los autores.

Al octavo mes de tratamiento, la paciente dio positivo para COVID-19, lo que la llevó a suspender la medicación. Dos meses después de interrumpir el tratamiento, acudió nuevamente a consulta con el objetivo de reiniciar la terapia. Durante el examen físico, se observaron múltiples pápulas milimétricas y brillantes que formaban una placa mal definida en la frente, la línea de implantación capilar y las sienes, respetando los





párpados. Estos hallazgos clínicos llevaron a la realización de estudios de laboratorio para una evaluación más exhaustiva.

Los resultados de los estudios de laboratorio mostraron un hemograma normal, así como pruebas de función tiroidea y hepática dentro de los límites normales. Además, el anticuerpo antinuclear (ANA) se encontraba en rangos normales, lo que ayudó a descartar enfermedades autoinmunes sistémicas. Dado que el diagnóstico de acné comedogénico no explicaba las características de las lesiones observadas en el examen físico, se procedió con una biopsia de piel para un estudio histopatológico. El estudio histopatológico reveló un estrato córneo con un patrón de red de canasta y una epidermis ligeramente atrófica.

En la dermis, se identificó un depósito de mucina entre los haces de colágeno, que resultó positivo para tinciones específicas de mucina (PAB). Este hallazgo se acompañó de la presencia de fibroblastos con forma estrellada y un infiltrado inflamatorio de predominio linfocitario. Estos resultados confirmaron el diagnóstico de mucinososis papular, una afección cutánea rara caracterizada por el depósito anómalo de mucina en la piel. El diagnóstico de mucinososis papular en esta paciente resalta la importancia de considerar diagnósticos diferenciales en casos de lesiones cutáneas crónicas que no responden al tratamiento convencional. La mucinososis papular, aunque infrecuente, puede confundirse fácilmente con otras afecciones dermatológicas comunes, como el acné, especialmente en las etapas iniciales de presentación. La confirmación del diagnóstico mediante estudios histopatológicos es esencial para orientar un tratamiento adecuado y evitar terapias ineficaces.

Resultados y discusión

El caso de esta paciente de 36 años con un diagnóstico inicial de acné comedogénico resistente al tratamiento con isotretinoína pone de manifiesto la complejidad del diagnóstico diferencial en dermatología, especialmente en lesiones cutáneas crónicas que no responden a terapias convencionales.

La paciente, sin antecedentes patológicos relevantes y con un historial familiar de esclerodermia, presentó lesiones faciales persistentes durante dos años, lo que inicialmente se interpretó como una manifestación de acné.

Sin embargo, la ausencia de mejoría tras ocho meses de tratamiento con isotretinoína, un medicamento generalmente eficaz en el manejo del acné severo y resistente, sugiere la necesidad de reconsiderar el diagnóstico inicial. La mucinososis papular es una enfermedad cutánea rara, caracterizada por el depósito excesivo de mucina en la dermis. Esta patología puede presentarse de manera clínica con lesiones papulares o placas eritematosas y brillantes, como se observó en esta paciente.



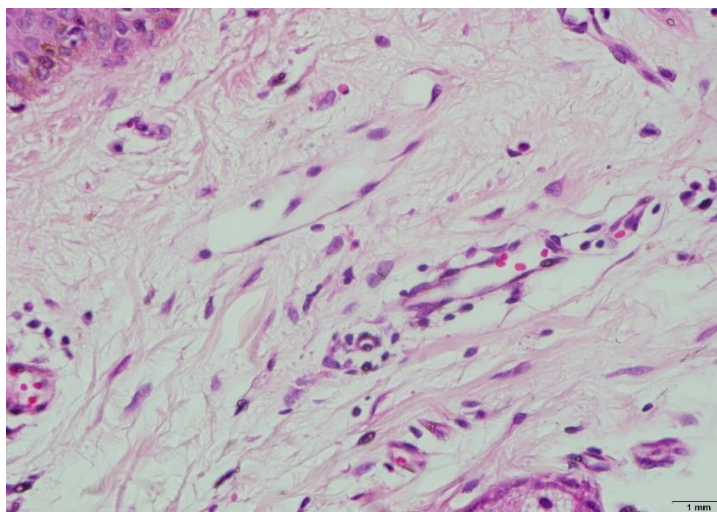


Figura 2 . Estrato corneo en red de canasta, epidermis ligeramente atrófica y en la dermis se observa depósito de mucina entre los haces de colágeno que es positivo para tinciones de mucina (PAB), asociado a fibroblastos estrellados e infiltrado inflamatorio de predominio linfocitario. Diagnóstico: Mucinosi Papular

Fuente: Los autores

La mucinosi papular, aunque infrecuente, es una condición que puede ser fácilmente confundida con otras enfermedades dermatológicas, como el acné, dermatitis seborreica o rosácea, especialmente cuando las manifestaciones clínicas son atípicas o se solapan con características de otras condiciones más comunes. En este caso, el hecho de que las lesiones persistieran a pesar del tratamiento convencional con isotretinoína y la presentación de pápulas brillantes y coalescentes en áreas específicas del rostro, hizo que se planteara un diagnóstico diferencial más amplio.

La importancia del diagnóstico diferencial en dermatología no puede ser subestimada, ya que muchas afecciones cutáneas presentan manifestaciones clínicas similares. La decisión de realizar una biopsia de piel para el estudio histopatológico fue clave en este caso. Los hallazgos histopatológicos, como la epidermis ligeramente atrófica, la presencia de mucina en la dermis y la tinción positiva para mucina, junto con un infiltrado inflamatorio linfocitario, confirmaron el diagnóstico de mucinosi papular. Esta confirmación mediante biopsia es fundamental, ya que permite diferenciar esta entidad de otras enfermedades que también podrían manifestarse con lesiones papulares persistentes y resistentes al tratamiento. El manejo de la mucinosi papular no está bien establecido debido a su rareza, pero se ha documentado que algunos pacientes responden a tratamientos con antipalúdicos, corticoides tópicos o sistémicos y otros agentes inmunomoduladores.

La identificación correcta de esta enfermedad es crucial para evitar tratamientos ineficaces y potencialmente dañinos, como en este caso, donde la isotretinoína no proporcionó ningún beneficio clínico. Dentro de las opciones terapéuticas se decide realización de laser CO2 fraccionado con disminución de tamaño de las lesiones no en cantidad, se realiza la segunda sesión a las 8 semanas y se prescribe dapsona 5% gel en lesiones hs hasta el momento con mejoría del cuadro, no se han extendido las lesiones.



Esta obra está bajo una licencia *Creative Commons* de tipo (CC-BY-NC-SA).

Sociedad Ecuatoriana de Investigación Científica. E-mail: revistabiosana@gmail.com



Conclusiones

Al reiniciar la evaluación tras la recuperación del COVID-19, los exámenes físicos revelaron nuevas características de las lesiones, como pápulas milimétricas brillantes que formaban una placa mal definida. Los estudios de laboratorio no mostraron alteraciones significativas, sugiriendo que el cuadro no se asociaba a problemas sistémicos de base.

El estudio histopatológico fue clave para el diagnóstico definitivo de Mucinososis Papular, evidenciado por el depósito de mucina entre los haces de colágeno en la dermis, acompañado de fibroblastos estrellados e infiltrado inflamatorio linfocitario. Este diagnóstico se diferencia claramente del acné comedogénico, sugiriendo una afección dermatológica específica con características histológicas particulares.

La Mucinososis Papular es una condición relativamente rara, y su diagnóstico permite ajustar el tratamiento de manera más adecuada para la paciente. Este caso resalta la importancia de una reevaluación diagnóstica ante la falta de respuesta a tratamientos convencionales y la necesidad de una estrecha monitorización y un enfoque multidisciplinario cuando se presentan cuadros dermatológicos atípicos o resistentes a los tratamientos estándar.

Agradecimientos

Un agradecimiento especial a la Doctora Mónica Salazar Malliquinga, Dermatóloga, una mentora especial para los autores.

Referencias

1. Rongioletti F. Mucinososis cutáneas. EMC-Dermatología. 2022;56(4):1-7.
2. Álvarez AMÁ, Hernández LMA, García ÁL. Follicular mucinosis. Three scenarios for its approach. Medicina Cutánea Ibero-Latino-Americana. 2020;47(3):205-8.
3. González LYR, Gárate MGV, Erazo JMF. Micosis fungoide estadio III, enfermedad eritrodérmica: reporte de caso. Revista de la Facultad de Ciencias Médicas de la Universidad de Cuenca. 2023;41(2).
4. Ram-Wolff C. Linfomas T cutáneos de tipo micosis fungoide/síndrome de Sézary (incluida parapsoriasis). EMC-Dermatología. 2014;48(2):1-12.
5. Pérez H, Morales S, Enciso L, Carreño J, Rueda X. Análisis de supervivencia en pacientes con micosis fungoide foliculotropa de un centro latinoamericano. Actas Dermo-Sifiliográficas. 2022;113(10):930-7.
6. Monzón Castillo EP, Tejada Martínez G, Oliva García AB. Micosis fungoide en vulva: Presentación de un caso. Revista Peruana de Ginecología y Obstetricia. 2018;64(3):489-94.
7. Plaza M, D'Agostino A, Verdi M, Zusaeta M. Mucinososis folicular: a propósito de dos casos. Revista argentina de dermatología. 2010;91(2):00-.
8. Wen P, Xie Y, Wang L. The role of microRNA in pathogenesis, diagnosis, different variants, treatment and prognosis of mycosis fungoides. Frontiers in Oncology. 2021;11:752817.





9. Tibaduiza-García MF, Velásquez-Lopera MM. En búsqueda de biomarcadores en linfoma cutáneo: microARNs en el diagnóstico y pronóstico de la micosis fungoide y el síndrome de Sézary. Dermatol Rev Mex. 2021;65(5):725-38.
10. Freire MÁF, Vallejos EMP, Vega VMZ, Guitierrez L, Guamushi VAP. Micosis fungoide presentación agresiva, reporte de caso. Ciencia Latina Revista Científica Multidisciplinar. 2023;7(3):3940-50.



Esta obra está bajo una licencia *Creative Commons* de tipo (CC-BY-NC-SA).

Sociedad Ecuatoriana de Investigación Científica. E-mail: revistabiosana@gmail.com