

Mucinosse folicular primária – relato de caso

Primary follicular mucinosis – case report

Laura Loures Tavares¹, Ana Carolina Folchini de Barcelos¹, Fabiano Roberto Pereira de Carvalho Leal²,
Thuany Silva Santos¹, Neide Sueli Loures Tavares³

RESUMO

De etiologia desconhecida, a mucinosse folicular primária ou idiopática se caracteriza clinicamente como afecção inflamatória, com placas mais ou menos infiltradas e descamativas, com ou sem perda de pelos. Na sua forma secundária, costuma apresentar lesões mais numerosas e difusas, com morfologia variável, desde placas até nódulos ulcerados. É representada por depósitos localizados ou difusos de mucina na pele ou nos folículos pilosos. **Objetivo:** Apresentar um caso incomum de mucinosse folicular primária, de importância da diferenciação com a forma secundária de mucinosse folicular, discutir os aspectos clínicos e histopatológicos utilizados no diagnóstico, suas características e classificações, bem como as possíveis escolhas terapêuticas.

Palavras-chaves: Mucinoses. Linfoma. Histopatologia.

ABSTRACT

Of unknown etiology, acute follicular mucinosis is clinically characterized as an inflammatory disease coursing with more or less infiltrated and scaly plaques, with or without hair loss. In the chronic form, it usually has more numerous and diffuse lesions with variable morphology, from plaques to ulcerated nodules. It is characterized by localized or diffuse deposits of mucin in the skin or hair follicles. **Objective:** To present an unusual case of primary follicular mucinosis, the importance of differentiation from the secondary form of follicular mucinosis, to discuss the clinical and histopathological aspects used in the diagnosis, its characteristics and classifications as well as the possible therapeutic choices.

Key words: Mucinosis. Lymphoma. Histopathology.

Introdução

A Mucinosse Folicular é uma doença inflamatória relativamente rara, de etiologia incerta, caracterizada por acúmulo de mucina e linfócitos na

porção infundibular do aparelho pilossebáceo, promovendo destruição total e irreversível do local afetado. Os achados clínicos são variados porém as manifestações mais típicas incluem placas que podem ser hipopigmentadas, eczematosas ou com

1. Médica pós-graduanda em Dermatologia do Hospital Naval Marcílio Dias – Rio de Janeiro (RJ)
2. Dermatologista especialista pela SBD e preceptor do Instituto de Dermatologia Professor Rubem David Azuly e do Hospital Naval Marcílio Dias - Rio de Janeiro - RJ
3. Médica Dermatologista atuando em consultório particular em Juiz de Fora (MG)

CORRESPONDÊNCIA:
Hospital Naval M^Arcílio Dias
Rua César Zama, 185 - Lins de Vasconcelos
CEP: 20725-090 - Rio de Janeiro - RJ

Recebido em 13/09/2016
Aprovado em 28/03/2017

pápulas foliculares localizadas preferencialmente na face e pescoço. Diversas classificações já foram propostas para a doença ao longo dos anos e mais recentemente foi classificada em forma primária; forma primária prolongada e na forma secundária.^{1,2}

Caso Clínico

Paciente do sexo masculino, sete anos, com evolução de poucos meses de placa única, arredondada, eritematosa, levemente descamativa na região supraciliar, assintomática, com alopecia parcial do supercílio direito (Figura 1). O diagnóstico diferencial com lúpus cutâneo, tinea facial, líquen espinuloso e a classificação em Mucinosse Folicular Primária foram estabelecidos de acordo com os dados clínicos, ausência de associação com outra doença e anatomopatológico que evidenciou infiltrado linfocitário perivascular, ausência de atipias e esparsos eosinófilos de permeio além de degeneração mucinosa e dilatação do folículo pilossebáceo (Figuras 2 e 3). Os exames laboratoriais realizados (hemograma, bioquímica, dosagens hormonais) foram negativos ou se encontravam dentro dos parâmetros estabelecidos pelo laboratório. Foi iniciado tratamento tópico com mometasona creme 1mg/g duas vezes ao dia por 30 dias, sendo observada regressão importante da lesão. O paciente foi orientado a manter acompanhamento clínico anual e se manter atento ao surgimento de novas lesões.

Discussão

Inicialmente descrita por Pinkus em 1957, foi nomeada como alopecia mucinosa e, em 1959, devido ao fato de que a alopecia nem sempre está presente, foi renomeada como mucinosse folicular.^{2,3} O conhecimento da doença incomum e pouco vista nos consultórios médicos, auxilia no diagnóstico diferencial de lesões cutâneas atípicas que poderão ser confirmadas com o histopatológico.

A classificação mais recente a divide em forma primária, benigna e autolimitada, com poucas lesões restritas à extremidade cefálica de crianças ou adultos jovens; forma primária prolongada, mais comum em indivíduos mais velhos, com lesões mais generalizadas nas extremidades, face e tronco, e um curso muitas vezes superior a dois anos; e na forma secundária associada a outros processos



Figura 1: Placa arredondada, levemente eritematosa e descamativa, com alopecia parcial do supercílio

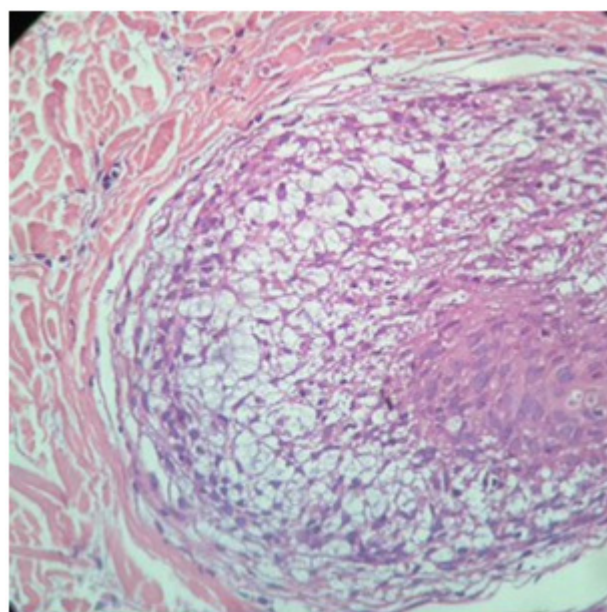


Figura 2: Infiltrado linfocitário perivascular, sem atipias e com esparsos eosinófilos de permeio (H.E.)

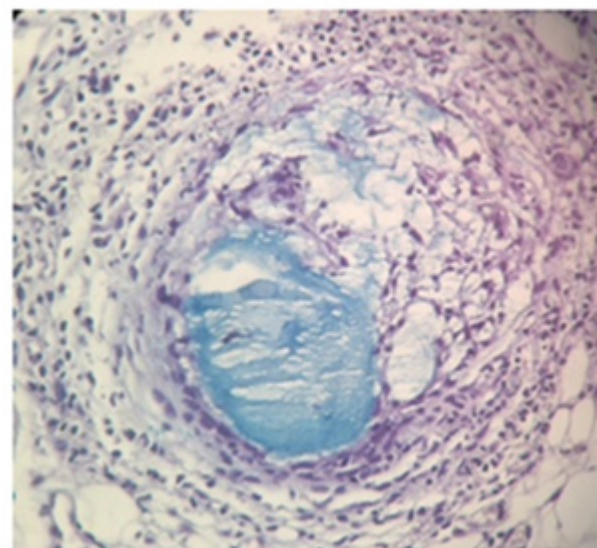


Figura 3: Degeneração mucinosa e dilatação do folículo pilossebáceo, evidenciada pela coloração de Alcian-Blue

linfoproliferativos, especialmente linfoma cutâneo de células T do tipo micose fungóide.^{3,4,5}

Na infância, a forma mais comum é a primária e os achados clínicos são tipicamente encontrados na face e pescoço e se caracterizam por placa eritematosa ou hipopigmentada infiltrada e bem delimitada com alopecia em áreas de pêlo terminal. As formas menos comuns são as nodulares, císticas ou simulando eczema crônico. Entretanto as manifestações clínicas podem ser atípicas e simular quadros de folliculite, alopecia areata, alopecia cicatricial, acne e urticaria. O diagnóstico diferencial com Hanseníase nodular da infância deve ser considerado principalmente em casos de placas infiltradas em pacientes moradores de áreas endêmicas. Além de hanseníase, a forma primária de Mucinosose Follicular deve ser diferenciada de reação persistente à picada de inseto, linfocitoma e infiltrado linfocítico de Jessner.⁶

A histopatologia é essencial para o diagnóstico, e é caracterizada por degeneração mucinosa na bainha externa do folículo piloso e da glândula sebácea, além de infiltrado inflamatório de linfócitos, macrófagos e eosinófilos.^{7,8}

Presença de epidermotropismo linfocitário, denso infiltrado perifolicular de células atípicas, idade avançada, múltiplas lesões disseminadas e recorrência apontam para MF associada a linfoma.^{4,8,9}

É importante que seja realizada uma avaliação dermatológica periódica dos pacientes com mucinosose follicular, pela possibilidade de progressão para linfoma.

Apesar da possibilidade de regressão espontânea nas formas idiopáticas e da ausência de terapêutica padronizada, deve-se considerar o uso de corticóides tópicos, intralesionais ou sistêmicos, dapsona, indometacina, interferons, minociclina ou PUVA para o tratamento. O tratamento da forma secundária deve ser o tratamento da doença associada.^{7,8,9}

Conclusão

De acordo com a literatura pesquisada e os relatos encontrados de Mucinosose Follicular Primária, devemos ficar atentos aos aspectos dermatológicos e histopatológicos dessa doença e à importância de se classificar em primária ou secundária para que o tratamento e seguimento do paciente possa ser feito de forma adequada.

Referências

1. Lewars M, Levin J, Purcell S. Follicular mucinosis. *Indian Dermatol Online J.* 2013;4:333-5.
2. Passos, PCV da R, Zuchi MF, Fabre AB, Martins LEAM. Follicular Mucinosis - Case Report. *An Bras Dermatol.* 2014; 89: 337-9.
3. Yaman B, Gerçeker TB, Öztürk G, Ertam I, Kand?lo?lu G, Akalin T. Follicular mucinosis and follicular mycosis fungoides: clinicopathological evaluation of seven cases. *Turk Patoloji Derg;* 2013; 29:108-16.
4. Gibson LE, Muller SA, Leiferman KM, Peters MS. Follicular mucinosis: clinical and histopathologic study. *J Am Acad Dermatol.* 1989;20: 441-6.
5. Kim KR, Lee JY, Kim MK, Yoon TY. Successful treatment of recalcitrant primary follicular mucinosis with indomethacin and low-dose intralesional interferon alpha. *Ann Dermatol.* 2009;21:285-7.
6. Westphal DC, Pennini SN, de Souza PP, Maquiné GÁ, Schettini APM, Santos M. Follicular mucinosis: an important differential diagnosis of leprosy in an endemic area. *An Bras Dermatol.* 2015;90(Suppl 1):147-9.
7. Fonseca APM, Bona SH, Fonseca WSM, Campelo FS, Rego PMM. Mucinosose Follicular: revisão da literatura e relato de um caso. *An Bras Dermatol.* 2002; 77: 701-6.
8. Peyra MM, Vázquez MG, Amayuelas RN, Figueras MF. Facial follicular mucinosis in childhood. *An Pediatr.* 2014;81: 198-9.
9. 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.