

Esteatocistoma múltiple y quistes eruptivos vellosos

Jacqueline Marrugo-Lara,¹ María del Socorro Hernández-Arana,² María de las Mercedes Hernández³

Resumen

Diversas teorías sostienen que los esteatocistomas múltiples y los quistes eruptivos vellosos son diferentes estadios evolutivos de una misma enfermedad conocida como quistes pilosebáceos múltiples. Las características clínicas y manejo en ambas son iguales. La única diferencia es en términos histopatológicos, lo que se explica por la estructura y el nivel de donde se originan. El caso que se comunica apoya la teoría de que los esteatocistomas múltiples y los quistes eruptivos vellosos son un mismo padecimiento.

PALABRAS CLAVE: Esteatocistomas; quiste eruptivo vellloso.

Dermatol Rev Mex 2018 March;62(2):130-136.

Multiple steatocystomas and eruptive vellus cyst.

Jacqueline Marrugo-Lara,¹ María del Socorro Hernández-Arana,² María de las Mercedes Hernández³

Abstract

Several theories embrace that multiple steatocystomas and eruptive vellus hair cysts are different evolutionary stages of the same entity known as multiple pilosebaceous cysts. They share the same clinical characteristics and management. They can only be differentiated histopathologically, which is explained by the structure and level from which they both originate. The case presented supports the theory that multiple steatocystomas and eruptive vellus hair cysts are part of one entity.

KEYWORDS: Steatocystomas; Eruptive vellus hair cyst.

- ¹ Residente de Dermatología.
- ² Dermatóloga.
- ³ Dermatohistopatóloga. Instituto Dermatológico de Jalisco Dr. José Barba Rubio, Guadalajara, Jalisco, México.

Recibido: abril 2017

Aceptado: agosto 2017

Correspondencia

Dra. Jacqueline Marrugo Lara jacquelineml@yahoo.com

Este artículo debe citarse como

Marrugo-Lara J, Hernández-Arana MS, Hernández MM. Esteatocistoma múltiple y quistes eruptivos vellosos. Dermatol Rev Mex. 2018 mar;62(2):130-136.

130 www.nietoeditores.com.mx



ANTECEDENTES

El esteatocistoma múltiple es una enfermedad infrecuente que suele manifestarse en la infancia y en la adolescencia; puede tener un patrón hereditario, se origina del ducto sebáceo y se manifiesta como múltiples estructuras guísticas.¹⁻³ Asimismo, los quistes eruptivos vellosos son tumores poco frecuentes que se originan principalmente en el infundíbulo y con menor frecuencia en el istmo folicular.1 Es común su manifestación concomitante.¹⁻⁴ Ambos padecimientos comparten características clínicas similares, como edad de manifestación, localización y aspecto de las lesiones; sin embargo, en términos histológicos son distintos.^{1,3} El tratamiento de estas afecciones sigue siendo un reto para el dermatólogo.

Se comunica el caso de un paciente con múltiples lesiones nódulo-quísticas sugerentes de esteatocistoma múltiple, pero el estudio histopatológico fue sorpresivo al reportar esteatocistoma múltiple y quistes eruptivos vellosos.

CASO CLÍNICO

Paciente femenina de 21 años de edad, que padecía una dermatosis que afectaba la cabeza, de ésta la cara, la frente, el mentón, las mejillas, el cuello en la cara anterior, lateral y en su base (Figura 1) y el tronco en las axilas (Figura 2), el tórax anterosuperior, el abdomen, la espalda y la región inguinal; afectaba también las extremidades superiores en los antebrazos, en la cara dorsal del tercio distal y las extremidades inferiores en los glúteos y los muslos, en la cara anterior y posterior, la dermatosis era diseminada y simétrica. En términos morfológicos, se trataba de una dermatosis polimorfa constituida por múltiples neoformaciones nódulo-quísticas entre 0.1 y 1 cm de diámetro, algunas recubiertas por piel sana y otras por piel ligeramente eritematoviolácea (Figura 2), eran de consistencia dura,

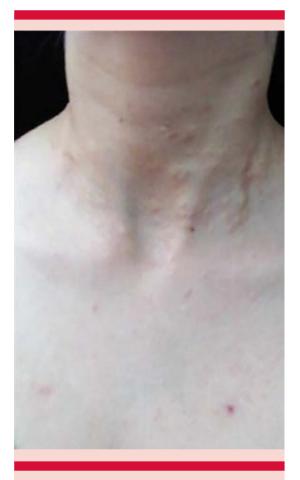


Figura 1. Neoformaciones aisladas nódulo-quísticas entre 0.1 y 1 cm de diámetro, algunas recubiertas por piel sana color de la piel.

algunas adheridas a plano superficial, otras más profundas, de bordes bien definidos, algunas con exudado seroso; se observaban, además, cicatrices residuales hipotróficas eucrómicas e hipertróficas eritematosas, de aspecto evolutivo irregular y de evolución aparentemente crónica. La paciente refería haber iniciado en la infancia con "granitos" en la cara y el cuello, con diseminacion posterior al tronco en las axilas, el abdomen, la espalda, la región inguinal, las extremidades superiores e inferiores, todas asintomáticas.



Figura 2. Afectación en las axilas, algunas de las neoformaciones están recubiertas por piel eritematoviolácea, además se observan cicatrices residuales.

La paciente no tenía antecedentes médicos personales de importancia; sin embargo, entre los antecedentes familiares refirió que su abuelo paterno, su papá, varios tíos paternos y dos primos hermanos paternos tenían las mismas lesiones dermatológicas asintomáticas, por lo que ellos no acudieron a médicos.

En términos clínicos sospechamos un esteatocistoma múltiple *versus* quistes de milium, quistes eruptivos vellosos e incluso, por la morfología de algunas lesiones, en una hidradenitis supurativa.

Realizamos biopsia en dos de las lesiones, una en el muslo izquierdo en la cara dorsal y otra en el glúteo izquierdo en el cuadrante infero-externo. El estudio histopatológico de la primera biopsia reportó un quiste dérmico en cuyo interior se observaban pelos vellosos, como diagnóstico histológico se reportó un quiste eruptivo velloso (Figura 3). En la segunda biopsia se observó un quiste dérmico con queratina en su interior congruente con esteatocistoma múltiple (Figura 4).

Por la clínica y por el resultado del estudio histopatológico llegamos al diagnóstico final de quistes pilosebáceos múltiples.

DISCUSIÓN

Desde 1873 Jaimeson reportó casos de quistes cutáneos múltiples, posteriormente Dubreuilh, Auche y Bosellini reportaron casos con las mismas condiciones clínicas; sin embargo, Pringle, en 1899, definió esta enfermedad como esteatocistoma múltiple.¹⁻⁴ Por otro lado, en 1977, Esterly, Fretzin y Pinkus describieron por primera

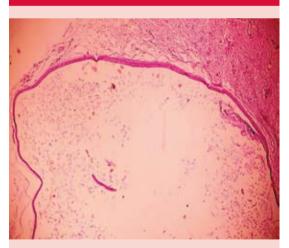


Figura 3. En la dermis se observa lesión quística, cuyo contenido está compuesto por pelos vellosos, característico de quiste eruptivo velloso.



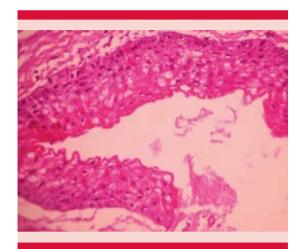


Figura 4. En la dermis se localiza esta lesión quística cuya pared está compuesta por un epitelio escamoso, ondulante, característico de esteatocistoma.

vez el quiste eruptivo velloso.^{3,5} Varios autores describieron la asociación que existe entre estas dos enfermedades desde 1989,⁶ algunos consideran que se trata de un padecimiento único debido principalmente a su origen.^{1,2} El esteatocistoma múltiple se origina del conducto sebáceo y el quiste eruptivo velloso se origina del infundíbulo y en pocas ocasiones del istmo infundibular en la unión del folículo piloso, ambos orígenes implican a la unidad pilosebácea, por lo que cuando se manifiestan las dos afecciones, se les denomina quistes pilosebáceos múltiples.^{1,2,7-9}

Además, en el esteatocistoma múltiple y en el quiste eruptivo velloso la edad de manifestación es durante la infancia o adolescencia, ninguna de las dos tiene predilección de sexo, son enfermedades poco frecuentes, de curso lento, benigno e indefinido y ambas son de carácter autosómico dominante, aunque también puede haber casos esporádicos. 1.4.10-12

La etiopatogenia de ambas se desconoce; sin embargo, el esteatocistoma múltiple familiar está vinculado con una mutación en el gen queratina 17 reportada en 1997, en áreas iguales a las mutaciones encontradas en pacientes con paquioniquia congénita tipo 2.4,13-15 Hay casos de asociación entre esteatocistoma múltiple y paquioniquia congénita.4,16 Lo interesante es que existen casos reportados de esteatocistoma múltiple y quistes eruptivos vellosos en pacientes con paquioniquia congénita.5,9 Lo anterior puede sustentarse con el hecho de que la unidad pilosebácea expresa queratina 17.17

El esteatocistoma múltiple se subdivide en localizado y generalizado, pero a su vez tiene variantes clínicas como la pápulo-facial,¹⁸ acral y la supurativa.^{4,19} En el caso de nuestra paciente era esteatocistoma múltiple generalizado supurativo. La variante supurativa resulta de la ruptura espontánea de quistes secundario en la mayor parte de las ocasiones a traumatismos leves y se caracterizan por inflamación y cicatriz (**Figura 5**).^{4,19,20} Hay una variante de esteatocistoma llamada esteatocistoma solitario, ésta es mucho menos frecuente que la múltiple, y es solitaria porque se encuentra una lesión única.²¹ Hasta la fecha no se reportan clasificaciones ni variantes clínicas de quistes eruptivos vellosos.

Ambas afecciones (esteatocistoma múltiple y quistes eruptivos vellosos) comparten características en la topografía y en morfología.1-3 Desde el punto de vista topográfico, son dermatosis que afectan el tórax anterior en la región esternal, las axilas, los antebrazos, los muslos, la región inguinal, los huecos poplíteos y el escroto. 1,3,4 Se han descrito casos infrecuentes de esteatocistoma múltiple localizado que afecta la cara, el cuero cabelludo y la vulva.^{2,4} En términos morfológicos, son dermatosis únicas, monomorfas, constituidas por múltiples neoformaciones quísticas o nodulares, aisladas, desde 1 mm hasta 2 cm de diámetro, pueden estar recubiertas por piel hiperpigmentada amarillenta o rojopardo, son firmes, de consistencia elástica, bien definidos y asintomáticos. 1-3,5,21 En la variante



Figura 5. En la dermis se localiza esta lesión quística. Se observan más lesiones tipo supurativas en la región posterior de los muslos (A), donde hay mayor roce y traumatismos que en la región anterior de los muslos (B), cuya pared está compuesta por un epitelio escamoso, ondulante, característico de esteatocistoma.

esteatocistoma múltiple supurativa clínicamente se observa como áreas eritemato-edematosas y como cicatrices residuales.⁴

Los diagnósticos diferenciales de ambas afecciones incluyen quistes epidermoides, dermoides y de milium múltiples, comedones de acné, erupción acneiforme, foliculitis, siringomas, queratosis pilar y dermatosis perforantes.^{3,4,11,12}

Hasta la fecha la histopatología sigue siendo la principal prueba diagnóstica y la única forma de diferenciar al esteatocistoma múltiple de los quistes eruptivos vellosos. ¹⁴ En términos histológicos el esteatocistoma múltiple se caracteriza por la existencia de un quiste vacío,

compuesto por una pared delgada similar a la del conducto sebáceo, esto es un epitelio escamoso compuesto por 2 a 8 capas de células y no muestra estrato granuloso. 6,16,20 Mientras tanto, en términos histológicos el quiste eruptivo velloso se observa como un quiste que en su interior contiene pelos vellosos, y su pared está compuesta por epitelio igual al de la porción infundibular del folículo piloso, en ocasiones se ha encontrado epitelio semejante a la del istmo.⁶ Se han reportado casos de quistes híbridos, éstos muestran características de esteatocistoma múltiple y de quistes eruptivos vellosos, lo que apoya la teoría de que, en efecto, son diferentes espectros de una misma enfermedad y se explica por la estructura de la que éstos se originan.^{8,21,22}



Existen varias opciones de tratamiento para estos pacientes; sin embargo, ninguno llena las expectativas cosméticas deseadas por los pacientes.²³ Entre los tratamientos estéticamente más impactantes está el láser de CO₂ y el de Erbium-Yag, especialmente cuando son múltiples lesiones.^{19,23} La cirugía es la más efectiva, pero no la más deseada por los pacientes precisamente por razones estéticas; debemos recordar que el principal motivo de consulta de estos pacientes no son los síntomas sino la estética.^{19,23} No se recomienda realizar incisiones o miniincisiones en pacientes con fototipos IV-V o en pacientes con antecedente de cicatrices hipertróficas o queloides.²⁴

Otras alternativas son la criocirugía, la dermoabrasión, el láser de CO₂, la administración de antiinflamatorios, antibióticos e isotretinoína. ^{20,24,25} Estos últimos tres son los recomendados en las lesiones inflamatorias; sin embargo, no es un tratamiento completamente efectivo. ^{20,25} La variante supurativa del esteatocistoma múltiple se beneficia de esta última combinación, pero realizando al mismo tiempo sesiones de criocirugía. ¹⁴

CONCLUSIÓN

Nuestro caso clínico apoya la teoría de que el esteatocistoma múltiple y el quiste eruptivo velloso forman parte de una misma enfermedad denominada quistes pilosebáceos múltiples. Es una tumoración de carácter benigno, asintomática, que causa principalmente estrés en el paciente por su imagen y aún más por no haber tratamientos totalmente efectivos, curativos y estéticos asequibles.

REFERENCIAS

- Ohtake N, Kubota Y, Takayama O, Shimada S, Tamaki K. Relationship between steatocystoma multiplex and eruptive vellus hair cyst. J Am Acad Dermatol 1992; 26: 876-878.
- Lomuto M, Ditano G, Nirchio V. Multiple pilosebaceous cysts. Acta Dermatovenerologica APA 1993;2:12-15.

- Escobar-Francisco S, Seijo-Cortés JA, Enríquez-Merino J, Santa-Coloma J, Navarrete-Franco G. Esteatocistoma múltiple y quistes eruptivos vellosos con topografía facial. Rev Cent Dermatol Pascua 2002;11:163-165.
- Kamra-Hemlata T, Gadgil-Pradeep A, Ovhal-Ajay G, Narhede-Rahul R. Steatocystoma multiplex-a rare genetic disorder: a case report and review of the literature. J Clin Diagnostic Reaserch 2013;7:166-168.
- Romiti R, Festa-Neto C. Eruptive vellus hair cyst in a patient with ectodermal dysplasia. J Am Acad Dermatol 1997;36:261-262.
- Jerasutus S, Suvanprakorn P, Sombatworapat W. Eruptive vellus hair cyst and steatocystoma multiplex. J Am Acad Dermatol 1989;20:292-293.
- Aquije M, Ballona R. Esteatocistoma múltiple y quiste velloso eruptivo familiar. Su relación con el Síndrome de Gardner. Folia Dermatológica Peruana 2002;13:62-64.
- Yoshida M, Oiso N, Kurokawa I, Tsubura A, et al. A case of multiple pilosebaceous cysts. Case Rep Dermatol 2010;2:116-119.
- Eun Moon S, Shin Lee Y, Il Youn J. Eruptive vellus hair cyst and steatocystoma multiplex in a patient with pachyoniquia congenita. J Am Acad Dermatol 1994;30:275-276.
- Edward-Stiefler R, Fowler-Bergfeld W. Eruptive vellus hair cysts- an inherited disorder. J Am Acad Dermatol 1980;3:425-429.
- García E, Castro J. Esteatocistoma múltiple: tratamiento quirúrgico. Caso clínico y revisión de la literatura. Rev Med Univ Navarro 2006;50:24-26.
- Serap-Karadag A, Cakir E, Pelitli A. Eruptive vellus hair cyst: An alternative diagnosing method. Indian J Dermatol Venereol Leprol 2009;75:537-538.
- Wei-Wei H, Wang J, Hong-Yang F, Hua-Yang T, Xian-Fa T, Jun Z, Xian-Yong Y, Sen Y, Xue-Jun Z. A novel missense mutation of keratin 17 gene in a Chinese family with steatocystoma multiplex. Ann Dermatol 2013;25:508-510
- De Nógalo AL, Garlatti MI, Molina S, Romano S, Cannata V, Lorenz AM. Esteatocistoma múltiple: A propósito de un caso. Arch Argent Dermatol 2007;57:23-25.
- Yoneda K, Nakai K, Demitsu T, Kubota Y. Polycystic kidney disease with steatocystoma multiplex: evidences for a disruptive effect of mutated polycystin-1 on keratin 17 polymerisation. Acta Derm Venereol 2015;95:353-354.
- González-López M, Rodríguez-Vigil T, Soler-Sánchez T, Perez-Oliva N. Esteatocitoma múltiple: descripción de un caso de características atípicas. Actas Dermosifiliogr 2009;91:521-524.
- Varshney M, Aziz M, Maheshwari V, Alam K, Jain A, Hasan Arif S, Gaur K. Steatocystoma multiplex. BMJ Case Reports 2011;10.1136/bcr.04.2011.4165
- Mortazavi H, Taheri A, Mansoori P, Asadi Kani Z. Localized forms of steatocystoma multiplex: Case report and review of the literature. Dermatol Online J 2005;11:22-25.

- Gordon-Spratt E, Kaplan J, Patel-Rishi R, Kamino H, Ramachandrn S. Steatocystoma. Dermatol Online J 2013;19:17-19.
- Batycka-Baran A, Baran W, Maj J, Szepietowski J. Cystic nodules affecting sexual activity: A quiz. Acta Derm Venereol 2010;90:20.
- Papakonstantinou E, Frankle I, Gollnick H. Facial steatocystoma multiplex combined with eruptive vellus hair cyst: a hybrid? J Eur Acad Dermatol Venereol 2015;29:2051-2053.
- Mahmood-AlSabbagh M. Steatocystoma multiplex: A review. J Dermatol & Dermatol Surg 2016;20:91-99.
- Muncuoglu Ceyda T, Salih Gurel M, Kiremitci U, Turgut Erdemir AV, Karakoca Y, Huten O. ER: Yag laser therapy for steatocystoma multiplex. Indian J Dermatol 2010;55:300-301.
- Schmook T, Burg G, Hafner J. Surgical pearl: Mini-incisions for the extraction of steatocystoma multiplex. J Am Acad Dermatol 2001;44:1041-1042.
- 25. Jin P, Su-Ran H, Dae-Woo K, Joo-lk K, Seok-Kweon Y. Late onset localized steatocystoma multiplex of the vulva. Indian J Dermatol 2014;80:89-90.