

Esteatocistoma múltiple, variante papular facial: localización inusual palpebral exclusiva

Multiplex steatocystoma, facial papular variant: unusual and exclusive location in eyelid

Marianela Digilio¹, Gemma Mas², Ana Clara Acosta³, Roberto Schroh⁴, Daniel Feinsilber⁵

RESUMEN

El esteatocistoma múltiple (EM) es una entidad infrecuente que puede presentarse de forma esporádica o heredarse con un patrón autosómico dominante. Clínicamente se manifiesta como lesiones quísticas amarillentas o color piel normal que se localizan más frecuentemente en cara anterior del cuello y el tronco, axilas, ingles, raíz de miembros superiores e inferiores. La localización facial exclusiva es poco frecuente; en 1986 se definió una nueva variante clínica: esteatocistoma

múltiple, variante papular facial.

Se presenta un paciente con esteatocistoma múltiple variante papular facial, de características clínicas peculiares, por su localización atípica y exclusiva en párpado, nunca antes descrita en la literatura.

Palabras clave: esteatocistoma, esteatocistoma múltiple, variante papular facial, palpebral.

Dermatol. Argent. 2016, 22 (1): 47-50

ABSTRACT

The multiplex steatocystoma (MS) is a rare entity that can occur sporadically or be inherited in a dominant autosomal fashion. Clinically, they manifest as yellowish or skin colored cystic lesions; most often located in the anterior neck and trunk, armpits, groins, root of upper and lower limbs. The exclusive facial location is extremely rare; in 1986 a distinct clinical variant was defined: multiplex steatocystoma, facial papular variant.

We present a patient with the facial papular variant of multiplex steatocystoma with peculiar clinical features, by its atypical and exclusive location in eyelid, ever described in the literature.

Key words: steatocystoma, multiplex steatocystoma, facial papular variant, eyelid.

Dermatol. Argent. 2016, 22 (1): 47-50

¹ Jefa de Residentes

² Médica cursista de tercer año

³ Médica de Planta, sector Oncología

⁴ Médico de Planta, Jefe de Sector de Dermatopatología

⁵ Jefe de División de Dermatología

División Dermatología, Hospital General de Agudos J.M. Ramos Mejía

Contacto del autor: Marianela Digilio

E-mail: mariadigilio@hotmail.com

Fecha de trabajo recibido: 04/08/15

Fecha de trabajo aceptado: 9/03/16

Conflictos de interés: los autores declaran que no existen conflictos de interés

CASO CLÍNICO

Varón de 72 años, sin antecedentes personales ni familiares de relevancia, que concurrió por dermatosis asintomática localizada en párpado superior derecho de aproximadamente dos años de evolución.

Al examen físico dermatológico presentaba múltiples lesiones quísticas amarillentas, de aspecto papuloso y pocos milímetros de diámetro, que se agminaban en una placa, asintomática, que ocupaba la totalidad de la región palpebral superior derecha. Las lesiones presentaban consistencia firme y superficie lisa. Al punzar los quistes, éstos drenaban un material cremoso amarillento característico (Fotos 1 y 2). Resto del examen físico sin particularidades.

El estudio histopatológico de una de estas lesiones informó a nivel de dermis media, estructuras quísticas anastomosadas entre sí, de estirpe infundibular, con una pared de epitelio escamoso. Dichas estructuras contenían corneocitos descamados, sebo y tallos pilosos. En el seno del epitelio de la pared se observaban lobulillos sebáceos característicos y el interior de la cavidad quística se encontraba revestida por una capa homogénea y eosinofílica que adoptaba un aspecto ondulado (Fotos 3 y 4).

Ante la presencia de estos hallazgos histopatológicos, correlacionados con el cuadro clínico del paciente, se arribó al diagnóstico de esteatocistoma múltiple, variante papular facial.

Al conocer la naturaleza benigna de su dermatosis, el paciente optó por mantener una conducta expectante.



FOTO 2: Material cremoso amarillento tras la punción de un quiste.

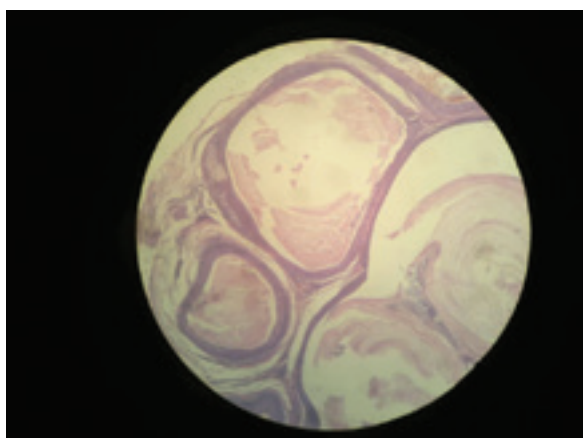


FOTO 3: Múltiples quistes anastomosados entre sí a nivel de dermis media (HyE, 40x).

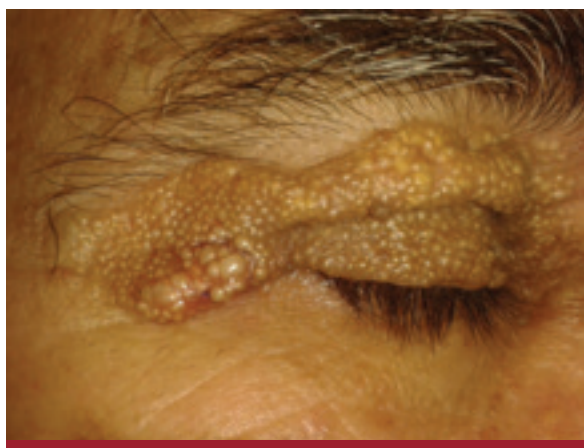


FOTO 1: Múltiples quistes amarillentos agminados en región palpebral superior derecha.

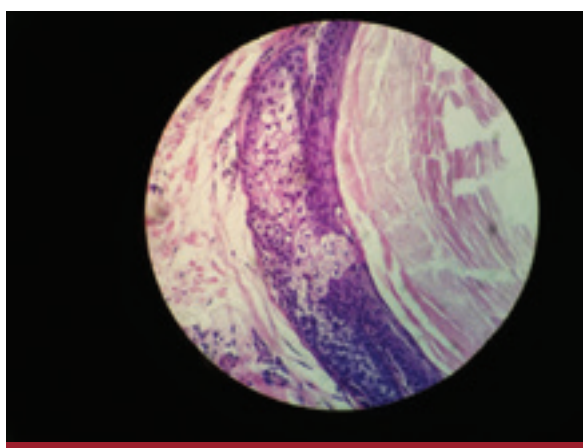


FOTO 4: Lobulillos sebáceos intercalados en la pared del quiste (HyE, 400x).

COMENTARIOS

El esteatocistoma múltiple, también llamado sebocistomatosis o enfermedad poliquística epidérmica, es una entidad poco frecuente conformada por múltiples lesiones quísticas que se localizan preferentemente en la cara anterior del cuello y el tronco, axilas, ingles, raíz de miembros superiores e inferiores. La presentación exclusiva en una única región anatómica es excepcional y conforma variantes atípicas de esteatocistoma múltiple, entre las que se encuentra el esteatocistoma múltiple papular facial descrito por Nikimura en el año 1986^{1,2}. En la literatura consultada hemos encontrado sólo 16 casos publicados de esta variedad y ninguno con afección exclusiva de la región palpebral como presentó nuestro paciente.

Actualmente los esteatocistomas se consideran hamartomas del folículo pilosebáceo. Afectan a ambos sexos por igual y pueden presentarse de forma esporádica (en la mayoría de los casos, y tal cual ocurrió en nuestro paciente) o heredarse con un patrón autosómico dominante. En algunos casos las lesiones se evidencian poco tiempo después del nacimiento, se incrementan en número y tamaño durante la pubertad y hasta la edad adulta, momento desde el cual permanecen estables; otras veces se hacen evidentes en la adolescencia o adultez temprana¹⁻³. En nuestro paciente, la edad de presentación fue atípica ya que la dermatosis se manifestó a los 70 años.

Clínicamente se observan múltiples lesiones quísticas de tamaños variables, entre pocos milímetros y 3-5 cm de diámetro, amarillentas o color piel normal, de superficie lisa y consistencia firme a elástica; generalmente asintomáticas. Algunas pueden inflamarse, supurar y dejar cicatriz luego de la curación. Si se los pinza, los quistes drenan un material oleoso o cremoso amarillento característico⁴ como pudo observarse en nuestro paciente.

La localización facial exclusiva es infrecuente. Las lesiones suelen ser múltiples, más pequeñas (1 a 5 mm de diámetro) y de aspecto papuloso. Se presentan principalmente en frente y región preauricular bilateral; otras localizaciones descritas son mejillas, cuero cabelludo, región retroauricular y mentón¹. Cabe destacar que nuestro paciente presentó la variedad papular facial de esteatocistoma múltiple, pero en una localización y con una expresión clínica peculiares, ya que las lesiones se presentaron agminadas en una placa que ocupaba todo el párpado superior derecho.

La patogenia exacta del esteatocistoma múltiple se desconoce. Recientemente se han identificado mutaciones a nivel del gen de la queratina 17 (KRT17: queratina básica tipo 1 que se expresa a nivel de numerosos apéndices epidérmicos, como los folículos pilosos y

las glándulas sebáceas) en algunos pacientes con sebocistomatosis y en familias con esteatocistoma múltiple asociado a paquioniquia congénita tipo 2 (PC-2). Esta entidad, también transmitida por herencia autosómica dominante, se caracteriza por presentar quistes pilosebáceos múltiples asociados a distrofia ungueal, queratodermia palmoplantar, dientes natales y anomalías del pelo. Se realizó un estudio que analizó las mutaciones genéticas de algunos pacientes con EM y encontró mutaciones sin sentido en el KRT17 en todos los individuos afectados. Éstas estaban en la misma región genética o eran exactamente las mismas a las halladas en la PC-2. Este hallazgo plantea la cuestión de si el EM y la PC-2 son dos entidades separadas o si representan diferentes expresiones fenotípicas de un mismo trastorno. Distinto es lo que ocurre en aquellos pacientes con esteatocistoma múltiple esporádico (no hereditario), ya que no se han identificado mutaciones relacionadas^{5,6}. Nuestro paciente no presentaba antecedentes familiares ni otros hallazgos significativos al examen físico.

En el estudio histopatológico se observan cavidades quísticas localizadas en la dermis media, con una pared gruesa de epitelio escamoso de 2 a 8 capas de células, sin estrato granuloso, que queratiniza de manera similar a como lo hace el conducto sebáceo normal, lo que da lugar a una cutícula eosinofílica, ondulada y espiculada en el reborde interno. Su contenido está representado por corneocitos descamados, sebo y tallos de pelos vellosos. Es típico, aunque no imprescindible, el hallazgo de glándulas sebáceas, lobulillos sebáceos o sebocitos aislados intercalados en las paredes de los quistes^{1,7}; todos estos hallazgos fueron observados en el estudio histopatológico de la lesión de nuestro paciente.

El diagnóstico diferencial de esteatocistoma múltiple debe realizarse, desde el punto de vista clínico, con quistes vellosos eruptivos, aunque ambos son diferentes histológicamente. Sin embargo, las dos entidades pueden coexistir en un mismo paciente o incluso, en una misma lesión, hallazgo que se denomina "quiste híbrido"⁸. Otros diagnósticos diferenciales son: adenomas sebáceos, quistes de millium, siringomas, quistes epidérmicos, sarcoidosis, tricoblastomas, neurofibromas, xantomas, entre otros. Por dicha razón, el estudio histopatológico resulta fundamental para confirmar el diagnóstico^{1,2}.

El EM representa un verdadero desafío terapéutico. Las lesiones son benignas y asintomáticas, motivo por el cual el principal objetivo es la mejoría estética. En casos de sebocistomatosis supurativa se recomienda el uso de isotretinoína vía oral, a una dosis de 1 mg/kg/día por al menos 6 meses^{1,9}. En los quistes pequeños, menores a 1 cm de diámetro, Ferreira *et al.*⁹

propusieron la técnica descrita por Kaya¹⁰ en la que los quistes se extraen a través de pequeñas incisiones realizadas con el electrodo de corte del equipo de radiofrecuencia, con posterior compresión del quiste y evacuación de su contenido y, finalmente, extirpación de la cápsula con pinza⁹. También se obtuvieron excelentes resultados mediante la punción de los quistes con aguja y extracción del contenido por presión, sin extirpación posterior de la pared del quiste, procedimiento que sería de elección para la variedad papular facial que presentó nuestro paciente, por resultar de fácil y rápida realización, ser mínimamente invasivo y lograr un resultado estético satisfactorio¹. Existen otras opciones terapéuticas como láser CO2 y criocirugía. Para quistes de mayor tamaño o cuando se presentan pocas lesiones, se puede recurrir a otras técnicas como aspiración del contenido con aguja gruesa o extirpación quirúrgica completa de los mismos^{1,9}.

CONCLUSIONES

Comunicamos un paciente más con esta dermatosis poco frecuente, esteatocitoma múltiple variante papular facial, en el que consideramos de interés destacar su localización exclusiva en una región anatómica (párpado) nunca antes descrita en la literatura, según la revisión que hemos realizado, su aparición en un paciente de edad avanzada y su forma clínica agminada en placa.

BIBLIOGRAFÍA

1. Martínez Del Sel J, Gómez A, Sehtman A, González V, et al. Esteatocitoma múltiple, variante papular facial: presentación de cuatro pacientes. *Dermatol. Argent.*, 2013; 19:188-193.
2. Kamra H, Gadgil P, Ovhal A, Narkhede R. Steatocystoma multiplex. A rare genetic disorder: a case report and review of the literature. *J. Clin. Diagn. Res.*, 2013; 7:166-168
3. Ahn S, Hwang S, Lee S, Lee W. Steatocystoma multiplex localized only in the face. *Int. J. Dermatol.* 1997; 36: 372-373.
4. Liatto A, Garlatti M, Molina S, Romano S, et al. Esteatocitoma múltiple: a propósito de un caso. *Arch. Argent. Dermatol.* 2007; 57: 23-25.
5. Antal A, Kulichova D, Redler S, Betz R, et al. Steatocystoma multiplex: keratin 17- the key player? *Br. J. Dermatol.* 2012; 167:1395-1400.
6. Gordon Spratt E, Kaplan J, Patel R, Kamino H, et al. Steatocystoma. *Dermatology Online Journal*, 2013; 19:20721.
7. Di Martino Ortiz B. Claves para el diagnóstico dermatopatológico de los quistes cutáneos. *Our Dermatol. Online.* 2013; 4: 230-236.
8. Hsien-Hung L, Woan-Ruoh L, Chieng-Chung L, Chung-Hong H. Eruptive vellus hair cysts, report of a facial variant. *Dermatol Sinica.* 1998;16:191-195.
9. Ferreira M, Balian M, Sánchez Saizar C, Pellerano F, et al. Tratamiento quirúrgico de la sebocistomatosis. *Act. Terap. Dermatol.* 2004; 27: 186-189.
10. Kaya T, Ikizoglu G, Kokturk A, et al. A simple surgical technique for the treatment of steatocystoma multiplex. *Int. J. Dermatol.* 2001; 40: 785-788.