

CASO CLÍNICO

Esteatocistoma Múltiple. Reporte de un caso y breve revisión de la literatura al respecto

Annette Morán,* David Lucero,** Juan Carlos Garcés,*** Enrique Úraga****

* Dermatólogo del Centro Dermatológico "Dr. Uraga" Guayaquil-Ecuador
 ** Residente de 3er año. Posgrado de Dermatología UCSG
 *** Dermatopatólogo
 **** Director del Centro Dermatológico "Dr. Uraga" Guayaquil-Ecuador, Director del Posgrado de Dermatología UCSG

Correspondencia a: dra. annettemoran@hotmail.com

Palabras clave: Esteatocistoma múltiple, Isotretinoína, Alteración de los apéndices cutáneos.

Fecha de recepción: 02-08-2021
 Fecha de aceptación: 19-08-2021
 Fecha de publicación:

RESUMEN

El esteatocistoma múltiple es una enfermedad de infrecuente observación que se presenta generalmente en la niñez o en la adolescencia originándose en el ducto sebáceo y con características hereditarias o como parte de un síndrome.

Comunicamos el caso de una paciente ecuatoriana de 27 años de edad con lesiones múltiples y antecedentes familiares. Se presenta el caso clínico, su estudio histopatológico así como su evolución postratamiento con isotretinoína al cabo de 13 años.

INTRODUCCIÓN

El esteatocistoma múltiple (EM) o sebocistomatosis de Gunther, es un proceso benigno subcutáneo de infrecuente observación que se presenta por lo común en la niñez, adolescencia o etapa adulta temprana con una media de edad de 26 años al momento del diagnóstico. Se origina en el conducto pilosebáceo. Puede seguir un patrón hereditario aunque la presentación esporádica es más frecuentemente reportada. Un patrón de herencia autosómico dominante ha sido raramente citada¹ y puede manifestarse clínicamente como numerosas formaciones que semejan quistes localizadas especialmente y por lo común, en forma asintomática en el tronco, brazos, axilas y muslos.² Una no infrecuente consecuencia que puede ser observada es un cuadro de angustia psicológica debida a estas indeseables lesiones.³

CASO CLÍNICO

Paciente de sexo femenino, de 27 años de edad sin antecedentes personales de importancia, de nacionalidad ecuatoriana y residente en Guayaquil, consulta por primera vez en octubre del año 2008 por presentar desde su infancia, numerosas lesiones nodulares amarillentas, irregulares, de diverso tamaño que fluctuaban entre 0.2 a 0.5 cm de diámetro, localizadas en espalda (Fig. 1), brazos (Fig. 2), abdomen (Fig. 3) y muslos (Fig. 4). Estas lesiones presentaban superficie lisa, sin tendencia a confluir ni síntomas asociados.

Durante el interrogatorio, la paciente manifestó que su madre presentó el mismo tipo de lesiones ubicadas en los brazos las cuales desaparecieron espontáneamente luego de la adolescencia.



Figura 1. Lesiones nodulares e inflamatorias de espalda características.



Figura 2. Similares lesiones en antebrazos.



Figura 3. Múltiples lesiones a nivel abdominal.

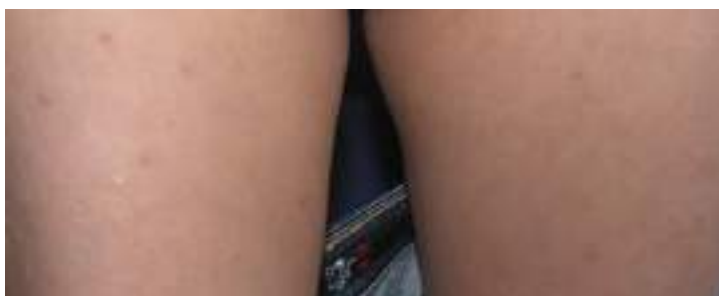


Figura 4. Compromiso de muslos.

En el examen físico se pudo apreciar la presencia de acné comedónico facial moderado.

Se solicitó biopsia con estudio histopatológico, el cual reportó: "Piel con estructura quística profunda, revestida por epitelio escamoso estratificado cuyo borde libre es festoneado. Presencia de sebocitos en la pared del quiste" (Fig. 5)

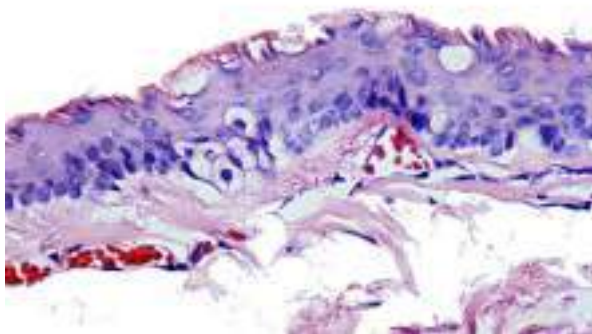


Figura 5. Estudio histopatológico.

Con este resultado y sumado al aspecto clínico, se realiza el diagnóstico de EM y con el agregado del antecedente materno llegamos a un cuadro de EM con patrón hereditario.

Con este diagnóstico, se inicia tratamiento con Isotretinoína a dosis de 40mg/d por 6 meses, con buena respuesta al tratamiento, las lesiones disminuyeron en tamaño y muchas desaparecieron totalmente.

Paciente refiere tuvo una mejoría sostenida de su cuadro por un período aproximado de 6 años, tiempo después del cual las lesiones nuevamente aparecen de manera paulatina. Acude a médico en Canadá, quien prescribe Isotretinoína en la misma dosis, sin embargo, solo realiza un mes de tratamiento por motivo de viaje.

Paciente regresa nuevamente a consulta en enero del 2021, por presentar reactivación de su cuadro, con aparición de nuevas lesiones y crecimiento de las anteriores localizadas en brazos y espalda (Fig. 6-7), adicionalmente refiere dolor esporádico en algunas de ellas. El examen dermatoscópico practicado en sus lesiones mostró un color amarillento homogéneo, y en

algún sector una discreta pigmentación periférica (Fig. 8). También refiere reaparición de lesiones acnei-formes en rostro. Se solicitan exámenes de laboratorio para iniciar tratamiento con Isotretinoína a dosis de 40mg/d (0.75mg/K), los cuales se encuentran dentro de parámetros normales, se prescribe el tratamiento, no obstante, solo toma la medicación 1 mes por motivo de retorno a Canadá, país donde reside actualmente.



Figura 6. Lesiones de brazos. Nótese el tono amarillento.



Figura 7. Lesiones de espalda.

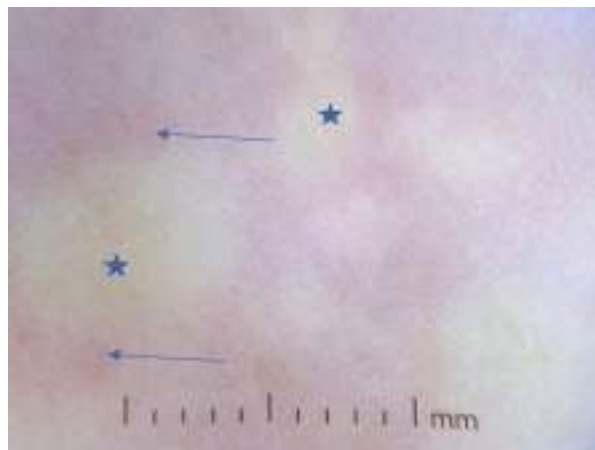


Figura 8. La dermatoscopia pone en evidencia una coloración blanco amarillenta homogénea de las lesiones (estrellas) y un discreto borde más oscuro (flechas)

DISCUSIÓN

El término Esteatocitoma viene de raíces griegas que significan "bolsa de grasa". Jaimeson en el año de 1873 fue el primero en reportar un paciente con numerosos quistes repartidos en todo el cuerpo. Posteriormente, Dubreuilh, Auché y Bosellini describieron casos similares. El primero en describir la enfermedad con el nombre de EM fue Pringle en el año 1899.²⁻⁴ Hans Gunther en 1917 da vida al término sebocistomatosis al reportar el caso de un joven con múltiples quistes cutáneos.

ETIOLOGÍA

Su patogénesis sigue siendo incierta pero se la denomina predominantemente como una malformación hamartomatosa del conducto pilosebáceo.⁵ Plewig, Wolf y Braun Falco lo catalogan como un tumor nevoide de los conductos y de las glándulas sebáceas, que se origina en los folículos sebáceos.⁶ Su presentación puede ser esporádica o puede ser familiar habiendo sido bien documentada hasta en cinco generaciones lo cual sugiere un patrón de herencia autosómico dominante.⁷ Diversos autores como Yoneda et al.⁸ piensan que el EM puede ser causado por una mutación en el gen de la queratina 17 (K17). Como resultado de esta mutación genética, la red de filamentos intermedios de queratina queda interrumpida.

PRESENTACIÓN CLÍNICA

Las lesiones se presentan como pápulas o nódulos numerosos y recurrentes con ubicación preferencial en zonas con unidades pilosebáceas densamente concentradas como son las áreas antes citadas y con menor frecuencia en genitales o mamas, en cara, dando incluso apariencia de facie leonina⁹ y cuero cabelludo.¹⁰⁻¹¹ La región esternal es la más afectada en varones. No existe predilección de sexo ni raza.¹² De acuerdo con la distribución de las lesiones se las ha clasificado como localizadas, generalizadas, faciales, acrales, como el caso reportado por Jain en un solo pie¹³ y una variante denominada supurativa.¹⁴ Igualmente, Almeida et al.¹⁵ y Park et al.,¹⁶ reportaron una forma unilateral lineal siendo el caso de Park de carácter congénito y con ubicación nasal. Las lesiones solitarias son esporádicas y se las ha denominado como esteatocistoma simple (ES).¹¹ El ES oral es un tumor muy raro. Kaya et al. reportaron el primer caso de ES de paladar blando.¹⁷

Las lesiones tempranas de EM se presentan con apariencia cupuliforme y aspecto translúcido que con el paso de los años toman una coloración amarillenta¹² y, en raras ocasiones pueden presentar un color azul oscuro.¹⁸ Son de consistencia elástica o firme así como quística,¹⁹ se ha reportado igualmente su calcificación.²⁰ Cuando se produce una ruptura espontánea de los quistes va a dar origen a la forma supurativa del EM con inflamación y luego cicatrización residual que se asemeja al acné conglobata.²¹ La presencia de comedones sin punta visible constituye una asociación característica.¹¹ Las lesiones generalmente son asintomáticas pero pueden ser pruriginosas²² o dolorosas cuando se infectan.

El examen dermatoscópico tiende a mostrar una coloración amarilla homogénea cubriendo toda la lesión, presencia de vasos lineales y un borde periférico marrón. Las aberturas de los conductos sudoríparos se pueden observar intactas y se visualizan como puntos blancos brillantes en el tumor.²³ Sharma et al. examinaron dermatoscópicamente otro caso de EM facial

con luz polarizada y no polarizada. Esta última mostró un área amarillenta sin estructura y con márgenes difusos. Sin embargo, en la dermatoscopia polarizada, las lesiones de color amarillento, se visualizaban rodeadas de un borde más oscuro, sobre un fondo de un patrón pigmentario pseudoreticular. La zona amarilla sin estructura se correlacionaba con el contenido de sebo en la cavidad del quiste. Los pelos de la vello-sidad, cuando están atrapados en la cavidad quística, dan un tono verdoso a la zona amarilla.²⁴

El ultrasonido es otra buena opción para diagnóstico y para establecer una correlación con las lesiones clínicas. Arceu et al. examinaron 87 pacientes con EM, en su trabajo reportan las características ecográficas y como cosa curiosa no encuentran calcificaciones en las lesiones.²⁵

En lo que respecta a la histopatología, clásicamente, la epidermis aparece normal junto con la dermis media, y muy raramente un quiste subcutáneo. La pared quística está revestida por un por un epitelio escamoso estratificado, con lobulillos sebáceos que se encuentran adyacentes a la pared quística. El lumen quístico está revestido por una gruesa cutícula eosinofílica homogénea y la capa granular está ausente. El examen histopatológico puede revelar también células gigantes multinucleadas y linfocitos en la pared del quiste y grandes células de revestimiento con citoplasma granular adyacentes a las típicas células epiteliales de revestimiento del esteatocistoma.⁷

ASOCIACIONES

EM ha sido reportado en asociación con otros procesos como son: EM y quistes vellosos eruptivos²⁶ y hay quienes han sugerido que estas dos enfermedades juntos con milia infantil persistente y quistes epidermoides son 2 extremos de un solo espectro, mientras que otros sostienen que son entidades diferentes.⁷ Ha sido reportado con paquioniquia congénita y abscesos múltiples,²⁷ con el síndrome de Gardner²⁸ y con enfermedad renal poliquística.⁸ Se ha reportado el caso de un paciente con psoriasis en quien aparecieron EM mientras recibía tratamiento con ustekinumab, un in-

hibidor de la interleucina (IL) 12/IL-23. Los autores esbozan la hipótesis de que el ustekinumab podría haber desenmascarado una posible predisposición genética al EM al reducir la expresión del interferón y de la IL-17/IL-22 y actuando en consecuencia sobre la vía K17.²⁹

TRATAMIENTO

EM ha sido tratado con éxito con Erbium: YAG láser o láser de CO₂, radiofrecuencia y procedimientos quirúrgicos excisionales u otros mínimamente invasivos como aspiración con aguja. La crioterapia ha sido usada pero la posibilidad de cicatrices y discromías residuales limitan su uso. La isotretinoína ha sido preconizada como terapia oral teniendo como ventajas la prevención en la formación de nuevas lesiones y el hecho de que las lesiones pueden reducirse tras la interrupción de la isotretinoína y como desventaja la posibilidad de recurrencia y que los buenos resultados estén limitados a lesiones inflamadas. La desaparición espontánea ha sido reportada pero con remotas posibilidades.²⁶⁻⁸

CONCLUSIÓN

Nos ha parecido de interés la presentación de este caso, de una parte por la relativa rareza de su observación y de otro lado el hecho de que su madre aparentemente presentó desaparición espontánea de la enfermedad. Es igualmente interesante la buena respuesta que tuvo con los retinoides orales y lo tardío de la recidiva le-sional (6 años).

BIBLIOGRAFÍA

1. Covello SP, Smith FJ, SilleviSmitt JH, Paller AS, Munro CS, Jonkman MF, et al. Keratin 17 mutations cause either steatocystoma multiplex or pachyonychia congenita type 2. *Br J Dermatol*. 1998;139(3):475-80.
2. Marrugo-Lara J, Hernández-Arana MS, Hernández MM. Esteatocistoma múltiple y quistes eruptivos vellosos. *Dermatol Rev Mex*. 2018;62:130-136.
3. Georgakopoulos JR, Ighani A, Yeung J. Numerous asymptomatic dermal cyst. *Canadian Family Physician / Le Médecin de famille canadien*. 2018;64:892-899

4. Hemlata T. Karma et al., Steatocystoma Multiplex-A Rare Genetic Disorder. *Journal of Clinical and Diagnostic Research*. 2013;7: 166-168
5. Young Shin N, Kang JE, Kim JE, Symkhampa K, Hoe Huh K, Yi WJ, Heo MS, Lee SS, Choi SC. Steatocystoma multiplex: A case report of a rare entity. *Imaging Science in Dentistry* 2019; 49: 317-21
6. Plewig G, Wolff HH, Braun-Falco O. Steatocystoma Multiplex: Anatomic Reevaluation, Electron Microscopy, and Autoradiography *Arch Dermatol Res* 1982;272:363- 380
7. AlSabbagh MM. Steatocystoma multiplex: A review *Journal of Dermatology & Dermatologic Surgery* 2016;20:91-99
8. 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
9. Uçmak D, Sula B, Akkurt ZM, Fidan V, Firat U, Arica M. Rare Case of Facial Steatocystoma Multiplex *Acta Dermatovenereol Croat* 2013;2:205-206
10. Marley WM, Buntin DM, Chesney TM. Steatocystoma multiplex limited to the scalp. *Arch. Dermatol.* 1981;117 (10), 673-674.
11. Kim SJ, Park HJ, Oh ST, Lee JY, Cho BK . A case of steatocystoma multiplex limited to scalp. *Ann Dermatol.* 2009 ; 21:106-09.
12. Hurley HJ, LoPresti PJ. Steatocystoma multiplex. *Arch Dermatol.* 1965; 92: 110-11.
13. Jain M, Puri V, Katiyar Y, Sehgal S. Acral steatocystoma multiplex. *Indian Dermatology Online Journal* 2013;4:156-157
14. Fekete GL, Fekete JE. Steatocystoma Multiplex Generalisata Partially Suppurativa – Case Report *Acta Dermatovenereol Croat* 2010;18(2):114-119
15. Almeida HL, Basso P. Linear unilateral steatocystoma multiplex. *JEADV* 2009;23: 213-214
16. Park Y, Cho S, Kang H.. Congenital linear steatocystoma multiplex of the nose. *Pediatr. Dermatol.* 2000;17:136-138.
17. Kaya S, Zimmer S, Kammerer PW. Palatal steatocystoma simplex—a rare oral finding at an even rarer location. *Journal of Surgical Case Reports*, 2020;10, 1-3
18. Beyer A, Voßmann D, Steatocystoma multiplex. *Hautarzt* 1996;47:469-471
19. Setoyama M, Mizoguchi, Usuki K, KanZaki, T. Steatocystoma multiplex: a case with unusual clinical and histological manifestation. *Am. J. Dermatopathol* 1997;19: 89-92.
20. Rahman HM, Islam, MS, Ansari NP. 2011. Atypical steatocystoma multiplex with calcification. *Der-matol.* 2011 doi:10.5402/2011/381901
21. Apaidin R, Bilen N, Bayramgurler D, Harova G, Dokmeci S. Steatocystoma multiplex suppurativum: Oral isotretinoin treatment combined with cryotherapy. *Australasian Journal of Dermatology* 2000;41: 98-100
22. Senel, E. Question: can you identify this condition? Steatocystoma multiplex. *Can. Fam. Physician* 2010;56:667-668.
23. Ankad BS, Sakhare PS, Prabhu MH. Dermoscopy of non-melanocytic and pink tumors in brown skin: A descriptive study. *Indian J Dermatopathol Diagn Dermatol* 2017;4:41-51
24. Sharma A, Agrawal S, Dhurat R, Shukla D, Vishwanath T. Clinicopathologic and Dermoscopic Report of Facial Steatocystoma Multiplex *Dermatopathology* 2018;5:58-63.
25. Arceu M, Martinez G, Alfaro D, Wortsman X. Ultrasound Morphologic Features of Steatocystoma Multiplex With Clinical Correlation. *J Ultrasound Med* 2020; 9999:1-6
26. Waldemer RJ, Jacobsen Streyer and Ellen. A Tale of Two Cysts: Steatocystoma Multiplex and Eruptive Vellus Hair Cysts—Two Case Reports and a Review of the Literature. *Case Reports in Dermatological Medicine*. 2017; Article ID 3861972 4 pages
27. Ofaiche J, Duchatelet S, Fraïtag S, Nassif A, Nougue J, Hovnanian A. Familial pachyonychia congenita with steatocystoma multiplex and multiple abscesses of the scalp due to the p.Asn92Ser mutation in keratin 17 *British Journal of Dermatology* 2014; 171:1555-1608
28. Leppard B., Thompson H R. Gardner's syndrome and steatocystoma multiplex. Two unusual genetically determined conditions occurring in same patient. *J Med Genet.* 1976:407-411
29. Marasca C, Megna , Donnarumma M, Fontanella G, Cinelli E, Fabbrocini G. Steatocystoma Multiplex in a Psoriasis Patient during Ustekinumab. *Skin Appendage Disord* 2020; DOI: 10.1159/000507657