

# Esteatocistoma múltiple y quiste vellosos eruptivos familiares. Su relación con el Síndrome de Gardner

Miluska Aquije<sup>(1)</sup>, Rosalía Ballona<sup>(2)</sup>

## RESUMEN

El síndrome de Gardner es una entidad que se transmite en forma autosómica dominante y presenta desde la niñez tumores cutáneos y óseos variados, quistes epidermoides, tumores desmoides, fibromas y lipomas. La poliposis adenomatosa rectocolónica aparece tardíamente (tercera o cuarta década de la vida). Se describe el caso de un niño con quistes vellosos eruptivos en cara, cuyo padre de treinta y un años presenta lesiones similares desde la niñez con diagnóstico de esteatocistomas y recientemente diagnosticado de poliposis intestinal, con lo que se le hace el diagnóstico de síndrome de Gardner, el cual es latente en nuestro paciente; este contexto genético y estas expresiones clínicas nos hacen plantear la hipótesis de que el quiste vellosos eruptivos y el esteatocistoma representan diferentes espectros de la misma enfermedad.

## INTRODUCCIÓN

El síndrome de Gardner se transmite en forma autosómica dominante con expresividad variable y presenta manifestaciones cutáneas e intestinales<sup>(1)</sup>.

Las manifestaciones cutáneas se evidencian desde la niñez y consisten en osteomas múltiples (a predominio de craneo), fibromas, lipomas, fibrosarcomas, quistes epidermoides de inclusión, quiste vellosos eruptivos, esteatocistoma múltiple y leiomioma. Las manifestaciones intestinales consisten en pólipos en colon y recto, se manifiestan tardíamente (tercera y cuarta década). La mitad de estos pacientes desarrollan carcinoma de colon antes de cumplir los treinta años<sup>(1,2)</sup>. Se reconoce la coexistencia de las manifestaciones cutáneas ya descritas con la poliposis intestinal cuando se produce la degeneración maligna de uno de los pólipos<sup>(2)</sup>.

En el contexto de las manifestaciones cutáneas reportadas, el quiste vellosos eruptivos y el esteatocistoma múltiple son entidades con características clínicas similares como edad de presentación, localización, modo de transmisión y aspecto de las lesiones<sup>(3)</sup>. La erupción característica se presenta en la infancia: múltiples pápulas

aplanadas que varían desde rojo-marrón a gris-ennegrecidas, de uno a cinco mm de diámetro. El número de lesiones puede variar entre 20 y 200, afectando en forma típica la parte anterior del tórax y las superficies flexoras y extensoras de las extremidades<sup>(4)</sup>.

Sin embargo, estas dos entidades tienen características histológicas diferentes<sup>(3)</sup>.

El Esteatocistoma Múltiple consiste en quiste revestido por una delgada pared de epitelio escamoso estratificado, sin capa granulosa, con una gruesa y eosinofílica cutícula que protruye irregularmente hacia el lumen y cuyo contenido está formado por elementos sebáceos adyacentes o por dentro de la pared del quiste<sup>(3)</sup>.

En contraste el quiste vellosos eruptivos consta de pequeñas estructuras quísticas en la dermis media, rodeadas por múltiples capas de epitelio escamoso. Dentro de los quistes existe queratina en forma de láminas y pelos vellus orientados en forma transversal u oblicua<sup>(3)</sup>.

El carácter familiar de estas entidades y el reporte de la coexistencia de ambos desórdenes en un mismo paciente hace suponer que se trata de diferentes espectros de la misma enfermedad<sup>(5,6)</sup>.

Correspondencia: miluska\_aquije@hotmail.com

<sup>(1)</sup> Médico residente del Servicio de Dermatología. Hospital Daniel A. Carrión.

<sup>(2)</sup> Médico Jefe del Servicio de Dermatología del Instituto Nacional del Niño.



En el presente artículo se describe el caso de un niño con quiste vellosa eruptivo dentro de un contexto genéticamente predispuesto para el síndrome de Gardner, cuyas manifestaciones digestivas (pólipos) y cutáneas (esteatocistoma) son evidentes en el padre del paciente.

Con el presente caso demostramos la estrecha relación existente entre el esteatocistoma múltiple y el quiste vellosa eruptivo, ambas entidades afectan la unidad pilosebácea, y el carácter familiar de las mismas nos hace suponer que ellas representan estadios diferentes de una misma enfermedad.

El quiste vellosa eruptivo representa un particular desorden, el cual puede presentarse en forma esporádica o heredado de forma autosómica dominante, descrito primero por Esterly, Fretzin y Pinkus, en 1977.

El Esteatocistoma Múltiple fue reportado por Dubreuilh y Auché y denominado como tal por Pringle. Las dos enfermedades presentan características clínicas similares con diferentes características histológicas, por lo que han sido consideradas como entidades diferentes.

Sin embargo, publicaciones recientes de pacientes con quiste vellosa eruptivo, esteatocistoma múltiple y quistes con características histológicas de ambas entidades, representan una evidencia de un concepto unificado<sup>(7)</sup>. Naoto y col. reportan un paciente de veintitrés años con lesiones similares en cuello correspondientes a esteatocistoma, y en abdomen, a quiste vellosa eruptivo<sup>(3)</sup>.

Asimismo, Sang Eun Moon y col. reportan a un paciente de veintinueve años con paquioniquia congénita asociada con lesiones generalizadas que correspondieron, unas a quiste vellosa eruptivo, y otras a esteatocistoma múltiple<sup>(8)</sup>.

Con respecto al carácter familiar, se ha establecido desde 1980 una potencial transmisión hereditaria por el reporte de Stiefler y Bergfeld del compromiso de tres miembros de una misma familia.

Piepkorn y col. también publican el caso de una niña con quiste vellosa eruptivo desde el nacimiento, en axila y su padre con lesiones de queratosis pilaris en superficies extensoras de extremidades sin estigmas de atopía<sup>(6)</sup>.

Por todo lo anteriormente descrito, y basándose en el entendimiento de la estructura de la unidad pilosebácea, de la cual ambas entidades se originan, se plantea que el esteatocistoma múltiple y el quiste vellosa eruptivo están dentro del espectro de un mismo proceso patológico y ambos podrían ser denominados quistes pilosebáceos<sup>(3)</sup>.

El esteatocistoma múltiple, quiste vellosa eruptivo y cuadros yuxtapuestos entre ellos deberían entonces corresponder a formas sebáceas, pilar y pilosebácea de los quistes pilosebáceos respectivamente, de acuerdo al lugar de la unidad pilosebácea en que se origine. Así el esteatocistoma múltiple se presume que podría originarse en el ducto sebáceo, debido a que el revestimiento del lumen está compuesto de una cutícula eosinofílica ondulatoria, característica del ducto sebáceo. El quiste vellosa eruptivo, principalmente en el infundíbulo o con menor frecuencia en el istmo o unión infundíbulo-ístmica del folículo piloso. El epitelio del lumen del quiste vellosa eruptivo semeja el epitelio escamoso infundibular en la mayoría de casos. Las formas pilares de los quistes pilosebáceos pueden clasificarse a su vez en los siguientes tipos: Infundibular, el más común, y menos frecuentemente ístmico e infundíbulo-ístmico.

Los cuadros mixtos de esteatocistoma y quiste vellosa eruptivo resultarían de un cambio quístico cerca de la unión del ducto pilosebáceo.

El caso que presentamos correspondería a quistes pilosebáceos múltiples en su forma pilar y sebácea, con una transmisión autosómica dominante de padre a hijo, formando parte, además, del contexto cutáneo del síndrome de Gardner, cuyas manifestaciones intestinales permanecen latentes, siendo indispensable un seguimiento estricto con controles seriados para hacer un diagnóstico precoz de la poliposis intestinal en su fase benigna.

Nuestro aporte, frente a casos como el descrito, de entidades cutáneas hereditarias con expresiones clínicas e histológicas diversas, en un mismo paciente, hace obligatorio el diagnóstico oportuno, para adoptar medidas terapéuticas y preventivas de malignidad (carcinoma de colon).

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. BRIAN GREGORY, MD AND VINCENT C. HO, MD. *Cutaneous manifestations of gastrointestinal disorders. Part I*. J AMACAD DERMATOL 1992; 26:153-66.
2. Andrews' *Diseases of the Skin*. Clinical Dermatology, 2000; 9<sup>th</sup> edition.
3. NAOTO. OHTAKE, MD, YASUO KUBOTA, MD, O SAMI TAKAYAMA et al. *Relationship between steatocystoma multiplex and eruptive vellus hair cysts* 1992; 26 (5): 876-8.
4. DESMOND MARCELA, PONTES DE MIRANDA CARLA, MACHADO CARLOS et al. *Quiste Eruptivo de pelo vellus. Tratamiento con Radiocirugía*. Rev. Chilena Dermatol. 1997; 13 (4).
5. D. BENOLD, MD, and F. ALLEGRA, MD, and F. ALLEGRA, MD. *Congenital Eruptive Vellus Hair Cysts*. *Cameo*. June 1989; 28 (5).
6. MICHAEL W. PIEPKORN, MD, Ph.D., LEGLAND CLARK, M.D., M.S., and DENIS L. LOMBARDI, M.D. *A Kindred With congenital vellus hair cysts*. J AMACAD DERMATOL 1981; 5 (6): 661-5.
7. GRIMALTR., M. DAND GELMETTI C, M.D. *Eruptive vellus Hair Cyst: Case Report and Review of the Literature*. *Pediatric Dermatology* 1992; 9 (2): 98-102.
8. SANG EUN MOON, M.D., YOOSHIN LEE, M.D. and JAI IL YOUN, M.D. *Eruptive vellus hair cyst and Steatocystoma Multiplex in a patient with pachyonychia congénita*. J AMACAD DERMATOL 1994; 30 (2): 275-6.
9. STIEFLER R. E., BERGFELD WF. *Eruptive vellus hair cysts an inherited disorder*. JAM ACAD DERMATOL 2001.









