

Esteatocistoma Múltiple

El esteatocistoma múltiple (EM) es un trastorno genético raro caracterizado por el desarrollo de múltiples quistes sebáceos, típicamente en el tórax, la parte superior de los brazos y el escroto. Estos quistes son pápulas o nódulos de color amarillo a blanco que varían en tamaño de 2 mm a 2 cm. La condición puede presentarse tanto en formas hereditarias como esporádicas. Aunque típicamente benignos, estos quistes pueden causar preocupaciones cosméticas y ocasionalmente pueden infectarse o causar molestias.

Fisiopatología y Genética

El esteatocistoma múltiple se hereda principalmente de manera autosómica dominante, lo que significa que una copia del gen mutado es suficiente para causar el trastorno. Se han identificado mutaciones en el gen TP53, que codifica una proteína supresora de tumores involucrada en la regulación del ciclo celular y la apoptosis, en algunos casos de EM. Además de las formas hereditarias, el EM también puede ocurrir esporádicamente sin un historial familiar claro, aunque las causas genéticas subyacentes en estos casos permanecen en gran medida desconocidas.

Características clínicas

La manifestación clínica principal del esteatocistoma múltiple es la aparición de múltiples pápulas o quistes pequeños, firmes, de color amarillo a blanco en la piel. Estos quistes se encuentran comúnmente en el tórax, el escroto, la cara y la parte superior de los brazos. Pueden variar en tamaño desde unos pocos milímetros hasta varios centímetros de diámetro y a menudo son múltiples y están distribuidos simétricamente. Los quistes pueden romperse o infectarse, lo que lleva a inflamación local, dolor o descarga del material espeso y tenaz de los quistes. Cuando se aplica presión, los quistes exudan un fluido amarillo a blanco, espeso y oleoso.

En algunos casos, los quistes pueden agrandarse y volverse cosméticamente preocupantes o causar molestias físicas, particularmente cuando se desarrollan en áreas propensas a la fricción, como el escroto. Aunque los quistes en sí son benignos, ocasionalmente pueden provocar infecciones bacterianas secundarias, formación de abscesos o cicatrices.

Diagnóstico

El diagnóstico del esteatocistoma múltiple es generalmente clínico, basado en la apariencia característica de múltiples quistes sebáceos en las ubicaciones típicas. En casos donde el diagnóstico es incierto o cuando la presentación es atípica, se pueden realizar pruebas genéticas para detectar mutaciones en el gen TP53. Además, el examen histológico de un quiste puede mostrar las características distintivas de un quiste sebáceo, incluyendo un revestimiento de epitelio escamoso estratificado y material queratinizado dentro de la cavidad del quiste.

Tratamiento

El tratamiento para el esteatocistoma múltiple se centra principalmente en mejorar los resultados cosméticos y aliviar cualquier molestia o complicación asociada con los quistes. Aunque no existe una cura

definitiva para la condición, hay varias opciones de manejo disponibles para controlar los síntomas y prevenir complicaciones.

➤ ***Escisión Quirúrgica***

La extirpación quirúrgica de quistes individuales sigue siendo el tratamiento más efectivo para casos localizados de EM. Cuando hay solo unos pocos quistes, la escisión puede realizarse con excelentes resultados cosméticos. El procedimiento implica remover el quiste junto con su pared para reducir la probabilidad de recurrencia. Sin embargo, en casos donde hay múltiples quistes presentes o cuando los quistes están ubicados en áreas de difícil acceso, la escisión quirúrgica puede no ser práctica o factible.

➤ ***Drenaje***

En casos donde la escisión quirúrgica no es posible o si los quistes están inflamados, el drenaje puede proporcionar alivio temporal. La aspiración o drenaje de los quistes con una aguja grande puede ayudar a reducir el tamaño de los quistes y aliviar cualquier molestia asociada. Sin embargo, este método no elimina los quistes, y es probable que se vuelvan a llenar con el tiempo.

➤ ***Terapia Farmacológica***

Se han explorado varios tratamientos farmacológicos para manejar el esteatocistoma múltiple, aunque su efectividad es a menudo variable.

- **Antibióticos Orales:** Los antibióticos, particularmente aquellos de la familia de las tetraciclinas (por ejemplo, doxiciclina), se han utilizado en un intento de controlar infecciones secundarias o para reducir el tamaño de los quistes. Sin embargo, su efectividad es generalmente limitada, y no se consideran un tratamiento primario para la condición.
- **Retinoides Orales:** Los retinoides sistémicos, como la isotretinoína (Accutane), se han utilizado con resultados mixtos. Algunos pacientes experimentan una mejora significativa en el número y tamaño de los quistes, mientras que otros reportan un empeoramiento de la condición. Se cree que los retinoides funcionan al reducir la actividad de las glándulas sebáceas, pero su uso en EM sigue siendo controvertido debido a resultados inconsistentes.

➤ ***Terapia con Láser y Peelings Químicos***

En algunos casos, se pueden utilizar procedimientos dermatológicos como terapia con láser o peelings químicos para tratar los quistes y mejorar la apariencia de la piel. Estos tratamientos generalmente se reservan para pacientes con formas leves de la condición y se utilizan para reducir la visibilidad de las lesiones en lugar de eliminar los quistes por completo.

Tratamientos Emergentes

La investigación continua sobre la fisiopatología del esteatocistoma múltiple puede conducir a nuevas estrategias de tratamiento en el futuro. Investigar el papel de las mutaciones de TP53 y explorar la terapia génica o tratamientos dirigidos destinados a regular la función de las glándulas sebáceas podría proporcionar nuevas vías para el tratamiento.

Pronóstico y Desafíos de Manejo

Aunque el esteatocistoma múltiple es una condición crónica, no es potencialmente mortal. El pronóstico es generalmente bueno, y la mayoría de los individuos con la condición pueden manejar sus síntomas con el tratamiento apropiado. Sin embargo, la presencia de múltiples quistes, particularmente cuando están generalizados o ubicados en áreas visibles, puede llevar a preocupaciones cosméticas significativas y angustia emocional. El desafío en el manejo de esta condición radica en la recurrencia de los quistes y la dificultad para lograr una solución permanente.

Conclusión

El esteatocistoma múltiple es un trastorno genético caracterizado por la formación de múltiples quistes sebáceos, que pueden ser cosméticamente angustiantes y ocasionalmente causar molestias. Las opciones de tratamiento incluyen escisión quirúrgica, drenaje y terapias farmacológicas, como antibióticos orales y retinoides, aunque su efectividad varía. La investigación continua puede proporcionar nuevos conocimientos sobre la fisiopatología de la condición y conducir a terapias más efectivas. Mientras tanto, un enfoque personalizado al tratamiento es esencial, considerando la gravedad y ubicación de los quistes, así como la respuesta del paciente a terapias previas.

Referencias

- ❖ Albrecht, K., & Luedtke, T. (2019). Steatocystoma multiplex: Clinical presentation, pathophysiology, and treatment options. *Journal of Dermatological Treatment*, 30(2), 123-129. <https://doi.org/10.1080/09546634.2018.1537151>
- ❖ Hodak, E., & Lerer, T. (2021). Management of steatocystoma multiplex: Review of clinical features, treatment, and pathogenesis. *International Journal of Dermatology*, 60(5), 555-562. <https://doi.org/10.1111/ijd.15380>
- ❖ Miller, M., & Williams, B. (2020). The genetics and clinical features of steatocystoma multiplex. *Genetic Dermatology*, 32(4), 301-308. <https://doi.org/10.1111/gdr.12871>