

Caso Clínico

QUISTOS LANUGINOSOS ERUPTIVOS

Rui Tavares-Bello¹, Óscar Tellechea²

¹Assistente Hospitalar de Dermatologia e Venereologia/Consultant, Dermatology and Venereology; Serviço de Dermatologia/Department of Dermatology, Hospital Militar de Lisboa

²Chefe de Serviço e Professor de Dermatologia e Venereologia/Consultant Chief and Professor, Dermatology and Venereology; Serviço de Dermatologia/Department of Dermatology, Hospitais da Universidade de Coimbra, Portugal

RESUMO – É apresentado caso de eurocaucasiano masculino de 6 anos de idade com história com cerca de 1 ano de evolução de pápulas assintomáticas na face anterior do tronco e antebraços. O estudo histopatológico de pápula torácica confirmou o diagnóstico de Quistos Lanuginosos Eruptivos. É efectuada breve revisão da entidade, seu posicionamento nosográfico e associações patológicas descritas.

PALAVRAS-CHAVE – Quistos lanuginosos eruptivos; Folículos lanuginosos; Esteatocistomas; Quistos cutâneos.

ERUPTIVE VELLUS HAIR CYSTS

ABSTRACT – The case of a 6 year old Caucasian male bearing, for the last 12 months, asymptomatic nondescript, flesh colored papules on his anterior thorax and arms is reported. Upon pathological examination, the diagnosis of Eruptive Vellus Hair Cysts was confirmed. A brief revision of this entity, as well as its nosographic framing within the cyst-like developmental skin abnormalities is done.

KEY-WORDS – Eruptive vellus hair cysts; Vellus hairs; Steatocystomas; Skin cysts.

Conflitos de interesse: Os autores declaram não possuir conflitos de interesse.

No conflicts of interest.

Suporte financeiro: O presente trabalho não foi suportado por nenhum subsídio ou bolsa.

No sponsorship or scholarship granted.

Direito à privacidade e consentimento escrito / Privacy policy and informed consent: Os autores declaram que pediram consentimento ao doente para usar as imagens no artigo.

The authors declare that the patient gave written informed consent for the use of its photos in this article.

Recebido/Received – Janeiro/January 2013; Aceite/Accepted – Fevereiro/February 2013

Por decisão dos autores, este artigo não foi redigido de acordo com os termos do novo Acordo Ortográfico.

Correspondência:

Dr. Rui Tavares-Bello

Serviço de Dermatologia e Venereologia

Hospital Militar de Lisboa

E-mail:dermoclinica@netcabo.com

Caso Clínico

INTRODUÇÃO

Quistos Lanuginosos Eruptivos (QLE), descrito pela primeira vez em 1977¹, é entidade rara caracterizada por pápulas foliculares múltiplas, de 1 a 4mm de diâmetro, assintomáticas e afectando preferencial mas não exclusivamente a face anterior do tronco^{1,2}. Podem ocorrer em qualquer grupo etário, embora mais frequentemente nos primeiros 3 decénios, no género feminino e, no plano étnico, nos Eurocaucasianos. Histopatologicamente, os QLE caracterizam-se pela presença de quistos na derme média, revestidos por epitélio pavimentoso estratificado com uma camada granulosa presente, embora discreta e inconstante, e preenchidos por queratina laminada e múltiplas hastes pilares lanuginosas^{2,3}. Relatamos caso clínico de doente masculino, de 6 anos de idade, com esta interessante entidade.

CASO CLÍNICO

SOFC, Eurocaucasiano masculino, de 6 anos de idade, filho de pais não consanguíneos. Recorreu à consulta por erupção papulosa assintomática que afectava a face anterior do tronco (Fig. 1) e os antebraços. As lesões ter-se-iam instalado em contexto de saúde aparente há cerca de 1 ano, sem aparentes factores de desencadeamento locais ou gerais, tendo-se perenizado desde então. A história familiar era irrelevante, bem como os antecedentes pessoais e a revisão de aparelhos e sistemas. O doente apresentava um normal desenvolvimento estato-ponderal e o seu desempenho cognitivo-escolar era regular para a idade. À observação clínica evidenciava-se dermatose grosseiramente bilateral e simétrica, constituída por pápulas da cor da pele normal, acinzentadas ou eritematosas, com diâmetros variando entre 1 e 5mm, algumas umbilicadas, todas foliculares (Figs. 2 e 3). A palpação revelavam consistência dura a elástica e a expressão com pinça determinava a extrusão de material amorfo, semi-sólido e de cor branco-cinza em tudo diverso dos "corpos de molluscum" e do fluido oleoso dos esteatocistomas. Toda a restante observação era irrelevante, não se tendo detectado outras alterações da pele ou dos anexos cutâneos, dismorfias faciais ou malformações esqueléticas. Procedeu-se a biópsia excisional de pápula torácica e o diagnóstico de Quistos Foliculares Eruptivos pôde ser confirmado histologicamente (Figs. 4 e 5). Explicada a natureza da condição aos progenitores, prescreveu-se tratamento tópico exclusivo, com



Fig. 1 - Erupção papulosa na face anterior do tronco.



Fig. 2 - Pápulas da cor da pele normal, acinzentadas ou eritematosas, foliculares.

Caso Clínico



Fig 3 - Pormenor das pápulas foliculares, algumas umbilicadas.

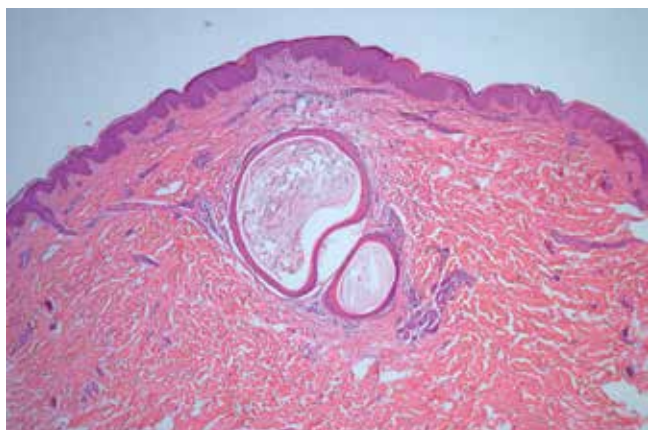


Fig 4 - Aspecto histológico dos Quistos Foliculares Eruptivos.

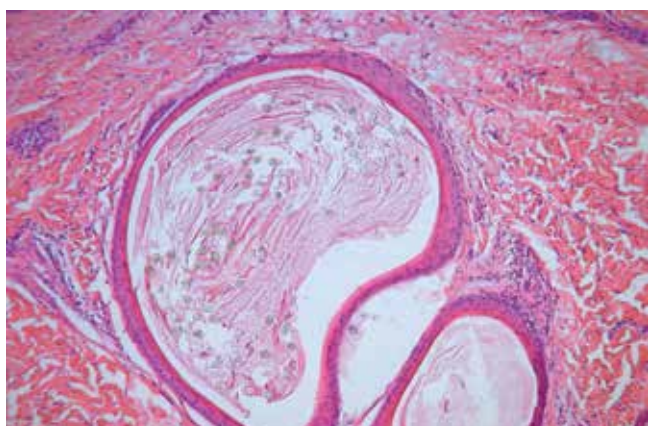


Fig 5 - Os mesmos aspectos histológicos, em maior ampliação.

recurso a aplicação, com frequência crescente, de creme de adapaleno a 0,1%, complementado por uso liberal de emolientes não oclusivos. O doente não compareceu nas consultas de seguimento.

DISCUSSÃO

Os Quistos Lanuginosos Eruptivos (QLE) são entidade rara que pode ocorrer de forma adquirida ou, alternativamente, ser herdada segundo padrão autosómico dominante⁴. A maioria significativa dos casos relatados corresponde à forma isolada, embora associações mórbidas com a Insuficiência Renal Crónica⁵, quadros de displasia ectodérmica – variantes hidrótica e hipohidrótica⁶ – Paquioníquia Congénita⁷, Síndrome de Lowe⁸, Síndrome de Noonan⁹ e, em particular, Esteatocistomas Múltiplos tenham sido igualmente reportados^{2,10}. Habitualmente, as formas **hereditárias** tendem a ocorrer mais precocemente, durante a infância; as **adquiridas** ou esporádicas, pelo contrário, manifestam-se mais tardiamente nos 1^o 3 decénios e, finalmente, casos raros, pontuais de QLE caracterizados por lesões únicas, de grandes dimensões, topografia facial e associados a lesões prévias, como nevos melanocíticos, que têm sido descritos em doentes asiáticas mais idosas^{2,11-13}.

Qualquer que seja a forma de apresentação, o facto é que os QLE se caracterizam por relativa monotonia no plano da expressão clínica: múltiplas pápulas, por vezes nódulos, foliculares, por vezes umbilicados, com distribuição bilateral e simétrica e afectando a face anterior do tronco e as superfícies de flexão das extremidades; assintomáticas, raramente sensíveis ou pruriginosas; da cor da pele normal, eritematosas, tonalidade branco-cinza ou xantocrómicas; consistência elástica ou firme, sua expressão mecânica originando a extrusão de material amorfo de cor branco-cinza². O diagnóstico diferencial é relativamente limitado na forma clássica incluindo basicamente esteatocistomas múltiplos, erupções acneiformes, quistos epidermóides, foliculites, queratose pilar, *mollusca* contagiosa, líquen nítido, xantomias e siringomas eruptivos. O diagnóstico é essencialmente clínico, eventualmente complementado por microscopia a fresco do material de extrusão¹⁴ ou histologia convencional: estruturas quísticas na derme média, preenchidas por queratina, detritos laminares e pelos lanuginosos e revestidas por um epitélio pavimentoso estratificado com número variável de assentadas celulares, uma camada granulosa presente embora descontínua e irregular¹⁴ e uma reacção

Caso Clínico

inflamatória de tipo corpo estranho e/ou fibrose.

Foram descritos quadros híbridos, com a coexistência no mesmo espécime de padrões variados de queratinização, incluídos os triquilémico¹⁵, infundibular e sebáceo^{13,16}; por outro lado, à imunohistoquímica foram descritos padrões diferenciais de expressão de queratinas na parede dos quistos, com a expressão exclusiva da queratina 17 (e não da K 10) nos QLE, em contraste com a expressão das duas, K10 e K17, nos esteatocistomas¹⁷. Os dados evocam pois a bem conhecida discussão etiopatogénica sobre a origem destas estruturas quísticas: o seu *primum movens* ditado pela oclusão folicular ao nível do infundíbulo, por sua vez determinante de retenção pilar, dilatação quística proximal e atrofia bulbar^{15,18} ou, pelo contrário, por alterações moleculares no processo de queratinização e que afectam de forma preferencial mas não exclusiva a porção infundibular do folículo lanuginoso². Em conjunto, estes dados sustentam pois a intervenção de processos distintos na expressão dos QLE: anomalias moleculares e genéticas da queratinização infundibular nas formas hereditárias, disseminadas e precoces da doença; papel eminentemente oclusivo, mecânico de lesões ocupando espaço – nevos melanocíticos, basaliomas, nevos epidérmicos – na génese dos casos tardios, unilesionais, de topografia facial descritos em indivíduos mais idosos do sexo feminino^{11-13,15,19}; finalmente, mecanismos complexos nas situações de comorbilidade com genodisplasias complexas da pele – como a paquioníquia congénita, as displasias ectodérmicas, a síndrome de Noonan ou a síndrome de Lowe – em que mecanismos complementarmente intrincados poderiam ser determinantes.

Na generalidade dos casos assintomáticos, os QLE suscitam por norma apenas preocupações do foro estético. Em cerca de 25% dos casos as lesões resolvem espontaneamente, quer mediante um processo de eliminação transepidérmico, quer através de uma reacção inflamatória de corpo estranho²⁰. Opções terapêuticas variadas têm sido propostas incluindo retinóides tópicos e sistémicos, agentes queratolíticos e *peelings* químicos, bem como abordagens cirúrgicas diferenciadas como a dermabrasão, curetagem, electrocirurgia, enucleação com pinça e agulha e fontes laser, incluindo a vaporização por laser de CO 2 e de Er-YAG^{2,8,20,21}; porém, a natureza auto-resolutiva de múltiplos casos de QLE, os resultados inconsistentes verificados com a maioria dos métodos e, finalmente, o risco cicatricial devem impor uma cuidadosa ponderação e uma completa informação dos riscos e benefícios envolvidos.

Em suma, efectuamos relato de caso de EC

masculino de 6 anos de idade com o diagnóstico de Quistos Lanuginosos Eruptivos, com base em elementos anamnésicos, morfológicos e patológicos. A raridade do quadro e as dúvidas suscitadas quanto à sua etiopatogenia e posição nosográfica são expostos. De igual modo, a possibilidade da existência de associações mórbidas com genodermatoses e quadros polimorfomáticos de relevância dermatológica, bem como com doenças sistémicas adquiridas reforçam a necessidade de conhecer, pensar e, logo, reconhecer esta interessante entidade.

BIBLIOGRAFIA

1. Esterly NB, Fretzin DF, Pinkus H. Eruptive vellus hair cysts. Arch Dermatol, 1977; 113:500-3.
2. Torchia D, Veja J, Schachner LA. Eruptive Vellus hair Cysts. A Systematic Review. Am J Clin Dermatol, 2012; 13:19-28.
3. Lee S, Kim JG. Eruptive vellus hair cyst: clinical and histologic findings. Arch Dermatol, 1979; 115:744-6.
4. Stiefler RE, Bergfeld WF. Eruptive vellus hair cysts - an inherited disorder. J Am Acad Dermatol, 1980; 3:425-9.
5. Mieno H, Fujimoto N, Tajima S. Eruptive vellus hair cysts in patients with chronic renal failure. Dermatology, 2004; 21:54-7.
6. Kose O, Tastan HB, Deveci S, et al. Anhidrotic ectodermal dysplasia with eruptive vellus hair cysts. Int J Dermatol, 2001; 40:401-2.
7. Lee H-T, Chang S-H, Yoon T-Y. Eruptive Vellus Hair Cyst in a Patient with Pachyonychia Congenita. J Dermatol, 1999; 26:402-4.
8. Nandedkar MA, Minus H, Nandedkar MA. Eruptive Vellus hair Cysts in a Patient with Lowe Syndrome. Pediatr Dermatol, 2004; 21:54-7.
9. Pierini AM, Abulafia J, Garcia Diaz R. Eruptive Vellus Hair Cysts. Actas Sifiliogr, 1982; 73:257-62.
10. Yamada A, Saga K, Jimbow K. Acquired multiple pilosebaceous cysts of the face having the histopathological features of steatocystoma multiplex and eruptive vellus hair cysts. Int J Dermatol, 2005; 44:861-3.
11. Lee KH, Cho YK, Han YW, et al. A case of melanocytic nevus combined with a vellus hair cyst. Korean J Dermatol, 2005; 43:1410-2.
12. Bovenmeyer DA. Eruptive vellus hair cysts. Arch Dermatol, 1979; 115:338-9.
13. Tsuruta D, Nakagawa K, Tamiguchi S, et al.

- Combined cutaneous hamartoma encompassing benign melanocytic nevus, vellus hair cyst and epidermoid cyst. *Clin Exp Dermatol*, 2000; 25:38-40.
14. Hong SD, Frieden IJ. Diagnosing eruptive vellus hair cysts. *Pediatr Dermatol*, 2001; 18:255-9.
 15. Law AM, Rutland BM, Horenstein MG. Pathologic quiz case: an 84-year-old woman with a skin cyst containing Ziehl-Neelsen-positive structures. Basal cell carcinoma associated with a vellus hair cyst. *Arch Pathol Lab Med*, 2005; 129:e75-76.
 16. Kiene P, Hauschild A, Christophers E. Eruptive vellus hair cysts and steatocystoma multiplex: variants of an entity? *Br J Dermatol*, 1996; 134:365-7.
 17. Tomková H, Fujimoto W, Arata J. Expression of keratins (K10 and K17) in steatocystoma multiplex, eruptive vellus hair cysts and epidermoid and trichilemmal cysts. *Am J Dermatopathol*, 1997; 19:250-3.
 18. Kumakiri M, Takashima I, Iju M, et al. Eruptive vellus hair cysts - a facial variant. *J Am Acad Dermatol*, 1982; 7:461-7.
 19. d'Aubermont PC, Honig PJ, Wood MG. Eruptive vellus hair cysts: a benign condition. *J Pediatr*, 1982; 101:727-30.
 20. Coras B, Hohenleutner U, Landthaler M, et al. Early Recurrence of Eruptive Vellus hair Cysts after Er:YAG Laser Therapy: Case Report and Review of the Literature. *Dermatol Surg*, 2005; 31:1741-4.
 21. Huerter CJ, Wheeland RG. Multiple eruptive vellus hair cysts treated with carbon dioxide laser vaporization. *J Dermatol Surg Oncol*, 1987; 13:260-3.