

Enfermedad de Favré-Racouchot como incidentaloma en un paciente con carcinoma laríngeo

epiology[®]

García-Padrón OA¹, Batún-Garrido JAJ²

Resumen

La exposición a la radiación ultravioleta ocasiona degeneración en la piel. Una de las enfermedades ocasionadas es la enfermedad de Favré-Racouchot, caracterizada por quistes foliculares y múltiples comedones que se localizan principalmente en la región periorbitaria. No se conoce con exactitud la patogenia de la enfermedad; sin embargo, la degeneración de las fibras elásticas de la dermis y la subsecuente expansión de los comedones parece ser el mecanismo. Se asocia principalmente con tabaquismo, así como con exposición a bajas temperaturas y diferentes químicos. La base del tratamiento es la aplicación de retinoides tópicos, dermoabrasión y realizar la extracción manual de los comedones. En casos más graves con quistes de gran tamaño, se recomienda la escisión quirúrgica. Comunicamos el caso de un paciente con enfermedad de Favré-Racouchot como incidentaloma que acudió a consulta por padecer un tumor en el cuello.

PALABRAS CLAVE: dermatosis faciales, síndrome de Favré-Racouchot, elastosis nodular, elastoidosis nodular.

Dermatol Rev Mex 2017 January;61(1):53-58.

Favre-Racouchot disease as incidentaloma in a patient with laryngeal carcinoma.

García-Padrón OA¹, Batún-Garrido JAJ²

Abstract

Exposure to ultraviolet radiation causes degeneration of the skin. One of the illnesses caused is the Favre-Racouchot disease, which is characterized by the presence of follicular cysts and multiple comedones that are mainly located in the periorbital region. The pathogenesis of the disease is not exactly known; however, degeneration of elastic fibers in the dermis and subsequent expansion of comedones seems to be the mechanism. It is principally associated with smoking, as well as exposure to low temperatures and different chemicals. The mainstay of treatment is the application of topical retinoids, dermabrasion and manual extraction of comedones. Surgical excision is recommended in severe cases with large cysts. We present the case of a patient with Favre-Racouchot disease as incidentaloma that consulted for a lump in the neck.

KEYWORDS: facial dermatoses; Favre-Racouchot syndrome; nodular elastosis; nodular elastoidosis

¹ Residente de segundo año.

² Residente de cuarto año.

Hospital Regional de Alta Especialidad Dr. Gustavo A Rovirosa Pérez, Secretaría de Salud, Villahermosa, Tabasco.

Recibido: marzo 2016

Aceptado: mayo 2016

Correspondencia

Dr. Oscar Alejandro García Padrón
alexgp.21@hotmail.com

Este artículo debe citarse como

García-Padrón OA, Batún-Garrido JAJ. Enfermedad de Favré-Racouchot como incidentaloma en un paciente con carcinoma laríngeo. Dermatol Rev Mex. 2017 ene;61(1):53-58.



ANTECEDENTES

El efecto acumulativo de la radiación ultravioleta (UV) sobre la piel resulta en cambios en su color y textura, que en conjunto se conocen como elastosis actínica y producen cuadros característicos como cutis romboidal de la nuca o elastosis orbitaria con quistes y comedones.¹ La enfermedad de Favré-Racouchot consiste en una elastosis solar con comedones en la región central de la cara y signos clínicos que ponen de manifiesto un daño actínico crónico.² La etiopatogenia no es del todo conocida, pero se ha observado asociación con el consumo de tabaco, exposición a bajas temperaturas y a sustancias químicas que, junto con la exposición a la luz UV, resultan en degeneración de las fibras elásticas de la dermis, lo que permite la expansión de los comedones.³

El tratamiento de los casos graves puede ser quirúrgico, en el caso de manifestaciones leves puede prescribirse un tratamiento conservador con retinoides tópicos, dermoabrasión o extracción manual de los comedones.³

Comunicamos el caso de un paciente con enfermedad de Favré-Racouchot, cuyo diagnóstico se realizó por las características clínicas, y con datos histológicos que evidenciaban elastosis solar. Se le propuso tratamiento quirúrgico que rechazó, por lo que se optó por tratamiento tópico y seguimiento en la consulta externa.

CASO CLÍNICO

Paciente masculino de 79 años de edad, con los siguientes antecedentes de importancia: carga genética de cáncer prostático, de bajos recursos económicos, ocupación agricultor con exposición a radiación solar de aproximadamente 6 a 7 horas todos los días desde la niñez. Refirió tabaquismo positivo desde los 18 años hasta la actualidad; consumía 10 cigarrillos al día con índice tabáquico de 30.5 paquetes/año. Alco-

holismo y toxicomanías negados. Exposición a biomasa desde la niñez, sin especificar duración ni intensidad.

Inició su padecimiento seis meses previos a su ingreso con aumento de volumen de manera progresiva en la cara lateral derecha del cuello, zonas II y III; se agregó dolor de baja intensidad de manera ocasional, por lo que acudió a la consulta externa de Medicina Interna.

A la exploración física se observó un tumor de 8x8 cm, no rubicundo, de consistencia pétreo, inmóvil, no doloroso. En la cara se observó en la región cigomática, infraorbitaria, orbitaria y nasal bilateral, múltiples pápulas puntiformes hiperpigmentadas, con surcos profundos, atrofia, arrugas, madarosis ciliar y supraciliar, así como un comedón de 7 mm de diámetro, ulcerado en la región infraorbitaria (Figura 1), estas lesiones llevaban 10 años de evolución.

El paciente se hospitalizó para protocolo de estudio; el ultrasonido del tumor en el cuello reportó una imagen sólida isoecoica, no vascularizada.

La tomografía axial simple y contrastada de cuello mostró un tumor dependiente de laringe de 1.5 cm de diámetro, ganglios adyacentes con infiltrado de 7 mm, tumor sólido de 7.6 cm en

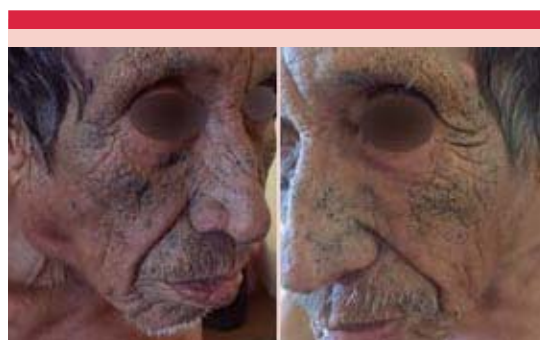


Figura 1. Panorámica de las lesiones.

epidemiology

el hemicuello derecho, localizado en la capa superficial de la fascia profunda del cuello. El estudio histopatológico del tumor del cuello y de las lesiones faciales reportó carcinoma laríngeo y aumento del número de capilares con paredes delgadas, leve infiltración linfocítica, dilatación infundibular de las glándulas pilosebáceas, folículos pilosos distendidos, espacios alargados y redondos de pseudoquistes revestidos por un epitelio aplanado, respectivamente (Figura 2).

El paciente fue referido al servicio de Oncología para establecer su tratamiento.

En cuanto a las lesiones cutáneas, tuvo datos clásicos de enfermedad de Favré-Racouchot por las lesiones hiperpigmentadas puntiformes, simétricas, localizadas en regiones expuestas al sol, además de un comedón gigante; requirió escisión quirúrgica y estudio histopatológico, que el paciente rechazó. Se procedió al tratamiento médico con adapalene crema 0.1%, de aplicación nocturna, intercalando una noche sí y otra no; además de emulsificante de grasa de aplicación diaria. Se le indicó abstenerse de la

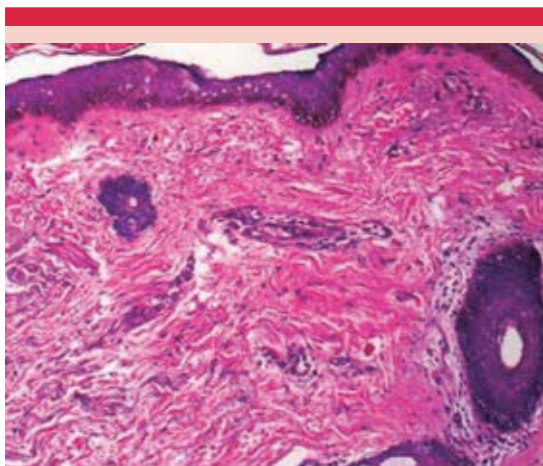


Figura 2. Histopatología: se observa atrofia epidérmica y degeneración basófila de la dermis superior (H&E, 10x).

exposición a los rayos UV, así como suspender el hábito tabáquico. El seguimiento clínico se realizó en la consulta externa de Dermatología y Oncología.

DISCUSIÓN

La piel sufre cambios asociados con la senectud, las alteraciones metabólicas, hormonales, nutricionales y por exposición repetida a la radiación UV.⁴

Del espectro electromagnético solar hay diferentes regiones. Una subregión es la denominada radiación UV. En función de su longitud de onda, hay dos de trascendencia al tema que tratamos: UVB (con espectro de 280 a 315 nm) y UVA (de 315 a 400 nm) y su límite de separación es la longitud de onda de 320 nm. Ambas son bloqueadas y absorbidas en diferentes proporciones por la epidermis y dermis. Parte de los cambios generados por el contacto con la UV son: hiperplasia de glándulas sebáceas, degeneración de fibras elásticas, pérdida de la propiedad de soporte de la dermis, con la consecuente distensión del canal infundibular de los folículos sebáceos y la aparición de comedones.⁴

La elastosis solar incluye a la enfermedad de Favré-Racouchot, cutis romboidal de la nuca, placas comedonianas actínicas, elastomas, nódulos elastóticos de las orejas, bandas elastóticas, queratoelastoidosis marginal y placas colágenas de las manos.⁵ Es secundaria a la exposición crónica de la radiación UV, es una enfermedad infrecuente, que sólo afecta a 6% de las personas, principalmente a sujetos de piel caucásica y mayores de 50 años; sin embargo, también se han reportado casos en personas de la segunda década de la vida, de piel oscura o en sujetos con escasa exposición a la radiación UV.⁶

La fisiopatogenia de la enfermedad no es del todo conocida; sin embargo, se ha observado su



asociación con los rayos UV; esto en pacientes susceptibles, que al exponerse a otro tipo de factores, como las bajas temperaturas, sustancias químicas y radioterapia, muestran atrofia de la dermis con la posterior queratinización folicular pilosebácea, que lleva a la formación de comedones y quistes epidérmicos.⁶

Otro factor que ha sido constante en estos pacientes, al igual que la exposición a la luz solar, es el consumo de tabaco, como lo demuestra el estudio realizado por Lin y su grupo,⁷ cuyo objetivo era determinar la asociación del hábito de fumar con la cantidad y sitio de aparición de los quistes de inclusión epidérmica. Para ello realizaron un análisis retrospectivo en 301 pacientes con estas alteraciones dermatológicas y un grupo control sin ellas y encontraron que 50% de los pacientes en estudio eran fumadores, en comparación con 27% del grupo control; esto fue más frecuente en el género masculino y en sujetos con quistes localizados en la cara, sin ser significativo respecto a quistes localizados en otras regiones, de manera que el consumo de tabaco puede contribuir a la aparición de quistes. En un estudio realizado por Frances y colaboradores,⁸ en el que se tomaron muestras histológicas del brazo de 10 pacientes fumadores hombres, mayores de 60 años, comparados por edad con un grupo control de 10 pacientes no fumadores, encontraron que el espesor de las fibras elásticas se incrementaba de manera significativa en los pacientes fumadores; estos resultados se confirmaron con anticuerpos frente a elastina o el componente microfibrilar de tejido elástico. De manera que esta mayor frecuencia de lesiones en los pacientes fumadores puede ser secundaria a que el hábito tabáquico produce cambios en las fibras elásticas similares a los producidos por la exposición a la radiación UV.

La enfermedad de Favré-Racouchot se caracteriza por elastosis cutánea nodular, con quistes y comedones actínicos, que suelen

afectar las regiones periorbitarias, malar, cuello, retroauricular, lóbulos de las orejas y la nariz, de característica simétrica, así como arrugas profundas y surcos sobre un fondo de piel actínicamente atrófica. Muestra predominio en el género masculino, de piel caucásica, mayores de 50 años y con antecedente de exposición continua a la radiación UV y consumo de tabaco.² Nuestro paciente tenía estos datos clínicos característicos de la enfermedad y factores de riesgo, como la edad, el género, la exposición a la radiación UV debido a su ocupación y un importante consumo de tabaco.

Thin, en 1888, realizó la primera descripción de la enfermedad; se refirió a la formación de comedones secundarios a la exposición solar; pero en 1932 Favré y en 1951 en conjunto con Racouchot ampliaron la descripción de la enfermedad y la denominaron elastoidosis a quistes y comedones.⁹

El diagnóstico es clínico al observar lesiones que pueden simular a las del acné, pero sin ser inflamatorias, con polimorfismo clínico que muestra comedones azules, negros, marrones o amarillos, abiertos o cerrados y con aspecto atrófico. Pueden apreciarse pápulas de 2 a 6 cm de diámetro o nódulos quísticos confluyentes.⁶ La manifestación generalmente es bilateral; sin embargo, también se han observado casos con manifestación unilateral, esto debido a que existe exposición asimétrica a la luz UV.

Para la orientación diagnóstica es de gran importancia considerar los antecedentes del paciente, en especial los que se asocian con exposición solar crónica por cuestiones laborales, deportivas o de estilos de vida.

A pesar de que el diagnóstico es clínico, se han observado alteraciones histopatológicas características, como la dilatación en la apertura del complejo pilosebáceo, atrofia de las glándulas

epidemiology

sebáceas, espacios quísticos redondeados, alargados, llenos de material córneo y alineados por un epitelio aplanado. De igual manera se reportan datos compatibles con elastosis solar, como la atrofia epidérmica y una importante degeneración basófila de la dermis superior. En los espacios quísticos también se ha observado material sebáceo, córneo y eosinofílico, bacterias y vello, lo que le da un aspecto de comedón cerrado, más que de un verdadero quiste infundibular. Un aspecto importante de los cortes histológicos es la ausencia de inflamación.

El diagnóstico diferencial es con los comedones del acné, acné miliar, milio coloide, siringomas, tricoepiteliomas e hiperplasia sebácea.⁶

Una de las principales complicaciones es la colonización bacteriana, principalmente por *Propionibacterium acnes*, *Staphylococcus albus*, *Corynebacterium acnes* y *Malassezia*.⁹

No se ha encontrado correlación directa entre la enfermedad de Favré-Racouchot y la aparición de neoplasias; no obstante, en ciertos casos, el factor de radiación UV hace posible la manifestación simultánea de la enfermedad con carcinoma basocelular y de células escamosas. El tabaquismo es un factor de riesgo de la enfermedad de Favré-Racouchot y, de igual manera, las lesiones cutáneas producidas por ese hábito son similares a la elastosis solar. Aunado a estas asociaciones, el consumo de tabaco se considera el principal factor de riesgo de cáncer de cabeza y cuello; de éstos, el laríngeo, que sugiere la coexistencia de estas dos enfermedades en nuestro paciente.

El tratamiento consiste en medidas preventivas contra la exposición a la radiación UV, como el uso de protector solar con factor de protección de 30 o más contra UV-A y UV-B, además de evitar realizar actividades al aire libre durante los horarios de 9:00 a 17:00 horas. De igual

manera, debido a la alta asociación observada entre el consumo de tabaco y la aparición de estas lesiones, debe evitarse su consumo.

Para lograr buenos resultados es necesario tratar la elastosis solar, las lesiones quísticas en caso de existir y los comedones que requieran remoción mecánica, por lo que se recomienda combinar el tratamiento médico con el quirúrgico. Por sus propiedades exfoliativas y de remodelado de la colágena, los retinoides se prescriben en el tratamiento de esta enfermedad; son sumamente efectivos en la expulsión de los comedones pequeños y mejoran la piel fotodañada. Un ejemplo de ello es la combinación de isotretinoína oral a dosis de 0.05-0.1 mg/kg/día con la aplicación tópica de tretinoína.⁶

Respecto al tratamiento quirúrgico, puede realizarse curetaje de la lesión, dermoabrasión, extracción de comedones, escisión y manejo con láser *resurfacing*. Un ejemplo de ello es el uso de láser con dióxido de carbono, seguido de la extracción por medio de fórceps de los comedones y quistes, con la previa aplicación de anestesia.^{6,7}

El tratamiento adecuado y la disminución de los factores de riesgo son esenciales para lograr un pronóstico favorable en pacientes con enfermedad de Favré-Racouchot.

CONCLUSIONES

Comunicamos el caso de un paciente masculino, fumador crónico, con índice tabáquico considerable, que acudió a consulta por padecer un tumor en el cuello; de manera concomitante se estableció el diagnóstico de enfermedad de Favré-Racouchot de manera incidental. A pesar de que no existe relación directa entre el carcinoma laríngeo y la enfermedad de Favré-Racouchot, la coexistencia de estas enfermedades en nuestro paciente puede deberse a una misma causa.



REFERENCIAS

- Hedelund L, Wulf HC. Favre-Racouchot disease provoked by UV-A1 and UV-B exposure. Arch Dermatol 2004;140:129-131.
- Lepore A, Colonna S, Giovanna PD, García S, Cabrera HN. Enfermedad de Racouchot-Favre forma clínica exuberante. Arch Argent Dermatol 2008;58:19-22.
- Vogel S, Mühlstädt M, Molin S, Ruzicka T, et al. Unilateral Favre-Racouchot disease: evidence for the etiological role of chronic solar damage. Dermatology 2013;226:32-34.
- Cardoso F, Zattar G, Nakandakari S, Soares C. Actinic comedonal plaque-variant of Favre-Racouchot syndrome: report of two cases. An Bras Dermatol 2015;90:S185-S187.
- Heras JA, Jiménez F, Soguero ML, Arjona C, et al. Bullous solar elastosis. Clin Exp Dermatol 2007;32:272-274.
- Patterson WM, Fox MD, Schwartz RA. Favre-Racouchot disease. Int J Dermatol 2004;43:167-169.
- Lin SH, Yang YC, Chen W, Wu WM. Facial epidermal inclusion cysts are associated with smoking in men: a hospital-based case-control study. Dermatol Surg 2010;36:894-898.
- Frances C, Boisnic S, Hartmann DJ, Dautzenberg B, et al. Changes in the elastic tissue of the nonsun-exposed skin of cigarette smokers. Br J Dermatol 1991;125:43-47.
- Sonthalia S, Arora R, Chhabra N, Khopkar U. Favre-Racouchot syndrome. Indian Dermatol Online J 2014;5(Suppl 2):S128-S129.

Fundación para la Dermatitis Atópica (FDA) en México

Siendo la dermatitis atópica uno de los padecimientos más prevalentes, crónicos en niños, y que requiere de explicaciones precisas, apoyo a la investigación, para todo eso se creó la Fundación México, tiene como sede al prestigiado Servicio de Dermatología del Instituto Nacional de Pediatría, y lo lidera su jefa la Dra. Carola Durán McKinster, y está conformado por su selecto grupo de especialistas.

Sus objetivos son claros y precisos, afiliación de pacientes, dar información, conducir talleres, ayuda directa a los pacientes. Su página web es:

<http://www.fundacion-dermatitis-atopica.com.mx/>

Misión y Visión de la FDA

“Su misión. Poner al alcance de los niños mexicanos con Dermatitis Atópica y sus familiares información clara, precisa y profesional sobre qué es, cómo tratar y cómo superar la enfermedad, basados en un enfoque no sólo de salud clínica sino psicológica y social.”

“Su visión. Convertir a la Fundación para la Dermatitis Atópica en la entidad de referencia más relevante del país, para dirigir y orientar tanto a pacientes y familiares, como a otras entidades clínicas y sociales que puedan identificar esta enfermedad en su entorno, a fin de brindar los cuidados clínicos y emocionales de más niños con Dermatitis Atópica, para devolverles una mejor calidad de vida que redunde en una mejor integración y un mejor desempeño de estos pequeños en su entorno social.”