

Enfermedad de Favre-Racouchot severa. Reporte de un caso

Severe Favre-Racouchot disease: A case report

Julio Enríquez Merino*, María Antonieta Domínguez Gómez**, Rossana Janina Llergo Valdez***, Cora María Siu Morel***, Leticia Paulina Alfaro Orozco****.

*Jefe del Servicio de Cirugía Dermatológica

**Jefe del Servicio de Puvaterapia

***Residente de Cirugía Dermatológica, quinto año

****Residente de Dermatología, segundo año

Fecha de aceptación: mayo 2010

RESUMEN

La enfermedad de Favre-Racouchot es una complicación causada por exposición a la luz solar que ocasiona degeneración de la piel, caracterizada por la presencia de múltiples comedones y quistes foliculares que se localizan sobre todo en la región periorbitaria de individuos susceptibles. Se asocian factores como tabaquismo y exposición a bajas temperaturas y sustancias químicas. La patogénesis no está clara; las teorías se enfocan a la degeneración de las fibras elásticas de la dermis, lo que permite la expansión de los comedones.

El tratamiento se basa en retinoides tópicos, dermabrasión, extracción manual de comedones y, en casos graves, escisión quirúrgica de las lesiones.

Se presenta el caso de un paciente con enfermedad de Favre-Racouchot con lesiones muy grandes, sometido a tratamiento quirúrgico, con respuesta satisfactoria y mejora de su calidad de vida.

PALABRAS CLAVE: enfermedad de Favre-Racouchot severa, exposición solar, quistes, comedones

ABSTRACT

The Favre-Racouchot disease is due to solar exposure that causes skin degeneration, multiple comedons and yellow-colored follicular cysts, usually located in the periorbitary region in elderly individuals. Factors commonly associated to this pathology are smoking and low temperature exposition –as well as chemical substances. Pathogenesis of the disease remains uncertain; theories have focused on the elastic fibers degeneration of the dermis, allowing the presence of comedons.

Treatment is mainly based on topic retinoids, dermoabrasion, manual comedons extraction and in severe cases, surgical removal of the lesions.

We report a case of a 63 year-old male with severe Favre-Racouchot disease successfully treated with surgery and a favorable outcome in his quality of life.

KEYWORDS: severe Favre-Racouchot disease, solar exposition, cyst, comedons

Definición

La enfermedad de Favre-Racouchot es una complicación causada por exposición prolongada a la luz solar que ocasiona degeneración de la piel caracterizada por múltiples comedones y quistes foliculares de coloración amarilla principalmente en la región periorbitaria de individuos susceptibles.¹

Historia

La primera descripción de este padecimiento data de 1888, por Thin. Hacia 1932, Favre se percató de la patología y, junto con Racouchot, en 1951 amplió la descripción y la denominó elastoidosis a quistes y comedones.^{2,3}

CORRESPONDENCIA

Julio Enríquez Merino ■ enriquez_dermqx@yahoo.com.mx

Centro Dermatológico, Dr. Ladislao de la Pascua, Vértiz 464, colonia Buenos Aires, delegación Cuauhtémoc, México, D.F.

Teléfono: 55-19-63-51

Sinonimia

- a) Enfermedad de Favre-Racouchot.
- b) Comedones solares.
- c) Comedones seniles.
- d) Elastoidosis nodular cutánea a quistes y comedones.
- e) Elastoidosis nodular a quistes y comedones.²

Epidemiología

Afecta sobre todo a hombres de origen caucásico con exposición prolongada al sol y climas extremos. Se estima que ocurre en 6% de las personas mayores de 50 años de edad. Sin embargo, se reportan casos de personas afectadas en la segunda década de la vida y sin antecedentes de exposición solar prolongada.²

La patogénesis de la enfermedad no está clara. Las teorías se han enfocado a la degeneración de las fibras elásticas de la dermis, lo que permite la formación de comedones. Se sugiere que el daño inducido por la radiación ultravioleta se combina con una susceptibilidad especial del paciente. Se ha demostrado que los peróxidos de escualeno formados por la radiación ultravioleta son más comedogénicos que el escualeno por sí mismo.⁴ También se ha descubierto que la RUV-B ocasiona hiperplasia de las glándulas sebáceas, con un posible incremento en la producción de sebo en ratones y quizás en humanos.⁴

Otros factores asociados son exposición a bajas temperaturas, sustancias químicas y radioterapia.^{5,6}

Patogenia

La patogénesis de la enfermedad de Favre-Racouchot no está bien determinada. Se considera que los factores asociados ya citados ocasionan atrofia de la epidermis con la subsecuente queratinización de los folículos pilosebáceos y formación de comedones y quistes epidérmicos.²

Se ha demostrado que el fotodaño induce en la piel normal degeneración de la colágena, incremento en la alteración de las fibras elásticas, retención de sebo y formación de comedones.^{2,4,7,8}

Existe una importante asociación con tabaquismo intenso, pues, en combinación con exposición solar, desempeñaría un papel en la patogénesis de la enfermedad.²

Se ha documentado que la radioterapia causa degeneración en el tejido conectivo del estroma similar a la ocasionada por el sol.²

Manifestaciones clínicas

Se caracteriza por grandes comedones abiertos, arrugas y quistes de color amarillo. Las lesiones suelen ser simétricas, distribuidas en la regiones temporal y periorbitaria, en especial alrededor del canto lateral; en ocasiones se localiza en la región malar, retroauricular y lóbulos de las orejas.²

La enfermedad de Favre-Racouchot progresa lentamente y puede llegar a ser unilateral como resultado de la exposición asimétrica al sol. El área afectada puede tomar aspecto atrófico.²

Patologías asociadas

La asociación más común se ha encontrado con cutis romboidealis de la nuca. Otros padecimientos que también se atribuyen al daño solar son queratosis actínicas, tricostasis espinulosa, queratoacantoma, carcinoma basocelular y carcinoma de células escamosas.²

Diagnóstico diferencial

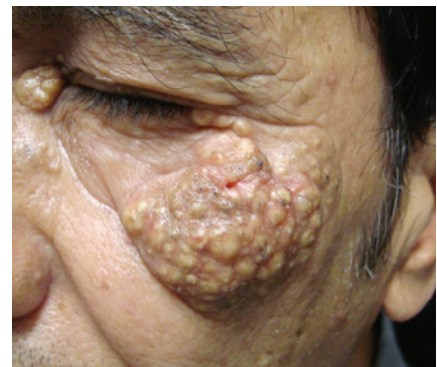
El cuadro clínico de la enfermedad de Favre-Racouchot es característico y por tanto el diagnóstico se realiza sin dificultad; sin embargo, en algunos casos hay que con-



Fotografía 1. Enfermedad de Favre-Racouchot en áreas malaras con lesiones de gran volumen.



Fotografía 2. Numerosos quistes y comedones característicos de elastosis solar.



Fotografía 3. Placa de quistes y comedones. Acercamiento de las lesiones.



Fotografía 4. Herida suturada en el posquirúrgico inmediato.



Fotografía 5. Aspecto plegado de la herida en el posquirúrgico inmediato. Discreto edema palpebral.



Fotografía 6. Herida curvilínea en área malar derecha.

siderar milium coloide, tricoepiteliomas y siringomas; lesiones fácilmente identificables porque carecen de comedones centrales y se presentan en individuos jóvenes.⁹

Histopatología

Una epidermis atrófica y degeneración basófila masiva de la dermis superficial es a menudo evidente en el examen histológico de la piel afectada. Las glándulas sebáceas son pequeñas y pocas; se puede observar su regresión o tan sólo estar ausentes.²

Los poros pilosebáceos dilatados y los espacios quísticos redondos y grandes están revestidos de epidermis aplanada y representan folículos pilosebáceos muy expandidos. Los poros dilatados y los espacios quísticos están ocupados por capas de material córneo; la elastosis solar suele ser pronunciada, pero puede ser mínima o nula. Como los comedones son abiertos, en general no se inflaman, y se ha encontrado que se encuentran colonizados por bacterias como *P. acnes*, *Corynebacterium acnes*, *Staphylococcus albus* y *Malassezia yeasts*.^{2,10}

Tratamiento

La terapia para la enfermedad de Favre-Racouchot incluye *peelings* con mínimos beneficios debido al gran tamaño y profundidad de los comedones. La extracción manual de comedones funciona, pero su efecto es transitorio.

Según el caso podrá utilizarse la dermoabrasión y otros métodos invasivos, como curetaje y escisión quirúrgica; no se consideran de primera elección porque se obtienen buenos resultados con la aplicación tópica de derivados de vitamina A y bajas dosis de isotretinoína oral de 4 a 6 meses.¹¹

La dermoabrasión tiene la desventaja de producir cambios en la apariencia de la piel tratada. La tretinoína en solución alcohólica requiere dos aplicaciones al día durante 9 a 16 semanas para observar resultados favorables.¹¹

La elección del tratamiento depende de la extensión

de las lesiones. El ácido retinoico a 0.05% aplicado por las noches facilita la extracción manual de comedones cuando se utiliza de 3 a 4 semanas antes del procedimiento.⁶

En casos avanzados, el tratamiento es la escisión quirúrgica. Dicho procedimiento se dificulta por la extensión y profundidad de las lesiones. Las complicaciones incluyen daño al nervio facial y ectropión postquirúrgico. Algunas veces es difícil cubrir un defecto extenso, pero los colgajos pueden utilizarse con éxito.⁶

Existen pequeñas series de pacientes tratados con gel de tazaroteno 0.05%, el cual parece un medicamento bien tolerado y eficaz para el tratamiento de la enfermedad de Favre-Racouchot.¹²

Caso clínico

Paciente masculino de 63 años de edad, originario del DF, residente de Cuautla, Morelos. Ocupación, comerciante. Casado.

Presenta dermatosis localizada en cabeza que afecta cara: región malar y canto superointerno bilateral y simétrica. La dermatosis consta de cuatro placas de múltiples neoformaciones exofíticas, dos de ellas de más o menos 5 x 3 cm, y dos más de 1.5 x 1 cm, bordes regulares, con quistes y comedones abiertos en la superficie.

Al interrogatorio, el paciente refirió una evolución de diez años con cuatro "tumorações" en los párpados, que tuvieron crecimiento progresivo y asintomático. No utilizó tratamientos.

Entre sus antecedentes de importancia sólo se encuentra tabaquismo intenso, a razón de una cajetilla al día desde los 16 años de edad a la fecha.

Con los datos clínicos se realizó el diagnóstico de enfermedad de Favre-Racouchot severa. Se le envió al Servicio de Cirugía, donde se extirparon las lesiones de gran volumen, para lo cual se diseñaron husos en "S" itálica en torno a las lesiones siguiendo la línea de contorno del borde orbitario, con el propósito de disminuir la notoriedad



Fotografía 7. Aspecto del paciente en posquirúrgico tardío (4 semanas).



Fotografía 8. Cicatriz lineal poco perceptible.



Fotografía 9. Cicatriz en área malar derecha oculta en las líneas de expresión.

de la cicatriz resultante. Se retiraron dos grandes grupos de lesiones sobre las áreas malares y dos más pequeños en la porción interna de los párpados superiores. En las heridas más amplias se colocaron puntos de suspensión con ácido poliglicólico 3 a 0, fijados en el periostio del arco zigomático, para evitar la tracción de la piel y un posible efecto de ectropión. La superficie se reparó con facilidad y sin tensión de la herida. Se envió una pieza quirúrgica al laboratorio de dermatopatología para biopsia.

En el estudio histológico se observó:

- Epidermis con áreas de atrofia y otras de acantosis.
- La dermis superficial, media y profunda ocupada por varias cavidades quísticas de diversos tamaños.
- Algunas cavidades muy grandes que levantaban la epidermis por arriba del plano superficial.
- La epidermis mostraba tapones córneos con formaciones pseudoquísticas. El nivel de estas cavidades alcanzaba la dermis profunda y estaban formadas por una pared de células epiteliales con capa granulosa; su contenido era de queratina laminar; en éste se observaron algunos fragmentos de pelo.
- El diagnóstico histopatológico fue compatible con elastoidosis a quistes y comedones.

Comentario

Este caso clínico es característico de la enfermedad de Favre-Racouchot. Cabe mencionar que, debido a la cronicidad y progresión de la patología, no era posible obtener resultados satisfactorios con los tratamientos tópicos descritos en la bibliografía. El procedimiento quirúrgico, recomendado en casos graves, sobre todo en éste, en que las lesiones alcanzaron un tamaño importante con deformación del aspecto del paciente, mostró resultados definitivamente satisfactorios que mejoraron su calidad de vida.

Se extirparon las lesiones de gran tamaño, por fortuna mediante extirpación en grandes husos que abarcaron la totalidad de las placas. Se corrigió la herida mediante cierre directo, ubicando las líneas de incisión y sutura en los pliegues naturales de la piel y la zona. El resultado cicatricial fue satisfactorio, sin causar deformidad importante en los rasgos faciales del paciente, como se observa en las fotos de control postoperatorio.

BIBLIOGRAFÍA

1. Kulkarni V. "Favre-Racouchot síndrome". *Indian J Dermatol Venereol Leprol* 1991; 57: 244-245.
2. Patterson WM, Fox MD, Schwartz RA, "Favre-Racouchot disease". *Review. International Journal of Dermatology* 2004; 43: 167-169.
3. Sánchez-Yus E, Del Río E, Simón P, Requena L, Vázquez H. "The histopathology of closed and open comedones of Favre-Racouchot Disease". *Arch Dermatol* 1997; 133: 743-745.
4. Hedelund L, Wulf HC. "Favre-Racouchot disease provoked by UV-A1 and UV-B exposure". *Arch Dermatol* 2004; 140 (1): 129-131.
5. Cuce LC, Paschoal LHC, Curban GV. "Cutaneous nodular elastoidosis with cysts and comedones". *Arch Dermatol* 1964; 89: 798-802.
6. Skoulakis C, Manios A, Chimona T, Tsiftsis D. "Surgical management of Favre-Racouchot syndrome". *Can J Plast Surg* 2001; 9 (3): 91-93.
7. Sharkey MJ, Keller RA, McCollough ML. "Favre-Racouchot Syndrome; a combined therapeutic approach". *Arch Dermatol* 1992; 128: 615-616.
8. Breit S, Flaig MJ, Wolff H, Plewig G. "Favre-Racouchot like disease after radiation therapy". *J Am Acad Dermatol* 2003; 49 (1): 117-118.
9. Helm F. "Nodular cutaneous elastosis with cysts and comedones (Favre-Racouchot syndrome). Report of a case". *Arch Dermatol*. 1961; 84: 182-184.
10. Lever FW. *Histopatología de la Piel*. 7a ed, Buenos Aires, Intermédica, 1990, 287.
11. Mohs FE, McCall MW, Greenway HT. "Curettage for removal of the comedones and cysts of the Favre-Racouchot syndrome". *Arch Dermatol* 1982; 118: 365-366.
12. Rallis E, Karanikola E, Verros C. "Successful Treatment of Favre-Racouchot Disease with 0.05% tazaroteno gel". *Arch Dermatol* 2007; 143: 810-812.