

Esteatocistoma Solitario De Cuero Cabelludo

M^a Belén Rodríguez Sanz¹, Alicia Aguado De Benito¹, Isabel Valentin-Gamazo¹, Henry Andre Guilarte¹, Francisca Moreno Racionero¹, Angel Martín Louredo Méndez¹, Beatriz Torio Sánchez²

¹Servicio De Cirugía General Y Del Aparato Digestivo Servicio De Anatomía Patológica.

²Complejo Asistencial Universitario De Palencia. (España).

Trabajo no recibió financiamiento. Los autores declaran no tener conflictos de interés.

Recibido: 10 de julio 2021, Aceptado: 19 de junio 2022.

Correspondencia autor: M^a Belén Rodríguez Sanz Email: brosan@ yahoo.es

RESUMEN

El esteatocistoma es un hamartoma quístico de la porción media de las unidades folículo sebáceas que afecta principalmente el ducto sebáceo. Comúnmente se encuentra de manera múltiple y se transmite en forma autosómica dominante; en algunos casos se presenta en un contexto no familiar y en otros puede ser solitario. La primera descripción del esteatocistoma múltiple (EM) muy probablemente corresponde a Jamieson en 1873. La forma solitaria de esteatocistoma fue descrito por primera vez en 1982 por Brownstein y existen pocos casos descritos en la literatura

Presentamos un caso clínico de paciente varón joven con tumoración solitaria en cuero cabelludo que fue extirpado cuyo resultado histopatológico fue de esteatocistoma solitario.

Palabras claves: esteatocistoma; Hamartoma quístico; Steatocystoma; Cystic hamartoma.

ABSTRACT

Steatocystoma is a cystic hamartoma of the middle portion of the sebaceous follicular units that mainly affects the sebaceous duct. It commonly presents in multiple forms and is transmitted in an autosomal dominant manner; in some cases, it occurs in a non-familial context and in others it may be solitary. The first description of steatocystoma multiplex (MS) is most likely by Jamieson in 1873. The solitary form of steatocystoma was first described in 1982 by Brownstein and there are few cases described in the literature.

We present a clinical case of a young male patient with a solitary tumor on the scalp that was excised and whose histopathological result was solitary steatocystoma.

Key words: Steatocystoma. Cystic hamartoma.

El esteatocistoma es una enfermedad rara, o al menos poco frecuente; es un quiste de aparición clínica infrecuente que habitualmente se manifiesta en forma de múltiples lesiones (esteatocistoma múltiple) generalizadas o localizadas en una sola región anatómica^{1,2} y con menor frecuencia como una lesión única (esteatocistoma solitario).³

El Esteatocistoma Múltiple (EM) también llamado sebocistomatosis o enfermedad poliquística epidérmica, fue descrito por Jamieson en 1873.⁴ Fue Pollitzer en 1891 el primero en realizar un estudio histopatológico de las lesiones; sin embargo⁵, Pringle, en 1899, definió esta enfermedad como esteatocistoma múltiple. Es un hamartoma quístico de la porción media de las unidades folículo-sebáceas que afecta principalmente el ducto sebáceo. Comúnmente se encuentra de manera múltiple y se transmite en forma autosómica dominante; en algunos casos se presenta en un contexto no familiar y se asocia con un defecto en el gen de la queratina 17. La forma solitaria de esteatocistoma fue

descrito por primera vez en 1982 por Brownstein y no tiene carácter heredofamiliar. No existen diferencias significativas en cuanto a la incidencia por sexo.

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso clínico de varón de 51 años, con antecedentes personales de talasemia minor y miastenia gravis, que consulta por tumoración en el cuero cabelludo de 3-4 años de evolución, sin sintomatología clínica, que ha crecido de forma progresiva. A la exploración física se palpa tumoración nodular única en la región occipital del cuero cabelludo de un cm de tamaño, móvil, bien delimitado e indoloro. Se diagnostica de quiste sebáceo o epidérmico. El tratamiento fue quirúrgico con exéresis bajo anestesia local, observándose nódulo quístico blanquecino, se envía a Anatomía Patológica por su aspecto diferente al del quiste epidérmico con resultado de esteatocistoma solitario (Figura 1).

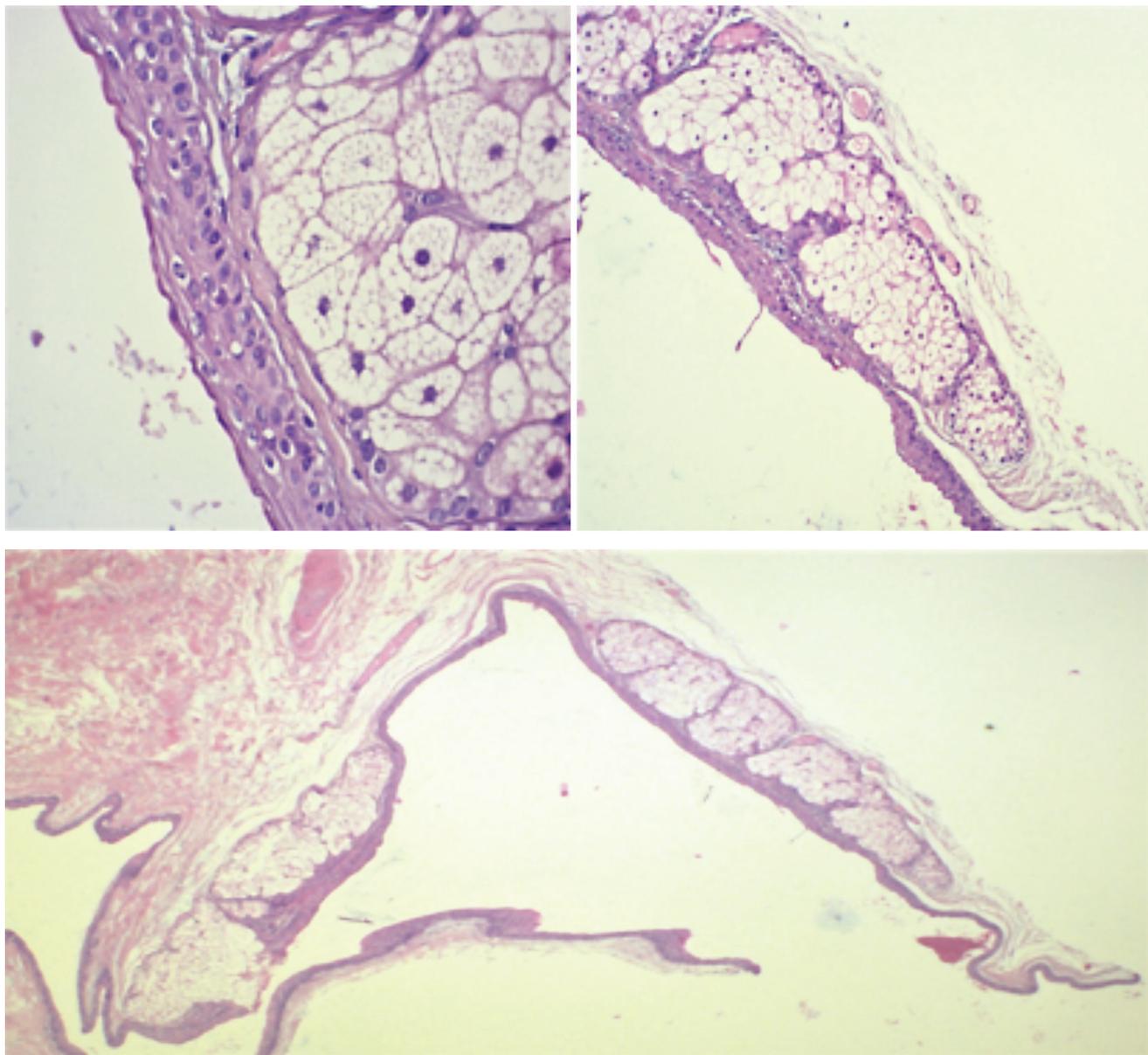


Figura 1
Formación quística colapsada, tapizada por epitelio plano estratificado sin capa granular y con cutícula en superficie compatible con esteatocistoma.

DISCUSIÓN

Los esteatocistomas son hamartomas quísticos constituidos por elementos epiteliales y mesenquimáticos. Actualmente los esteatocistomas se consideran hamartomas del folículo pilosebáceo.

Existen dos formas clínicas:

- Esteatocistoma solitario o simple, lesión única, sin tendencia hereditaria.

- Esteatocistoma múltiple o sebocistomatosis, caracterizado por la presencia de numerosos esteatocistomas en una única o en diferentes áreas corporales. El esteatocistoma múltiple o sebocistomatosis afecta a ambos sexos por igual.

La enfermedad comienza habitualmente a finales de la pubertad y de la adolescencia; puede aparecer temprano en la niñez o en la adultez temprana, e incluso raramente, en personas de edad avanzada.

Se localizan generalmente en la cara anterior del tórax y en el abdomen, principalmente en el área preesternal y el epigastrio; sobre las axilas, el cuello, la espalda, el tercio proximal de las extremidades y menos frecuentemente, en los aspectos distales de las extremidades y la cara⁶. La distribución de los quistes tiende a ser diferente según el sexo; en los hombres predominan en el epigastrio, la cara anterior de tórax, y la espalda; en las mujeres son más comunes en las axilas y en la ingle; la cara es afectada con igual frecuencia en ambos sexos, aunque la localización facial exclusiva de los esteatocistomas es poco frecuente. La localización en el cuero cabelludo como nuestro caso clínico es muy raro. Los quistes por lo general aumentan lenta y progresivamente en número y tamaño. La gran mayoría de casos de esteatocistomas son asintomáticos.

Los quistes del esteatocistoma son redondos, ovales o hemisféricos y típicamente varían en tamaño desde unos pocos milímetros hasta varios centímetros. Cuando están intactos la piel que los cubre es de aspecto normal; se adhieren de manera laxa a la piel lo que permite un cierto grado de movilidad dentro de ella. Esta piel que los recubre puede tener el color de la piel normal o tonalidades amarillentas o azulosas. El esteatocistoma está usualmente desprovisto del poro central en su superficie lo cual es muy habitual en el quiste folicular del tipo infundibular

Su contenido es inodoro y estéril por ausencia de una comunicación abierta y directa entre la cavidad del quiste y la superficie cutánea ya que el cordón que tiene contigüidad con la epidermis es principalmente sólido; puede tener aspecto grasoso, oleoso, transparente, translúcido, opaco, incoloro, amarillento o blanquecino; es posible obtener al puncionar y extraer el contenido de alguna lesión, un material negrozco correspondiente a acúmulos de tallos pilosos vellosos.⁷

Histológicamente los quistes están parcialmente colapsados, contienen material queratinoso bien maduro. La pared del quiste consiste en epitelio escamoso con apariencia de diente de sierra que carecía de una capa granular, y capa córnea compacta. Las glándulas sebáceas pueden conectar con la pared del quiste⁸.

El diagnóstico de confirmación es histopatológico, cuyos hallazgos se describen por el contorno irregular

o tortuoso del quiste está dado por invaginaciones, evaginaciones, y proyecciones de la pared del quiste producidos por artificios en el proceso de fijación del espécimen y pérdida del contenido que llevan a su colapso⁹. La pared del EM está conformada por un recubrimiento delgado y disperejo de epitelio queratinizante estratificado, desprovisto de crestas interpapilares de un grosor que usualmente varía entre 3 y 9 capas. La pared del quiste está rodeada por una delgada y delicada capa de haces de colágeno periadnexial comprimido; aun cuando no existe conexión entre la pared y las glándulas ecrinas o apocrinas. Un aspecto característico de EM es la presencia de lóbulos sebáceos o sebocitos individuales entre la pared del quiste o en estrecha relación con ella.

Se debe hacer diagnóstico diferencial histopatológico con:

1. Quiste infundibular: presenta microorganismos en el contenido por comunicación abierta con la epidermis suprayacente

2. Quiste dermoide: Su recubrimiento epitelial es similar a la epidermis y contiene unidades pilosebáceas maduras que proyectan sus tallos hacia la cavidad quística, su contenido está compuesto de cornedocitos, sebo y, casi invariablemente, tallos pilosos.

3. Lipomas.

4. Hiperplasia sebácea quística y el hidrocistoma que se diferencian por sus características histológicas.

El esteatocistoma simple en comparación con el esteatocistoma múltiple y los quistes dermoides, tiene características diferenciales que incluye su naturaleza solitaria, la aparición en la edad adulta, la falta de antecedentes familiares y la ubicación intracutánea (6)

El tratamiento de elección es quirúrgico con la exéresis total del esteatocistoma. Existen otros tratamientos como la aspiración, el electrocauterio el ácido retinoico tópico¹⁰, radioterapia, retinoides orales, criocirugía¹¹, cirugía escisional y aspiración simple puede ser efectivos. También se han obtenido buenos resultados con láser de CO₂ y Erbium-Yag^{12,13}. No se ha reportado ningún caso de recidiva del esteatocistoma solitario después de su extirpación.

CONCLUSIONES

El caso clínico que presentamos es una forma muy infrecuente del esteatocistoma. El esteatocistoma del cuero cabelludo no es una localización habitual. El diagnóstico clínico en este caso es difícil, y el diagnóstico definitivo se efectúa por el estudio histopatológico. Se debe hacer un diagnóstico diferencial con otras entidades siendo las más frecuentes en nuestra especialidad el quiste sebáceo o epidérmico. El tratamiento más idóneo es la exéresis quirúrgica.

REFERENCIAS

1. Narayan NS. Esteatocistoma múltiple. *Dermatol Online Journal* 2000; 6(1): 10.
2. Aquije M, Ballona R. Esteatocistoma múltiple y quiste vellosos eruptivo familiar. Su relación con el síndrome de Gardner. *Rev. Folia Dermatol Peruana* 2002; 13(3): 62-64.
3. López GMA, Vigil RT, Sánchez ST, Oliva PN. Esteatocistoma múltiple: Descripción de un caso de características atípicas. *Actas Dermosif* 2000; 91(11): 521-524
4. Jamieson WA: Case of numerous cutaneous cysts scattered over the body. *Edin Med J.* 1873; 19: 223-225.
5. Pollitzer S: A case of multiple dermoid cysts simulating xanthoma tuberosum. *J Cutan Dis.* 1891; 9: 281-283.
6. Egbert BM, Price NM, Segal RJ. Steatocystoma multiplex. Report of a florid case and review. *Arch Dermatol.* 1979; 115: 334-335.
7. Plevvig G, Wolff HH, Braun-Falco O: Steatocystoma multiplex: Anatomic reevaluation, electron microscopy, and autoradiography. *Arch Dermatol Res.* 1982; 272: 363-380.
8. Cole L. Steatocystoma multiplex. *Arch Dermatol.* 1976; 112: 1437.
9. 50. Notowicz A. Cryo corner Treatment of lesions of steatocystoma multiplex and other epidermal cysts by cryosurgery
10. Muncuoglu Ceyda T, Salih Gurel M, Kiremitci U, Turgut Erdemir AV, Karakoca Y, Hutun O. ER: Yag laser therapy for steatocystoma multiplex. *Indian J Dermatol* 2010; 55:300-30.
11. Notowicz A. Cryo corner Treatment of lesions of steatocystoma multiplex and other epidermal cysts by cryosurgery.
12. Muncuoglu Ceyda T, Salih Gurel M, Kiremitci U, Turgut Erdemir AV, Karakoca Y, Hutun O. ER: Yag laser therapy for steatocystoma multiplex. *Indian J Dermatol* 2010; 55:300-30.
13. Lee MS, Kim MY, Kim HO, Park YM. A case of simple steatocystoma on the scalp. *Korean J Dermatol.* 2003; 41 :1657-1658-