

MONOGRAFIAS

EL ESTEATOCISTOMA MULTIPLE DE BOSELLINI Y PRINGLE

Jaramillo Ayerbe, Felipe

RESUMEN

El Esteatocistoma Múltiple (EM), es un hamartoma quístico de la porción media de las unidades foliculo-sebáceas que afecta principalmente el ducto sebáceo. Comúnmente se presenta 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. En el presente artículo se describen y discuten los antecedentes históricos y se analizan los aspectos clínicos y patológicos, haciendo énfasis en estos últimos.

Palabras Clave: Esteatocistoma, Tumor adnexial, Quiste folicular, Ducto sebáceo.

SINONIMIA

Quistes grasosos sudoríparos, quistes foliculares cutáneos múltiples, esteatocistoma múltiple, esteatoquiste múltiple del foliculo pilosebáceo, esteatoma generalizado, sebocistomatosis, nevus quístico tricosebáceo difuso, esteatomatosis, esteatomas múltiples, quistes sebáceos múltiples, esteatocistomatosis, enfermedad poliquistica epidérmica hereditaria, esteatocistoma múltiple congénito, esteatocistoma múltiple familiar, esteatocistoma múltiple supurativo, esteatocistoma múltiple conglomerado, esteatocistoma simple, quistes pilosebáceos múltiples.

ASPECTOS HISTORICOS

La primera descripción del esteatocistoma múltiple (EM) muy probablemente corresponde a Jamieson¹ quien en 1873, bajo el título "Caso de numerosos quistes cutáneos diseminados sobre el cuerpo", describió a un paciente irlandés, de 45 años de edad, el cual, abruptamente, desarrolló alrededor de 250 tumores cuyo tamaño oscilaba entre el de una arveja y el de una nuez grande; algunas de las lesiones eran amarillo verdosas, otras eritematosas y, la piel que las recubría era, en general,

de aspecto normal. La mayoría de los quistes estaban situados sobre el tronco, aunque algunos se localizaban en las extremidades, en la cara y en el cuero cabelludo. Muchos quistes habían desaparecido espontáneamente y ninguno de ellos se había exteriorizado; Jamieson extirpó uno de los más grandes y encontró que estaba lleno de "un líquido espeso de color marrón que contenía numerosas células epiteliales".

Pollitzer², en 1891, parece haber descrito uno de los primeros casos de EM a juzgar por los aspectos clínicos de un artículo publicado bajo el título "Un caso de múltiples quistes dermoides simulando xantomas, tuberosos". El caso era el de una joven mujer sífilítica que presentaba alrededor de 150 quistes asintomáticos diseminados en todo su tegumento los cuales habían estado presentes durante 7 años. Los quistes aparecieron inicialmente en las regiones retroauriculares, luego, en el cuello, en los brazos, en el cuero cabelludo, en el tórax, en la espalda y en los glúteos. Pollitzer escribió: "en el momento el pecho y la espalda se encuentran plagados con pequeños tumores que varían en tamaño desde un poco más de la cabeza de un alfiler hasta el de una pequeña avellana, y en color desde amarillo limón hasta color piel normal". Algunos quistes se extirparon para estudio histológico y se encontró que "los tumores eran típicos quistes dermoides" y que su contenido estaba compuesto por "epitelio cornificado y degenerado, y, en la mayoría de los casos, por pelo rizado. La mayoría de ellos contenía, además, una gran cantidad de pigmento pardo y negro"; no se mencionaba la presencia de acinos sebáceos en la pared del quiste. Pollitzer argumentaba que los quistes dermoides eran de muy común ocurrencia: al menos una de cada cinco personas presentaría una de tales lesiones en un examen cuidadoso; parece obvio que el autor asimilaba "quiste dermoide" con los que hoy conocemos como quistes foliculares (que incluyen los quistes infundibulares -o epidermoides- y los triquilemales, mal llamados "quistes sebáceos" incluso actualmente). Pollitzer resaltaba que la enfermedad de la paciente había sido previamente diagnosticada como "xantoma tuberoso múltiple" por el médico remitente, un miembro del "Comité de Xantomas" de la Sociedad Patológica de Londres, y añadía que errores similares habían sido cometidos anteriormente: dos de los dieciséis especímenes de la clínica de Neisser en Breslow, en los que Touton basara su elaborado estudio sobre xantomas, resultaron ser "quistes dermoides".

Dubreuilh y Auché³, en 1896, reportaron tres pacientes de 77, 71 y 40 años de edad con múltiples quistes cutáneos diseminados durante años sobre sus cuerpos. Los autores de-

Felipe Jaramillo Ayerbe MD, Dermatólogo
Profesor Auxiliar Dermatología y Dermatopatología,
Universidad de Caldas, Facultad de Medicina,
Departamento de Medicina Interna, Sección de Dermatología
Manizales, Caldas
Colombia

nombraron tales lesiones "quistes grasosos sudoríparos" y afirmaron que luego de puncionarlos extraían una materia sebácea inodora semejante a aceite de oliva, espeso en unos casos y, en otros, semejante a crema y mantequilla. Los autores realizaron estudios histológicos en algunos de los quistes y por primera vez describieron glándulas sebáceas en estrecha relación con la pared de éstos en los siguientes términos: "En algunas áreas las glándulas sebáceas básicamente normales están simplemente en contacto con la superficie externa del quiste; en otras partes están distorsionadas, elongadas y aplanadas sobre el quiste, pero separadas de la capa epitelial por una pared más o menos gruesa de tejido conectivo. En otros sitios no existe esta separación de tejido conectivo, dado que la glándula sebácea está en contacto directo con el tapizamiento epitelial del quiste". Sorprendentemente, y a pesar de sus observaciones, Dubreuilh y Auché relacionaron los quistes con el aparato ecrico y de allí el nombre de "quistes grasosos sudoríparos".

La mayoría de autores dan el crédito de la primera descripción inequívoca del EM a Pier Ludovico Bosellini⁴, quien, en 1898, publicó el caso de un paciente de la Clínica dermatológica del Profesor Majocchi de Bolonia, bajo el nombre de "quistes foliculares múltiples". El paciente era un recio obrero de 40 años de edad quien en los últimos 8 años, había notado el desarrollo gradual de quistes cutáneos redondos y ovales de tamaño variable entre una semilla de millo y una cereza; excepto una de las lesiones situada en la región genitorcral que era dolorosa, las lesiones eran asintomáticas y nunca habían supurado ni formado cicatrices. No había historia familiar de lesiones similares. El contenido de los quistes era descrito como una sustancia amarillenta y grasosa, como aceite de oliva a medio congelar o vaselina líquida. Análisis químicos del contenido evidenciaron la presencia de sustancias lipídicas, principalmente "oleína y palmitrina". El examen histológico de los quistes mostró "una parcial y constante dilatación en la mitad del folículo, donde se fusionan el ducto sebáceo y el pilar. Las glándulas sebáceas, en sí mismas, no mostraban cambios. Lo que pasaba con ellas era debido a la presión mecánica producida por el quiste"; basado en tales hallazgos Bosellini concluyó que los quistes eran formados por un proceso anormal de queratinización que obstruía el flujo del material secretado por la glándula sebácea y producía una dilatación del folículo en el punto de inserción del ducto sebáceo, tal dilatación permanecería confinada al folículo de tal manera que nunca la glándula, en sí misma, formaría parte del tapizamiento epitelial del quiste. Bosellini excluyó, con certeza, la participación de glándulas sudoríparas en la formación del quiste, tal como lo habían propuesto Dubreuilh y Auché. Seis años después, en 1904, Bosellini se referiría a esta condición como "esteatociste múltiple del folículo pilosebáceo".

Hoy en día, el término más ampliamente utilizado para referirse a la condición descrita por Bosellini es "esteatocistoma múltiple", (EM) un término acuñado por John James Pringle⁶ en un artículo publicado en octubre de 1899 y titulado "Un caso de múltiples quistes sebáceos (Esteatocistoma Múltiple)". El caso era el de un hombre joven, 21 años de edad, quien 4 años antes de su consulta había desarrollado múltiples quistes cutáneos; el paciente afirmaba que durante los últimos 18 meses, sus quistes disminuyeron en número, algunos de ellos supuraron y otros simplemente "fueron absorbidos". No había antecedentes familiares de similar afección y la salud del paciente era por lo demás, buena. El examen físico descubrió

"un innumerable número de pequeños y prominentes tumores sobre el cuello, el tórax, el abdomen y la espalda; algunos pocos, dispersos sobre las ingles y los muslos. Estos variaban en tamaño, desde el de una semilla de millo hasta el de una arveja grande; unos pocos algo más grandes: todos eran más o menos redondos, hemisféricos o semiovais, protruyendo llamativamente sobre la superficie general de la piel. Todos eran libremente movibles sobre los tejidos subcutáneos". Pringle agregaba que "las diferencias con pequeños lipomas, miomas, o así llamados quistes sebáceos, moluscos y neurofibromas eran obvias". Al puncionar uno de los quistes se obtuvo un líquido que semejaba "leche descremada". Este paciente fue presentado en la reunión de la Sociedad Dermatológica de Londres en junio de 1898 como un caso probable de quistes grasosos sudoríparos de Dubreuilh y Auché⁵; en esa oportunidad se sugirió una biopsia escisional de una de las lesiones. Un estudio histológico completo fue realizado por Galloway⁶ quien claramente consignó que a los lados del quiste "pueden verse en algunos sitios lóbulos de estructura glandular, que al examen cuidadoso parecen ser lóbulos de glándulas sebáceas, en algunos sitios atrofiadas por presión, en otros aparentemente sanos". Galloway concluyó que los quistes "parecen ser causados por la hipertrofia de una glándula sebácea, la liquefacción de su contenido, y la retención de su secreción". Finalmente en su artículo, Pringle homologó su caso con el de Bosellini y sugirió el término "Esteatocistoma Múltiple" como adecuado para designar tal entidad.

Hans Günter⁷, en 1917, acuñó el término "sebocistomatosis" para referirse al caso de un joven paciente de 22 años de edad, con numerosos quistes cutáneos pequeños y superficiales. Günter, basado en estudios histológicos, postuló que dada la estrecha relación de los quistes con la glándula sebácea y la presencia de muchos acinos sebáceos aplanados por su pared, los quistes, indudablemente, eran el resultado de un taponamiento y dilatación del ducto de la glándula sebácea.

También Klausner⁸, en 1917, describió tres casos bien documentados de EM. Los primeros dos pacientes eran hermanos, y el tercero, a su vez, tenía a un hermano, a su madre y a su abuela con lesiones similares sobre sus cuerpos. Con base en tal presentación de la condición, en dos hermanos y en tres generaciones, Klausner, por primera vez, sugirió un factor hereditario en la patogénesis del EM.

Reportes de casos individuales de EM fueron publicados por McPhedran⁹, en 1905, como "múltiples quistes sebáceos"; y por Cady¹⁰ y Orr¹¹, en 1924, como "esteatoma generalizado" y "quistes cutáneos múltiples simétricos", respectivamente.

En 1930, Ormsby y Finnerud¹², publicaron los casos de dos hombres jóvenes y con base tanto en sus resultados histopatológicos como en la revisión de la literatura, concluyeron que los quistes se formaban primariamente en el ducto de la glándula sebácea de un "folículo piloso lanuginoso", debido a una obstrucción en el punto de unión del ducto sebáceo con el canal folicular, lo que causaría la retención de la secreción sebácea y, subsiguientemente, la compresión y atrofia de los acinos sebáceos. Este punto de vista está de acuerdo con el de Günter⁷ y el de Cady¹⁰, ya mencionados.

Lisi¹³ consideró al EM, por primera vez, como una condición hamartomatosa y no un quiste de retención; en 1932 publicó el caso de una mujer joven y propuso el término "nevus quístico tricosebáceo difuso" como más apropiado y com-

previsible que los nombres utilizados por autores previos como Bosellini, Pringle y Günter, de acuerdo a la patogénesis de la lesión.

En 1934, Robinson¹⁴, escribió sobre una mujer con una condición similar a aquella descrita por Günter como sebocistomatosis⁷ e introdujo entonces el término "esteatomatosis". Robinson llamó la atención sobre la apariencia histológica de uno de los quistes de su paciente el cual exhibía "un curioso contorno tortuoso".

En 1937, Mount¹⁵, Parkes Weber¹⁶, Klaber¹⁷, y Statenstein¹⁸ aportaron nuevos casos de EM. Mount revisó diecisiete casos publicados hasta entonces y añadió uno propio. Parkes Weber, publicó tres casos de "sebocistomatosis", término que prefería al de "esteatocistoma múltiple" de la misma manera que prefería el de "mielomatosis" al de "mieloma múltiple" y postuló que la enfermedad se debía a algún tipo de anomalía del desarrollo de las glándulas sebáceas o de los folículos pilosos. Klaber, presentó el caso de una mujer y resaltó la dificultad para tratar su enfermedad; el estudio histológico de dos de sus quistes, originalmente esféricos al momento de la escisión, mostró colapso de los mismos además de lanugo y glándulas sebáceas en la pared en contacto directo con el lumen. Klaber también adhirió al concepto de que tales lesiones eran "nevus quísticos". Statenstein presentó el caso de una mujer de mediana edad cuya enfermedad se había manifestado también, en nueve miembros de su familia, incluyendo a dos de sus hijos. Statenstein tituló su artículo "esteatocistoma múltiple congénito"; sin embargo, estableció que el estudio histológico "mostraba ateroma", término empleado en ese entonces, para referirse al quiste folicular de tipo triquilemal. Más tarde, en 1938, Sachs¹⁹ publicó un artículo que describía los casos familiares ya presentados por Statenstein,¹⁸ en la reunión de la Sociedad de Dermatología de Manhattan, y concluyó que el término "esteatocistoma múltiple congénito" era adecuado puesto que todos los miembros de esta familia habían nacido con la enfermedad y que por el origen de los quistes, "pertenecían, probablemente, al grupo de los nevus" del aparato pilosebáceo "como lo demuestra la presencia de remanentes de pelo y glándulas sebáceas en la pared del quiste".

Noojin y Reynolds²⁰, en 1948, reportaron la ocurrencia de "esteatocistoma múltiple familiar en 12 miembros de una misma familia en el curso de tres generaciones; describieron con detalle el caso de uno de ellos, una mujer de 36 años, de raza negra; una de sus lesiones mostró, en el estudio histológico, "remanentes de glándulas sebáceas en la pared del quiste" sin "evidencia de una oclusión del ducto sebáceo o del orificio folicular". Los autores concluyeron que se trataba de "alguna anomalía metabólica lipídica o anatómica transmitida (genéticamente)".

En 1950, Anderson²¹ publicó dos casos de EM en dos hermanos jóvenes e hizo un extenso análisis de la histología de las lesiones en el que favorecía el concepto de Lisi¹³ en cuanto a que probablemente se trataba de una "condición nevoide" análoga a los quistes dermoides.

Contreras y Costello²², en 1957, publicaron tres casos de EM, dos de ellos confirmados por biopsia, en los que, en el contenido del quiste, llamaba la atención la presencia de tallos pilosos de tipo veloso que se disponían, según ellos, "como pinceles de pelos embrionarios" similares a aquellos encontrados en tricostasis espinulosa. Consideraban la enfermedad

como "quistes neoformados sobre una base nevoide" y, confusamente, establecían que la presencia de esos pelos dentro de los quistes favorecía "la naturaleza ateromatosa de esta condición".

Tanto la falta de criterios histológicos para el diagnóstico del EM como la confusión creada por el absurdo y arraigado término "quiste sebáceo" ha llegado a diversos autores a publicar casos de quistes infundibulares múltiples ("múltiples quistes sebáceos") como EM; por ejemplo Schiff y cols.²³, en 1958, publicaron 2 de esos casos. Vineyard²⁴, en 1961, reportó el primer caso de EM (con afectación en 4 generaciones) asociado con paquioniquia congénita.

Las teorías para explicar la etiopatogénesis del EM establecían que, o bien se trataba de un quiste de retención o bien de una neoformación quística de tipo hamartomatoso; hasta 1964, cuando Kligman y Kirschbaum²⁵ propusieron que el EM era, específicamente, un tipo de tumor dermoide. Ellos revisaron 19 especímenes "semi-seccionados" de 5 pacientes y resumieron sus hallazgos y conclusiones así: "Los tumores de esteatocistoma múltiple contienen de manera característica, folículos pilosos, glándulas sebáceas y glándulas sudoríparas ecrinas. Estas, especialmente las últimas, son escasas y mejor visualizadas en cortes seriados. Los esteatocistomas son tumores pluripotenciales que producen apéndices maduros y competentes; están para ser considerados como una variedad de quiste dermoide. Una conexión física con la epidermis a través de una columna epitelial indiferenciada niega la falacia común de considerar éstos como quistes de retención. Los esteatocistomas son verdaderos tumores que probablemente representen un errático desarrollo del germen epitelial primario". En 1954, Hashimoto y Cols.²⁶ publicaron el primer estudio del EM con microscopía electrónica y concluyeron que se originaba en la hoja externa de folículo piloso anágeno. Más tarde, en 1981, Kimura²⁷ estudiaría, también con microscopía electrónica, 5 quistes de EM de 5 pacientes diferentes, y encontró que la ultraestructura del quiste era notablemente análoga al ducto sebáceo y no al de la hoja externa del folículo piloso.

Plewig y cols.²⁸, publicaron en 1982 un artículo muy bien documentado y ricamente ilustrado bajo el título: "Esteatocistoma múltiple: Reevaluación anatómica, microscopía electrónica y autoradiografía"; el estudio comprende los hallazgos, en especímenes seccionados seriadamente, en 25 pacientes con EM, clínica e histológicamente comprobados los cuales fueron estudiados y reconstruidos tridimensionalmente. Los hallazgos ultraestructurales confirmaron aquellos de Kimura²⁷, al reconocer la pared del quiste como similar a la del ducto sebáceo. Los autores concluyeron que el EM "es un tumor de la glándula y del ducto sebáceo, una malformación nevoide del folículo sebáceo" y "no es un tumor dermoide y no produce estructuras glandulares ecrinas o apocrinas".

En 1982, Brownstein²⁹ describió 30 pacientes con esteatocistomas solitarios no heredados a los que llamó "esteatocistoma simple".

En 1987, Urbina y Cols.³⁰, llamaron por primera vez la atención sobre las similitudes entre el EM y el quiste veloso eruptivo; en 1989, Jerasutus y Suvanprakom³¹, sugerirían que ambas condiciones representan una misma enfermedad caracterizada por una anomalía del desarrollo de diferentes porciones del folículo piloso.

ASPECTOS CLINICOS

El EM es una condición poco usual caracterizada por la aparición de múltiples quistes cutáneos heredados de manera autosómica dominante²⁶. En ocasiones pueden ocurrir de manera no heredada, o ser únicos²⁹.

Es difícil establecer con certeza la verdadera incidencia del EM, pero existe consenso general en la literatura de que la enfermedad es rara, o al menos poco frecuente. Existen casos reportados de EM en distintos países tanto en blancos, como en negros, hebreos y japoneses. No existen diferencias significativas en cuanto a la incidencia por sexo.

La forma múltiple del esteatocistoma se hereda de manera autosómica dominante; el hecho de existir pacientes con lesiones múltiples sin antecedentes familiares de dolencia similar sugeriría aparición por mutación del gene dominante. La forma solitaria de esteatocistoma no tiene carácter heredofamiliar.

La enfermedad comienza usualmente por la época en la que las glándulas sebáceas se encuentran bajo fuerte influjo hormonal, es decir, los años 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. Una familia, con lesiones de EM que se supone que estaban presentes desde el nacimiento ha sido reportada en un artículo pobremente sustentado¹⁹.

El número de quistes es altamente variable, desde sólo unos cuantos hasta cientos de ellos; su distribución es muy similar en todos los casos. Se localizan generalmente en la cara anterior del tórax y en el abdomen, principalmente en el área pre-esternal 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 cara³². 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 sexos³³. Existe un reporte único en la literatura de una paciente en edad geriátrica con decenas de quistes de aparición abrupta, circunscritos a cuero cabelludo³⁴.

Los quistes por lo general aumentan lenta y progresivamente en número y tamaño. La gran mayoría de casos de EM son asintomáticos, aunque conlleva un obvio problema cosmético; la ruptura del quiste con la subsiguiente inflamación dolorosa y posterior cicatrización puede ocurrir, y tales cambios inflamatorios pueden ser lo suficientemente importantes para configurar un cuadro semejante al del acné conglobata o al de la hidradenitis supurativa; esta variedad de EM fue llamada "esteatocistoma múltiple supurativo" por Plewig y cols.²⁶

Los quistes del EM son redondo, 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 exhibir variadas tonalidades amarillentas o azulosas (Figuras 1 y 2). Aunque raramente puede tenerlo, el EM está usualmente desprovisto del poro central en su superficie lo cual es de común ocurrencia en el quiste folicular del tipo infundibular, (también llamado epidermoide).



Fig. No. 1. Esteatocistoma Múltiple. Numerosas lesiones quísticas de tamaño variable en la espalda de un hombre adulto; su madre y algunos de sus hermanos presentaban lesiones similares.



Fig. No. 2. Esteatocistoma Múltiple. Lesiones en cuello de una mujer joven.

La consistencia, el contenido, el color y el tamaño de los quistes pueden variar dependiendo del tiempo de evolución de cada uno; algunas lesiones son firmes, y otras, pueden dar la sensación de fluctuación. Su contenido es inodoro y ha sido descrito de manera variada como grasoso, oleoso, transparente, translúcido, opaco, incoloro, amarillento o blanquecino; y ha sido comparado con leche, mantequilla, queso, aceite de oliva, vaselina, pasta de dientes, etc. Incluso es posible obtener, al puncionar y extruir el contenido de alguna lesión, un material negrozco correspondiente a acúmulos de tallos pilosos vellosos³².

HALLAZGOS HISTOPATOLÓGICOS

El EM es comúnmente visto en panorámica como una cavidad irregular localizada en la dermis y tapizada por una delgada capa epitelial. 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 colapso²⁶ (Figura 3). Las lesiones pequeñas se localizan en la dermis reticular, las lesiones mayores a menudo se localizan a nivel de la interfase dermo-hipodérmica. La epidermis suprayacente a la lesión, por lo general, no muestra cambios patológicos; sin embargo, a menudo, debido a la presión ejer-

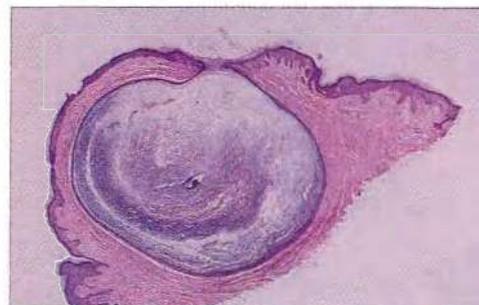


Fig. No. 3. Esteatocistoma Múltiple. Microfotografía panorámica del espécimen que muestra los contornos tortuosos de una lesión en localización subdérmica. (H&E, 2X).

cida por la pared del quiste, se puede presentar aplanamiento de las crestas interpapilares además de hiperpigmentación localizada de su capa basal.

Si se hacen cortes seriados a través del quiste se deberá encontrar un folículo veloso asociado con él y una banda epitelial o ducto que conecta su pared con la epidermis. La banda epitelial algunas veces es derecha, sin embargo, a menudo es convoluta; conecta el quiste desde su porción inferior por los lados o por su polo superior y está compuesta de queratinocitos los cuales ocasionalmente muestran diferenciación sebácea. El cordón es primordialmente sólido, aunque en algunas zonas puede presentar un lumen lleno de corneocitos y tallos pilosos velosos, este último caso se presenta cuando el folículo es continuo al cordón epitelial, más frecuentemente, el folículo conecta con la pared del quiste y arroja continuamente tallos pilosos velosos dentro de su cavidad. Una apertura poral es visible clínicamente en la superficie cuando la banda que conecta la epidermis presenta lumen dilatado por células cornificadas y detritos celulares a nivel de la epidermis²⁸.

La pared del EM semeja estrechamente el tapizamiento epitelial del ducto sebáceo de las unidades foliculosebáceas normales; así 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, estas pueden ser visualizadas en estrecha relación con la pared del quiste, debido a la presión y al desplazamiento ejercido por su contenido. La membrana basal epitelial reposa sobre haces de colágeno comprimido y sirve de asiento a la capa basal la cual está compuesta por una hilera simple de células redondeadas, aplanadas o dispuestas en empalizada que queratinizan a través de varias capas de epitelio escamoso, cuyas células se agrandan y se tornan más pálidas en la medida en que maduran, formando un estrato "espinoso" con células que exhiben bordes poco discernibles sin aparentes puentes intercelulares y que cornifica usualmente sin la intermediación de estrato granuloso produciendo una delgada y brillante capa eosinofílica de corneocitos compactamente dispuestos; este epitelio estratificado escamoso comparte algunas características con el epitelio que compone la porción ístmica del segmento inferior del folículo, difiere, sin embargo, en que tal como ocurre en el ducto sebáceo normal la capa córnea asume un distintivo patrón ondulado o crenulado (Figura No. 4). De manera no infrecuente se pueden encontrar áreas de la pared del quiste que exhiben una discreta zona granulosa con células córneas sobre ella dispuestas en patrón de cesta. Ocasionalmente, e independientemente del tamaño del quiste, el patrón ondulado o crenulado de la capa córnea se encuentra ausente, y es reemplazado por un patrón liso que puede presentarse en toda la extensión de la pared, o apenas, en algunas áreas.

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 (Figura No. 5); tales acinos sebáceos son de tamaño diverso pero están invariablemente presentes; con frecuencia se encuentran aplanados y en directo contacto con el lumen del quiste. Sin embargo, los lóbulos sebáceos pueden ser encontrados al lado del quiste, separados

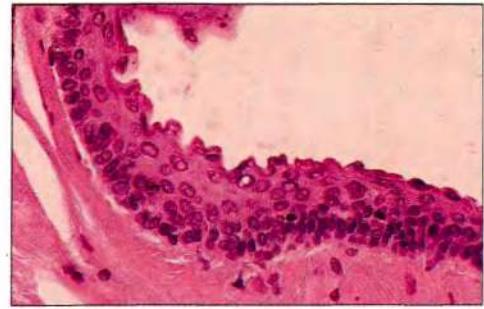


Fig. No. 4. Esteatocistoma Múltiple. Tapizamiento de la pared del quiste por epitelio escamoso que queratiniza sin la intermediación de un estrato granuloso bien definido y forma corneocitos que se disponen de manera compacta en un típico patrón ondulado o crenulado semejante al del ducto sebáceo normal.



Fig. No. 5. Esteatocistoma Múltiple. La pared del quiste exhibe dentro de ella acinos sebáceos y sebocitos maduros. (H&E, 100X).

de él por apenas una delgada capa de dermis periadnexial, y con su configuración general bien preservada.

La existencia de melanocitos y de células de Langerhans en la pared del EM se ha documentado por microscopía electrónica^{27, 28, 35}; a pesar de ello, la visualización de pigmento melánico en la pared del EM es, por regla general, negativa en el examen de microscopía convencional. El contenido del quiste se pierde en buena proporción en el procesamiento del espécimen y, por tal razón, es escaso en la valoración microscópica; está compuesto de sebo proveniente de los acinos sebáceos, escamas de las células epiteliales cornificadas y, a menudo, tallos velosos de los folículos pilosos que se encuentran en comunicación con el lumen del quiste. El contenido es estéril; el hecho de no haber micro-organismos se debe a la 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 sólido²⁸.

La pared del EM puede ocasionalmente romperse, como sucede frecuentemente con los quistes infundibulares, y menos frecuentemente, con los quistes triquilemicos, con el subsecuente derramamiento de escamas, sebo, y tallos pilosos entre la dermis adyacente lo cual conduce a una reacción inflamatoria de tipo cuerpo extraño de variable intensidad que es caracterizada inicialmente por supuración, seguida de inflamación granulomatosa y, finalmente, fibrosis. Los cambios inflamatorios pueden ser tan prominentes como para dar el cuadro de una dermatitis difusa granulomatosa y supurativa con hiperplasia epitelial pseudocarcinomatosa característico de la tetrada de "oclusión" folicular (acné conglobata, hidradenitis supurativa, folliculitis disecante del cuero cabelludo y quiste pilonidal).

DIAGNOSTICO DIFERENCIAL HISTOPATOLOGICO

El EM debe ser diferenciado del quiste infundibular, cuyas características histopatológicas, e incluso clínicas, son hasta cierto punto, similares; tanto el EM como el quiste infundibular (Figura No. 6) tienen un tapizamiento de epitelio escamoso, y se encuentran asociados a un folículo piloso; por último, el EM tiene característicamente en su pared estructuras sebáceas; el quiste infundibular también puede presentarse con acinos sebáceos, a menudo atróficos y aplanados, en estrecha relación con su pared. Sin embargo existen claras diferencias entre estas lesiones. El tapizamiento epitelial del quiste infundibular comúnmente exhibe proyecciones semejantes a redes de crestas interpapilares en su periferia, está compuesto de células que maduran aplanándose y cornifican a través de la formación de una bien definida capa granulosa produciendo corneocitos que se disponen en un patrón laminado o de cesta en la luz del quiste (Figura No. 7), la presencia de micro-organismos en el contenido del quiste infundibular constituye la regla ya que éste presenta comunicación abierta con la epidermis suprayacente. El recubrimiento epitelial de EM está desprovisto de proyecciones tipo red de crestas y contiene acinos sebáceos dentro de él, muy a menudo es de contorno tortuoso y sus células queratinizan sin la formación de una capa granulosa uniforme produciendo células córneas que se disponen de manera compacta en un estrato delgado y el cual le da al lumen quístico un aspecto típicamente crenulado. El contenido del EM es estéril.

Otra entidad que debe ser diferenciada del EM es el quiste dermoide (Figura No. 8). Estos son lesiones congénitas que tienden a ser únicas y a localizarse en la cabeza y en el cuello a lo largo de líneas de fusión de planos embrionarios. Histológicamente, el quiste dermoide se presenta como una lesión hipodérmica más compleja, su recubrimiento epitelial es similar a la epidermis y contiene unidades pilosebáceas maduras que proyectan sus tallos hacia la cavidad quística, con frecuencia presentan glándulas ecrinas y ocasionalmente apocrinas; su contenido está compuesto de corneocitos, sebo y, casi invariablemente, tallos pilosos.

CONSIDERACIONES BIOLÓGICAS

El EM, en realidad el único "quiste sebáceo" existente, tiene un comportamiento biológico completamente benigno, las lesiones tienden a persistir de manera estacionaria o van creciendo lentamente a través de los años, eventualmente, algunos de ellos pueden desaparecer mediante el proceso de ruptura, inflamación y fibrosis. No existe ni un sólo reporte de malignidades asociadas u originadas en un EM.

El EM puede encontrarse de manera relativamente frecuente asociado con acné vulgar²⁸ y con paquioniquia congénita^{36, 37} (Figura No. 9); también ha sido descrito en raras ocasiones como concomitante con otras condiciones tales como acroquetosis verruciforme de Hopf y liquen plano hipertrófico³⁸, con hidradenitis supurativa, esta última probablemente correspondiente a EM inflamados; con queratoacantomas múltiples y artritis reumatoidea³⁹; el EM se ha descrito en conjunción con hipobetalipoproteinemia familiar y ataxia cerebelar⁴⁰ y en



Fig. No. 6. Quiste folicular tipo infundibular ("Epidermoide"). Microfotografía panorámica que evidencia la comunicación directa y abierta de la cavidad quística con la superficie epidérmica. (H&E, 2.5X).

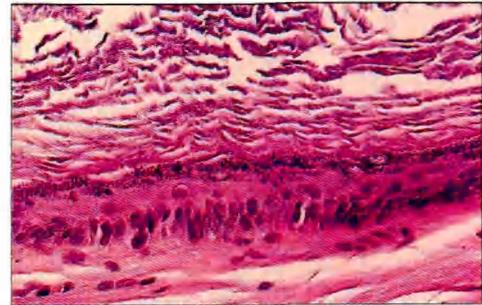


Fig. No. 7. Quiste folicular tipo infundibular ("Epidermoide"). Microfotografía de la pared del quiste la cual está compuesta por un epitelio estratificado plano que cornifica con la intermediación de una capa granulosa bien definida y produce corneocitos que se disponen en el lumen en patrón de cesta. (H&E, 400X).



Fig. No. 8. Quiste dermoide. Microfotografía en la que se aprecia una cavidad quística tapizada por un epitelio semejante a la epidermis y con la cual comunican varias unidades foliculo-sebáceas maduras que contienen sebo, corneocitos y fragmentos de tallos pilosos terminales. (H&E, 40X).



Fig. No. 9. Esteatocistoma Múltiple. En esta niña, hija de la paciente que aparece en la Fig. No. 2, las formaciones quísticas incipientes se asociaban a dientes presentes al nacimiento y paquioniquia congénita.

un caso con dermoide paramediano en reloj de arena intracraniano⁴¹.

Esterly y cols.⁴² reportaron en 1977 los quistes vellosos eruptivos (QVE). Esta entidad tiene diversos elementos clínicos en común con el EM, tales como edad de inicio, localización, apariencia, carácter hereditario, en unos casos, y esporádico, en otros (Figura No. 10). Además, se vienen documentando casos en los que concurren lesiones en un mismo paciente, unas presentan características histológicas de EM y, otras, de QVE, o bien lesiones que individualmente exhiben aspectos en los que es imposible dilucidar si se trata de un EM o un QVE^{30, 31, 43-45} (Figura No. 11). Por tal superposición clínico-patológica parece razonable asumir que estas dos entidades representan variaciones dentro de un mismo espectro.



Fig. No. 10. Quiste Velloso Eruptivo. Lesiones múltiples en el tronco de un paciente joven.



Fig. No. 11. Quiste Velloso Eruptivo. Microfotografía panorámica de una lesión en la que se aprecian acinos sebáceos en estrecha relación con la pared del quiste; en su contenido aparecen corneocitos y fragmentos de tallos pilosos vellosos. (H&E, 2.5X).

TRATAMIENTO

El EM es, por lo general, un problema cosmético moderado; eventualmente puede ser extremadamente desfigurativo. Su tratamiento dependerá del número, del tamaño, de la localización, y de la presencia o no de cambios inflamatorios o sobreinfección bacteriana en las lesiones. Diferentes modalidades terapéuticas, ablativas y no ablativas, se han utilizado

para el tratamiento del EM: ácido retinoico tópico⁴⁶, radioterapia⁴⁷, retinoides orales^{48, 49}, criocirugía⁵⁰, cirugía escisional⁵¹ y aspiración simple⁵². En casos en que los quistes se presentan secundariamente infectados es indicado su drenaje y la instauración de terapia antibiótica adecuada. En EM del tipo inflamatorio, aquel que simula hidradenitis supurativa, el uso de isotretinoína ha demostrado ser útil en la disminución de la inflamación y supuración de las lesiones aunque no altera el número o tamaño de éstas. La escisión simple seriada, aunque impráctica en casos de compromiso extenso, ha demostrado ser una modalidad terapéutica satisfactoria^{46, 47, 51}. Recientemente, se ha recomendado la aspiración del contenido quístico al mismo tiempo que se practica un raspado de su tapizamiento con el bisel de la aguja con la que se hace el aspirado⁵².

SUMMARY

Steatocystoma multiplex is a cystic hamartoma of the middle portion of the folliculosebaceous units which mainly affects the sebaceous duct. Commonly, it is multiple and is transmitted in an autosomal dominant trait, however, some cases shows no heredity pattern, or is solitary. A historical review and a discussion of its clinicopathologic features is done in this paper.

Key Words: Steatocystoma, Adnexal tumor, Follicular cyst, Sebaceous duct.

AGRADECIMIENTOS

Al Dr. Luis Alfonso Mejía y a la Lic. Beatriz E. Jaramillo, por la revisión del manuscrito.

BIBLIOGRAFIA

- Jamieson WA: Case of numerous cutaneous cysts scattered over the body. *Edin Med J* 1873; 19: 223-225.
- Pollitzer S: A case of multiple dermoid cysts simulating xanthoma tuberosum. *J Cutan Dis* 1891; 9: 281-283.
- Dubreuilh W, Auché B: Kystes graisseux sudoripares. *Arch Clin Bordeaux*. 1896; 5: 387-391.
- Bosellini PL: Beitrag zur lehre von den multiplen follicularen hautcysten. *Arch F Derm Syph*. 1898; 45: 81-95, NL.
- Bosellini PL: Steatocisti multiple dei folliculi pilosebacei. *Gior Ital d Mal Ven*. 1904; 39: 489.
- Pringle JJ: A case of peculiar multiple sebaceous cysts (Steatocystoma multiplex). *Br J Dermatol*. 1899; 11: 381-388.
- Gunther H: Über eine besondere Talgdrüsenaffektion (Sebozystomatosis). *Dermatol Wochenschr*. 1917; 64: 481-485.
- Klausner E: Über angeborene bzw hereditäre Cystenbildung im Bereiche der Talgdrüsen. *Dermat Wochenschr*. 1917; 65: 711-716.
- McPhedran A: Multiple Sebaceous Cyst: A case. *J Cutan Dis*. 1905; 23: 117-118.
- Cady LD: A case of generalized steatoma. *Arch Dermatol Syphilol*. 1924; 9: 96-101.
- Orr H: Multiple symmetrical cutaneous cysts or steatocystomata. *Br J Dermatol* 1972; 86: 91-92.
- Ormsby OS, Finnerud CW: Steatocystoma multiplex. *Arch Dermatol Syphilol*. 1930; 22: 822-832.
- Lisi F: Nevo cistico tricosebaceo diffuso del tronco. *Gior Ital Dermatol Syphilol*. 1932; 73: 1325-1331.
- Robinson LB: Sebocystomatosis or steatomatosis. *Arch Dermatol Syphilol*. 1934; 29: 461-462.
- Mount LB: Steatocystoma multiplex. *Arch Dermatol Syphilol*. 1937; 36: 31-39.
- Parkes Weber F: Two types of sebocystomatosis. *Urol & Cutan Rev*. 1937; 41: 492-493.
- Klaber R: Sebocystomatosis (Günther). *Proc Roy Soc Med*. 1937; 30: 976-977.
- Statenstein DL: Steatocystoma multiplex congenitale. *Arch Dermatol Syphilol*. 1937; 36: 632-633.

19. Sachs W: Steatocystoma multiplex congenitake. Ten cases in three generations. Arch Dermatol Syphilol. 1938; 38: 877-880.
20. Noojin RO, Reynolds JP: Familial steatocystoma multiplex. Twelve cases in three generations. Arch Dermatol Syphilol. 1948; 37: 1013-1018.
21. Anderson MB: Sebocustomatosis. Br J Dermatol. 1950; 62: 215-221.
22. Contreras MA, Costello MJ: Steatocystoma multiplex with embryonal hair formation. Case presentation and consideration of pathogenesis. Arch Dermatol. 1957; 76: 720-725.
23. Schiff BL, Kern AB, Ronchese F: Steatocystoma multiplex. Arch Dermatol. 1958; 77: 516-518.
24. Vineyard WR: Steatocystoma multiplex with pachonychia congenita. Eight cases in four generations. Arch Dermatol. 1961; 84: 824-827.
25. Kligman AM, Kirschbaum JD: Steatocystoma multiplex: A dermoid tumor. J Invest Dermatol. 1964; 42: 383-387.
26. Hashimoto K, Fisher BK, Lever WF: Steatocystoma multiplex: Kasuistik und elektronenmikroskopische Untersuchungen. Hautarzt. 1964; 15: 299-305.
27. Kimura S: An ultrastructural study of steatocystoma multiplex and the normal pilo-sebaceous apparatus. J Dermatol (Tokio). 1981; 8: 459-465.
28. Plewig G, Wolff HH, Braun-Falco O: Steatocystoma multiplex: Anatomic reevaluation, electron microscopy, and autoradiography. Arch Dermatol Res. 1982; 272: 363-380.
29. Brownstein MH: Steatocystoma simplex. A solitary steatocystoma. Arch Dermatol. 1982; 118: 409-411.
30. Urbina F, et al. Eruptive vellous hair cysts with singular histologic findings. Arch Dermatol. 1987; 123: 299-300.
31. Jerasutus S, Suvanprakorn P: Eruptive vellous hair cyst and steatocystoma multiplex. J Am Acad Dermatol. 1989; 20: 292-293.
32. Egbert BM, Price NM, Segal RJ: Steatocystoma multiplex. Report of a florid case and review. Arch Dermatol. 1979; 115: 334-335.
33. Holmes R, Black MM: Steatocystoma multiplex with unusually prominent cyst of the face. Br J Dermatol. 1980; 102: 711-713.
34. Kumakiri M, Yajima C: Eruptive steatocystoma multiplex on the scalp. J Dermatol. 1991; 18: 537-539.
35. Nishimura M, Kohda H, Urabe A: Steatocystoma multiplex. A facial papular variant. J Dermatol. 1996; 23: 205-207.
36. McDonald RM, Reed WB: Natal teeth and steatocystoma multiplex complicated by hidradenitis suppurativa. A new syndrome. Arch Dermatol. 1976; 112: 1132-1134.
37. Feinstein A, Friedman J: Pachonychia congenita. J Am Acad Dermatol. 1988; 19: 705-711.
38. Verbov J: Acrokeratosis verruciforme of Hopf with steatocystoma multiplex and hypertrophic lichen planus. Br J Dermatol. 1972; 86: 91-94.
39. Sohn D, Chin TC, Fellner MJ: Multiple keratoacanthomas associated with steatocystoma multiplex and rheumatoid arthritis. Arch Dermatol. 1980; 116: 913-914.
40. Araki W, et al: Familial hypobetalipoproteinemia complicated by cerebellar ataxia and steatocystoma multiplex. J Intern Med. 1991; 229: 197-199.
41. Nagayama M, et al: Intracranial paramedian hour-glass shaped dermoid associated with hereditary steatocystoma multiplex. Eur Neurol. 1992; 32: 260-263.
42. Esterly NB, Fretzin DF, Pinkus H: Eruptive vellus cyst. Arch Dermatol. 1977; 113: 500-503.
43. Sexton M, Murdock DK: Eruptive vellus hair cyst. A follicular cyst of the sebaceous duct (Sometimes). Am J Dermatopathol. 1989; 11: 364-368.
44. Sanchez Yus E, Requena L: Eruptive vellus hair cysts and steatocystoma multiplex. Am J Dermatopathol. 1990; 12: 536-537.
45. Ohtake N, Kubota Y, Takayama O, Shimada S, Tamaki K: Relationship between steatocystoma multiplex and eruptive vellus hair cysts. J Am Acad Dermatol. 1992; 26: 876-878.
46. Cole L: Steatocystoma multiplex. Arch Dermatol. 1976; 112: 1437.
47. Egbert BM: Steatocystoma multiplex. Report of a florid case and a review. Arch Dermatol. 1979; 115: 334-335.
48. Friedman SJ: Treatment of steatocystoma multiplex and pseudofolliculitis barbae with isotretinoina. Cutis. 1987; 39: 506-507.
49. Moritz DL, et al: Steatocystoma multiplex treated with isotretinoin. Cutis. 1989; 42: 437-439.
50. Notawicz A: Cryo corner: Treatment of lesions of steatocystoma multiplex and other epidermal cysts by cryosurgery.
51. Keefe M, Leppard BJ, Royke G: Successful treatment of steatocystoma multiplex by simple surgery. Br J Dermatol. 1992; 127: 41-44.
52. Sato K, Shibuya K, Taguchi H, Kitano Y, Yoshikawa K: Aspiration therapy in steatocystoma multiplex. Arch Dermatol. 1993; 129: 35-37.