

ACTAS Dermo-Sifiliográficas

Full English text available at
www.actasdermo.org



CASOS PARA EL DIAGNÓSTICO

Lesiones nódulo-quísticas sobre placa de alopecia congénita

Nodular-Cystic Lesions on a Congenital Alopecic Plaque

Caso clínico

Paciente de 40 años, sin antecedentes de interés, que acudió a nuestra consulta por la aparición lenta y progresiva de lesiones asintomáticas, nódulo-quísticas, desde hacía 5 años, sobre una placa de alopecia congénita en el cuero cabelludo. Refería que, ocasionalmente, su médico de familia le había realizado incisión y drenaje de algunas lesiones. No existían antecedentes familiares con lesiones similares.

Exploración física

Se apreciaban lesiones papulosas amarillentas y nódulo-quísticas de color piel normal, de 0,3 a 1 cm de diámetro, de consistencia blanda, sobre un área alopéctica en la región fronto-temporal izquierda. Las lesiones se extendían hasta la región malar izquierda (fig. 1).

Histología

Se tomaron varias biopsias de la zona. El estudio histológico mostró tumoraciones epiteliales quísticas, multiloculares, revestidas por un epitelio plano, bien diferenciado, con una capa interna de aspecto aserrado provista de una cutícula eosinofílica (fig. 2 A y B). También se observaron glándulas sebáceas maduras, en estrecho contacto con el epitelio, algunas de las cuales abocaban a la luz de la cavidad.



Figura 1

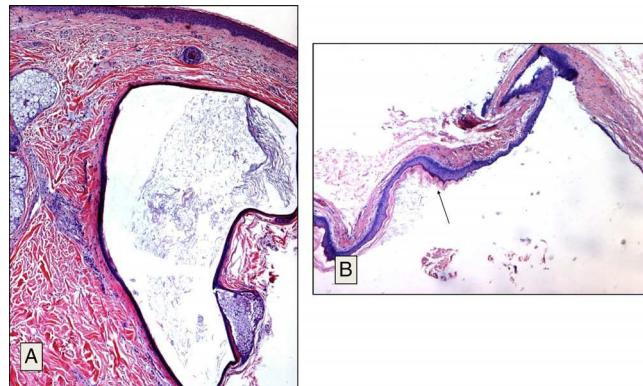


Figura 2 A. Hematoxilina-eosina × 40. B. Hematoxilina-eosina × 40.

¿Cuál es su diagnóstico?

Diagnóstico

Esteatocistomas múltiples sobre placa de alopecia congénita en el cuero cabelludo.

Evolución y tratamiento

Se realizó la extirpación simple de varias de las lesiones de mayor tamaño con mejoría estética, no obstante la paciente rechazó tratamientos posteriores.

Comentario

Los esteatocistomas múltiples (EM) son considerados hamartomas del ducto del folículo pilosebáceo. Se trata de una afección infrecuente que afecta habitualmente a adolescentes o adultos jóvenes, con un patrón de herencia autosómico dominante, aunque han sido descritos muchos casos esporádicos. Clínicamente consisten en pápulas y nódulos de 0,2 a 2 cm de diámetro, de color piel normal y amarillo, que se localizan habitualmente en la cara anterior del tronco, el cuello, las axilas, los muslos y el escroto. La localización en el cuero cabelludo es inusual, y a diferencia de los EM que están localizados en las zonas típicas, estos no guardan relación con un patrón de herencia autosómico dominante y aparecen a edades más tardías, como ocurrió en nuestro caso^{1,2}.

Los EM localizados en la cara y el cuero cabelludo se han clasificado en 3 tipos: a) variante papulosa facial^{3,4}; b) sebocistomatosis⁵; y c) lesiones localizadas exclusivamente en el cuero cabelludo^{1,2,6,7}.

Hasta la actualidad tan solo se han descrito 12 casos de EM localizados en cuero cabelludo, de los cuales únicamente 2 son concomitantes con placas de alopecia. En 1996 Lee et al.⁵ describieron un caso de EM localizados en la cara y sobre una placa de alopecia congénita en la región frontal, considerándolo una variante clínica de esta entidad a la que llamaron sebocistomatosis, con características clínicas muy semejantes a nuestro caso. El segundo caso de EM concomitante con alopecia en el cuero cabelludo fue descrito por Lee et al.⁸ en 2011, en el que las lesiones aparecieron sobre una placa de alopecia por tricotilomanía.

Algunos autores han descrito casos de EM asociados a otros procesos patológicos como: ictiosis y coiloniquia, paquioniquia congénita, acroqueratosis verruciforme de Hopf, liquen plano hipertrófico, hipohidrosis, hipotiroidismo, hidradenitis supurativa e hipotrichosis¹. En el caso de los EM localizados en el cuero cabelludo no se ha descrito ninguna enfermedad asociada hasta el momento actual. En nuestro caso la paciente no presentaba ninguna otra manifestación cutánea o entidad asociada.

Histológicamente consisten en lesiones quísticas parcialmente colapsadas y plegadas, vacías de contenido, cubiertas por una pared formada por un epitelio escamoso estratificado, sin capa granulosa y tapizado por un borde cuticular

y aserrado. También es muy característica la presencia de lóbulos de glándulas sebáceas intercaladas en la pared del quiste.

El diagnóstico clínico diferencial incluye fundamentalmente los quistes vellosos eruptivos, cuya histología muestra quistes formados por una fina pared formada por varias capas de células escamosas, con queratina en su interior y pelos vellosos. Al igual que en los EM las glándulas sebáceas pueden formar parte de la pared del quiste.

Otros diagnósticos a tener en cuenta son: los quistes epidérmicos, quistes de milium, neurofibromas y xantomas.

Aunque en la mayoría de los casos las lesiones son asintomáticas, producen importante preocupación estética. El tratamiento puede ser satisfactorio mediante cirugía simple excisional o drenaje del contenido de los quistes. En el caso de lesiones inflamadas se ha documentado buena respuesta a los corticoides inyectados localmente, al láser y a los retinoides orales o a la crioterapia.

Conflictos de intereses

Los autores declaran que no tienen ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Kim SJ, Park HJ, Oh ST, Lee JY, Cho BK. A case of steatocystoma multiplex limited to the scalp. Ann Dermatol. 2009;21:106-9.
2. Jeong SY, Kim JH, Seo SH, Son SW, Kim IH. Giant steatocystoma multiplex limited to the scalp. Clin Exp Dermatol. 2009;34:318-9.
3. Nishimura M, Kohda H, Urabe A. Steatocystoma multiplex. A facial papular variant. Arch Dermatol. 1986;122:205-7.
4. Requena L, Martin L, Renedo G, Arias D, Espinel ML, de Castro A. A facial variant of steatocystoma multiplex. Cutis. 1993;51:449-52.
5. Lee YJ, Lee SH, Ahn SK. Sebocystomatosis: A clinical variant of steatocystoma multiplex. Int J Dermatol. 1996;35:734-5.
6. Ambrojo Antunez P, Aguilar Martinez A, Cogolludo EF, Sanchez Yus E, Sanchez de Paz F. Esteatocistoma múltiple limitado a cuero cabelludo. Actas Dermosifiliogr. 1988;79:215-6.
7. Belinchón I, Mayol MJ, Onrubia JA. Steatocystoma multiplex confined to the scalp. Int J Dermatol. 1995;34:429-30.
8. Lee D, Chun JS, Hong SK, Seo JK, Choi JH, Koh JK, et al. Steatocystoma multiplex confined to the scalp with concurrent alopecia. Ann Dermatol. 2011;23:258-60.

V. Fuentelsaz-del Barrio^{a,*}, V. Parra Blanco^b
y D.E. Cieza Díaz^a

^a Servicio de Dermatología, Hospital Gregorio Marañón, Madrid, España

^b Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Gregorio Marañón, Madrid, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: victoriafuentelsaz@hotmail.com
(V. Fuentelsaz-del Barrio).