

CONTENIDO

POSTERS

- [Abstract](#)
- [PDF](#)
- [Comentarios](#)
- [Título](#)
- [Resumen](#)
- [Introducción](#)
- [Resultados](#)
- [Discusión](#)
- [Conclusiones](#)
- [Referencias](#)
- [Imágenes](#)

HAMARTOMA FOLÍCULO SEBÁCEO QUÍSTICO.

D. Azorín; S. M. Rodríguez-Pinilla; C. Ballestín.

Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid, España.

IV-CVHAP 2001 PÓSTER-E - 062

Fecha recepción: 13/02/2001

Fecha publicación: 28/04/2001

Evaluación: [Ver "Taller de Cabeza y Cuello"](#)

RESUMEN

INTRODUCCIÓN: El hamartoma foliculosebáceo quístico es una rara entidad cutánea descrita por primera vez en 1991, de la que sólo hay catorce casos bien documentados descritos en la literatura.

MATERIAL Y MÉTODOS: Presentamos el caso de un varón de 68 años, que desarrolló una lesión cutánea en pirámide nasal diagnosticada clínicamente de fibroma.

RESULTADOS: La lesión remitida se encontraba localizada en dermis y consistía en una estructura quística tapizada por epitelio escamoso y rodeada por numerosos lóbulos sebáceos; todo ello en el seno de un estroma compuesto por fibroblastos, adipocitos y numerosos capilares sanguíneos dispuestos de forma anárquica.

CONCLUSIÓN: El hamartoma foliculosebáceo quístico es una lesión cutánea caracterizada por una proliferación aberrante de estructuras normales de la piel, compuesta por glándulas sebáceas, folículos pilosos y elementos mesenquimales como grasa, vasos y nervios; todo ello en el contexto de una lesión quística.

Palabras clave: hamartoma | foliculosebáceo | piel

IMÁGENES

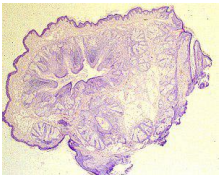


Fig. 1.

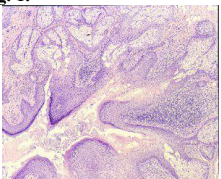


Fig. 2.

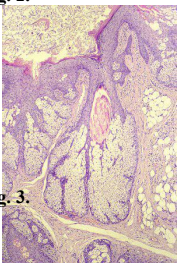


Fig. 3.

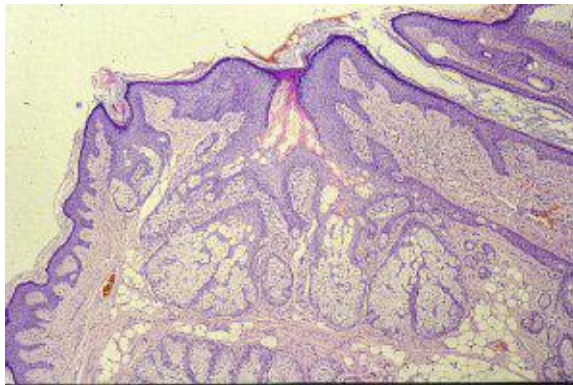


Figura 4

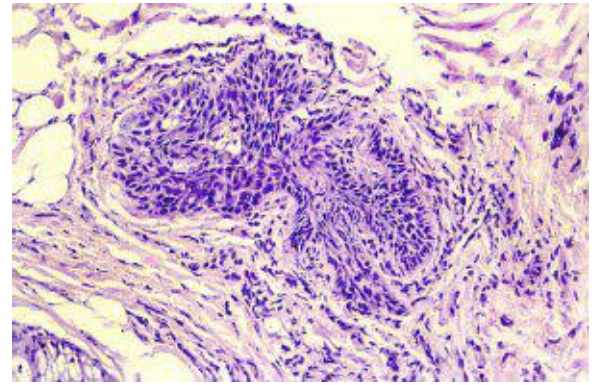


Figura 5

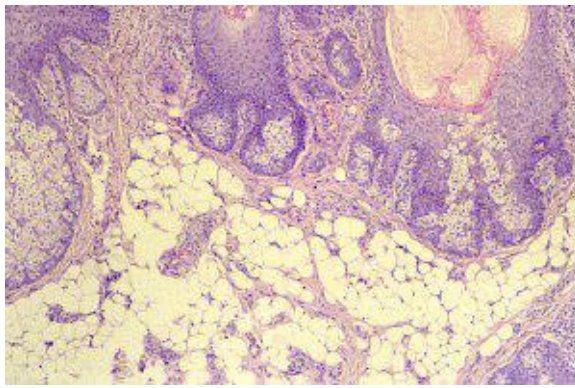


Figura 6

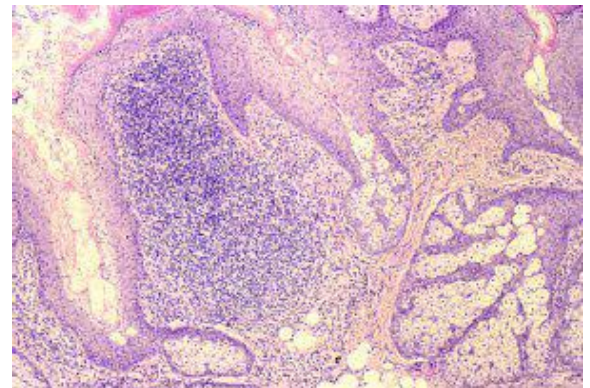


Figura 7

INTRODUCCIÓN

El hamartoma foliculosebáceo quístico (HFSQ) es una proliferación hamartomatosa cutánea que posee elementos epiteliales y mesenquimales. Desde la primera descripción hecha en 1991 por Kimura et al (1) sólo se han publicado 12 casos en la literatura. El objetivo de este trabajo es revisar todos los casos publicados hasta el momento para delimitar las características clínico-patológicas de esta entidad.

RESULTADOS

Macroscópicamente el tumor consistía en una formación polipoidea cutánea, sesil, de 0.5 x 0.4 x 0.4 cm que al corte presentaba una coloración amarillo-grisácea.

El estudio histológico reveló una epidermis de características habituales (Figura 1). En la dermis se observaba una proliferación que presentaba claramente dos componentes. El componente epitelial consistía en una cavidad quística revestida por un epitelio escamoso estratificado y queratinizado (Figura 2), muy similar al de la epidermis. El interior de dicha cavidad estaba ocupado por un material de aspecto sebáceo. Alrededor de la cavidad quística se disponían numerosos lóbulos sebáceos inmaduros, cuyos conductos desembocaban en el interior de la misma

(Figura 3 y Figura 4). Además existían estructuras pilosas primitivas dispuestas de forma adyacente a los lóbulos sebáceos (Figura 5). El componente mesenquimal se encontraba rodeando a las unidades foliculosebáceas descritas (Figura 6). Dicho componente consistía en finas bandas de colágeno, fibroblastos, numerosos adipositos dispuestos de forma irregular, capilares sanguíneos y un infiltrado linfoplasmocitario (Figura 7). Se observaba además la formación de hendiduras entre el componente mesenquimal del tumor y el estroma normal de la dermis (Figura 3).

DISCUSIÓN

El HFSQ es un hamartoma cutáneo compuesto por elementos foliculares, sebáceos y mesenquimales, por lo que su denominación como tal es puramente descriptiva. Fue descrito por vez primera por Kimura et al (1) en 1991 y sólo existen doce casos bien documentados en la literatura anglosajona. Una revisión de tales casos (Tabla 1) pone de manifiesto que la mayoría eran mujeres con una relación de 3:1 con respecto a los hombres. La edad de presentación oscilaba entre los 24 y los 85 años con una edad media de 47 años. En todos los casos el tumor llevaba ya varios años de evolución cuando el paciente acudía a la consulta del dermatólogo, existiendo un caso de probable origen congénito localizado en la parte superior de la espalda en una mujer de 24 años(5). En ningún caso se hizo un diagnóstico clínico correcto, siendo los más frecuentes los diagnósticos de nevus (1, 3, 5, 7) y de quiste epidérmico (1, 2, 8). La localización más frecuente fue en la cara, habiendo únicamente dos casos en otra localización. El primero de ellos es el ya referido caso de origen congénito localizado en la espalda (5) y el otro aconteció en uno de los labios mayores de una mujer de 34 años (7). Todos los casos se presentaron en forma de nódulo. El tamaño osciló entre los 0.5 cm y los 2.3 cm, salvo los dos casos de localización extrafacial que presentaron un

tamaño de 7 cm (5) y de 4 cm (7) respectivamente.

Las características histológicas de todos ellos coincidieron con los criterios descritos por Kimura et al (1), a saber:

- a) presencia de una estructura quística infundibular en la que desembocan múltiples lóbulos sebáceos;
- b) fibroplasia alrededor del componente epitelial;
- c) presencia de un componente mesenquimal constituido por colágeno fibrilar, adipositos y capilares sanguíneos;
- d) hendiduras entre el estroma tumoral y el estroma normal de la dermis;
- e) afectación exclusiva de la dermis, aunque en algunos casos puede afectar al tejido celular subcutáneo.

Algunos casos sin embargo, presentaban ligeras variantes, como es la presencia de una proliferación vascular predominante sobre el resto del estroma (2) o de un componente neural llamativo (3, 6).

Ninguno de los casos descritos presentó recidivas ni transformación maligna.

El diagnóstico diferencial (9, 10) se plantea fundamentalmente con una variante de tricofoliculoma denominado tricofoliculoma sebáceo (TFS), que se diferencia del HFSQ por ser más superficial en cuanto a su localización, por presentar más frecuentemente salida a la epidermis de alguno de los infundíbulos, por tener tallos pilosos en el interior de las estructuras quísticas y por carecer del característico componente estromal del HFSQ. Además, la presentación clínica del TFS es muy distintiva, consistiendo en una lesión de centro deprimido con un punto central en el que se adivina la presencia de múltiples tallos pilosos pigmentados; mientras que el HFSQ es una lesión nodular y carece de tallos pilosos. Otras lesiones cutáneas con las que es necesario hacer diagnóstico diferencial son la hiperplasia sebácea, el fibrofoliculoma y el quiste dermoide, pero todas ellas carecen del característico componente estromal del HFSQ.

En conclusión, el HFSQ es un tumor que probablemente sea más frecuente de lo que se diagnostica, ya que su presentación clínica no es tan característica como la del TFS, pero que debe ser diferenciado de éste puesto que posee unos criterios histológicos bien definidos y por tanto constituye una entidad histopatológica propia.

NOTAS AL PIE DE PÁGINA:

Correspondencia: D. Azorín. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid, España.
<mailto:dazorincuadrillero@yahoo.es>

REFERENCIAS

1. Kimura T; Miyazawa H; Aoyagi T; Ackerman AB. Folliculosebaceous cystic hamartoma. A distinctive malformation of the skin. Am J Dermatopathol 1991 Jun; 13 (3): 213-220
2. Fogt F; Tahan SR. Cutaneous hamartoma of adnexa and mesenchyme. A variant of folliculosebaceous cystic hamartoma with vascular-mesenchymal overgrowth. Am J Dermatopathol 1993 Feb; 15 (1): 73-76
3. Donati P; Balus L. Folliculosebaceous cystic hamartoma. Reported a case with a neural component. Am J Dermatopathol 1993 Jun; 15 (3): 277-279
4. Yamamoto T; Ohkubo H; Nishioka K. Folliculosebaceous cystic hamartoma associated with rosacea. J Dermatol 1993 Nov; 20 (11): 712-714
5. Yamamoto O; Suenaga Y; Bhawan J. Giant folliculosebaceous cystic hamartoma. J Cutan Pathol 1994 Apr; 21 (2): 170-172

6. Toyoda M; Morohashi M. Folliculosebaceous cystic hamartoma with a neural component: an immunohistochemical study. *J Dermatol* 1997 Jul; 24 (7): 451-457
7. Bologna JL; Longley BJ. Genital variant of folliculosebaceous cystic hamartoma. *Dermatology* 1998; 197 (3): 258-260
8. Ramdial PK; Chrystal V; Madaree A. Folliculosebaceous cystic hamartoma. *Pathology* 1998 May; 30 (2): 212-214
9. Templeton SF. Folliculosebaceous cystic hamartoma: a clinical pathologic study. *J AM Acad Dermatol* 1996 Jan; 34 (1): 77-81
10. Donati P; Balus L; Bellomo P. Folliculosebaceous cystic hamartoma. *J Am Acad Dermatol* 1997 Mar; 36 (3 Pt 1): 502