

LAPORAN KASUS LANGKA: STEATOCYSTOMA MULTIPLEX PADA REGIO ABDOMEN BAGIAN ATAS MENYERUPAI LIMFADENITIS TUBERKULOSIS

Steatocystoma Multiplex of Upper Abdomen Mimicking Tuberculous Lymphadenitis: A Rare Case Report

Lili Ananta Saputra^{1*}

Laboratorium Patologi Anatomi, Rumah Sakit Bethesda
Jl. Jend. Sudirman No.70, Kotabaru, Yogyakarta, 55224, Indonesia
Fakultas Kedokteran Universitas Kristen Duta Wacana
Jl. Dr. Wahidin Sudirohusodo No.5 - 25, Kotabaru, Yogyakarta, 55224, Indonesia
E-mai:liliananta@staff.ukdw.ac.id

**Corresponding Author*

Tanggal Submission: 04 April 2022, Tanggal diterima: 30 Desember 2024

Abstrak

Steatocystoma multiplex adalah penyakit genetik yang jarang dijumpai dengan pola pewarisan dominan autosomal dan biasanya dijumpai pada usia remaja atau sporadik. Gambaran klinis dan histopatologi dapat bervariasi dan tumpang tindih dengan tumor atau lesi lainnya. Laporan kasus ini dibuat dengan tujuan untuk menjelaskan perbedaan gambaran histopatologi antara steatocystoma multiplex pada abdomen bagian atas yang gambaran klinisnya menyerupai limfadenitis tuberkulosis. Seorang perempuan berusia 33 tahun datang ke Rumah Sakit Bethesda dengan lesi di abdomen bagian atas. Benjolan tersebut muncul sejak 1 bulan yang lalu, tidak terasa nyeri. Pada anamnesis tidak didapatkan gejala tuberkulosis seperti penurunan berat badan. Pada pemeriksaan fisik didapat 3 nodul subkutan yang sedikit meninggi dengan puncak yang datar berwarna kekuningan. Nodul tersebut berdiameter 0,3 sampai dengan 1 cm. Tidak didapatkan lesi lain pada ekstremitas maupun pada tubuh. Pemeriksaan histopatologi pada lesi menunjukkan kista kosong dengan dinding ruangan yang terlipat pada dermis tengah. Dinding kista terdiri dari 2 atau 3 lapis epitel skuamous tanpa stratum granulosum dan terdapat kelenjar sebacea dalam berbagai variasi ukuran. Temuan mikroskopik tersebut sesuai untuk steatocystoma multiplex. Dilakukan eksisi pada semua lesi. Steatocystoma multiplex harus dilihat sebagai spektrum dengan berbagai variasi distribusi anatomis yang dapat meniru lesi lain.

Kata kunci: abdomen, steatocystoma multiplex, tumor kulit

Abstract

Steatocystoma multiplex is a rare genetic disorder with an autosomal dominant type of inheritance which usually presents in adolescence or is sporadic in nature. The clinical and histopathological features can be variable and may overlap with other tumors or lesion. This case report was prepared with the aim of explaining the differences in histopathologic features between steatocystoma multiplex of the upper abdomen whose clinical features resemble tuberculous lymphadenitis. A 33 years old woman presented with lesions on her upper abdomen came to the Bethesda Hospital. The lump appeared 1 month ago and was painless. In the anamnesis, there were no symptoms of tuberculosis such as weight loss. In physical examination, there were 3, slightly elevated, flat-topped, yellowish colored, subcutaneous nodules on the upper abdomen. Their size varied from 0.3 to 1 cm in diameter. No other lesions were observed on the extremities or trunk. Histopathologic examination of the lesion showed a folded empty cyst in the mid-dermis. The wall of the cyst was composed of two or three layers of squamous epithelium without a granular layer, and they contained flattened sebaceous lobules with varying sizes. These findings were consistent with steatocystoma multiplex. All of the lesions were removed. Steatocystoma multiplex should be seen as a spectrum with various anatomical distribution variations that can be mimic other lesion.

Keywords: abdomen, steatocystoma multiplex, skin tumour

PENDAHULUAN

Steatocystoma adalah kondisi langka pada kelenjar pilosebacea yang ditandai dengan pertumbuhan banyak kista pada kulit yang mengandung sebum (Lee D. et al, 2011; Cho S. et al, 2002; Kumar SLK, 2014) dan muncul secara sporadis atau dengan pola pewarisan autosomal dominan. Steatocystoma secara umum dapat dibagi menjadi dua jenis yaitu steatocystoma simplex, yang berupa lesi tunggal, dan steatocystoma multiplex yang berupa beberapa nodul kistik yang kecil, dapat digerakkan, lunak, berwarna serupa kulit hingga kekuningan. Tubuh bagian anterior dan ekstremitas atas sering kali memiliki beberapa nodul kistik pada kulit dengan ukuran yang bervariasi (Spratt G, 2013). Pada steatocystoma multiplex gambaran lesi awal berbentuk kubah dan bening, seiring bertambahnya usia, lesi ini berubah menjadi kekuningan (Kamra HT, 2013). Meskipun kondisi ini biasanya dimulai pada masa remaja atau awal masa dewasa, kondisi ini kadang-kadang dapat muncul pada bayi usia 1 tahun dan orang tua (Puetrzak A. et al, 2015)). Tidak ada preferensi etnis atau jenis kelamin, meskipun beberapa penulis menyatakan bahwa pria lebih mungkin memiliki penyakit ini daripada wanita (Santana CNL. et al, 2016).

Steatocystoma multiplex memiliki gambaran klinis yang sama dengan penyakit serupa lainnya seperti limfadenitis tuberkulosis. Terdapat beberapa laporan kasus yang menuliskan mengenai kemiripan steatocystoma dengan lesi lainnya seperti yang dilaporkan oleh Madan NK, et al pada tahun 2013 yaitu steatocystoma multiplex pada ketiak yang menyerupai Tuberkulosis. Rajat K, et al pada tahun 2022 juga melaporkan bahwa steatocystoma multiplex dapat menyerupai acne. Untuk membedakan lesi-lesi tersebut hanya dapat dibuktikan melalui pemeriksaan histopatologi sehingga laporan kasus ini dibuat dengan tujuan untuk menjelaskan perbedaan gambaran histopatologi antara steatocystoma multiplex yang gambaran klinisnya menyerupai limfadenitis tuberkulosis.

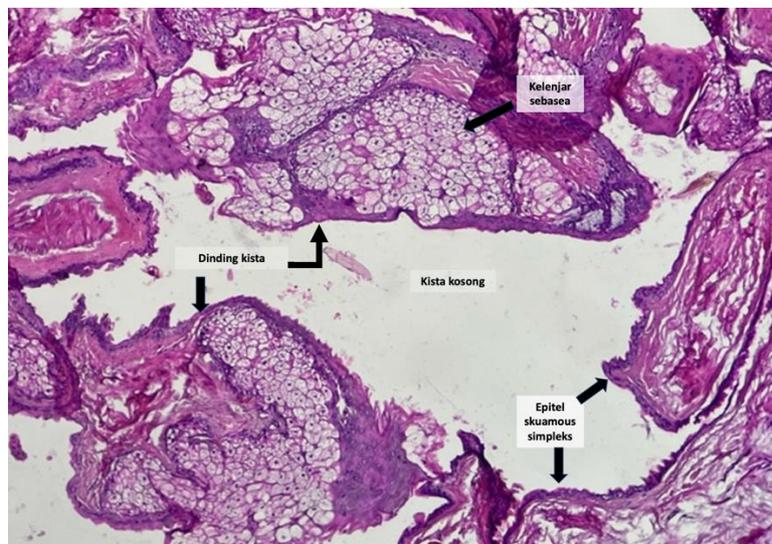
DESKRIPSI KASUS

Seorang perempuan berusia 33 tahun datang dengan beberapa nodul kulit di perut bagian atas selama 1 bulan. Nodul tersebut tidak menimbulkan gejala, tidak nyeri, dan tidak ada kecenderungan untuk pecah atau membentuk ulkus. Pada bagian tubuh lainnya, tidak ada lesi yang sama. Tidak ada riwayat kesehatan yang relevan, tidak ada gejala tuberkulosis seperti penurunan berat badan, dan pasien tidak memiliki lesi kulit lain. Riwayat penyakit dahulu dan riwayat kesehatan keluarga pasien tidak ada yang bermakna, dan hasil pemeriksaan rutin dalam batas normal.

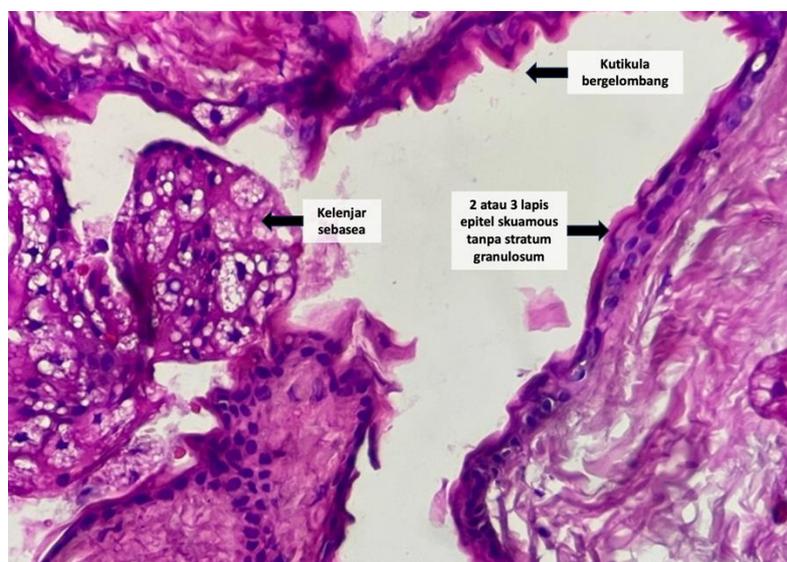
Pada pemeriksaan fisik, di perut bagian atas terdapat 3 nodul subkutan yang sedikit meninggi, permukaan berbentuk datar, berwarna kekuningan. Ukurannya bervariasi dari diameter 0,3 cm hingga 1 cm. Tidak ada lesi lain yang ditemukan pada ekstremitas atau tubuh. Diagnosis klinisnya adalah limfadenitis tuberkulosis. Pemeriksaan dilanjutkan dengan biopsi eksisi lesi dan spesimen dikirim ke laboratorium Patologi Anatomik untuk diproses. Untuk memproses jaringan digunakan alat *tissue processor automatic* yang bekerja selama kurang lebih 18 jam. Terdapat tahap-tahap dalam processing jaringan yaitu fiksasi, dehidrasi, clearing, dan infiltrasi parafin. Tahap fiksasi berfungsi untuk mempertahankan struktur sel sehingga menjadi stabil, fiksasi yang digunakan adalah formalin buffer 10% selama 2 jam. Tahap berikutnya yaitu dehidrasi yang berfungsi untuk menghilangkan kadar air dalam jaringan

menggunakan alkohol mulai konsentrasi 70% sampai 100% selama 9 jam. Tahap ketiga adalah clearing yang berfungsi menarik keluar kadar alkohol yang berada di dalam jaringan serta memberikan warna yang bening pada jaringan. Larutan yang digunakan pada tahap clearing adalah xylol. Tahap ini berlangsung selama 4 jam Tahap selanjutnya adalah infiltrasi parafin yang berfungsi mengisi rongga pada jaringan setelah ditinggalkan oleh cairan sebelumnya yaitu xylol. Parafin yang digunakan adalah parafin cair pada suhu 57-59°C dan berlangsung selama 3 jam. Jaringan yang telah selesai diproses kemudian dimasukkan ke dalam cetakan blok dan dipotong dengan ketebalan 2-5 mikron kemudian dipulas menggunakan pengecatan Hematoxylin-Eosin. (HE).

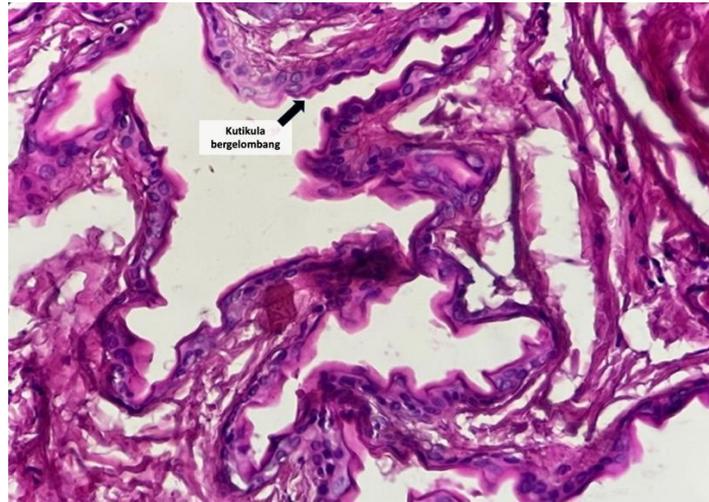
Histopatologi lesi abdomen menunjukkan kista berupa ruangan kosong yang dilapisi 2 sampai 3 lapis epitel skuamous simpleks tanpa lapisan granular dan didapatkan globul kelenjar sebacea di dalam dinding kista. Lapisan epitel dengan kutikula yang bergelombang. (Gambar 1-4) Gambaran histopatologi tersebut sesuai untuk steatocystoma, maka pasien didiagnosis steatocystoma multiplex dan telah diangkat seluruh nodulnya.



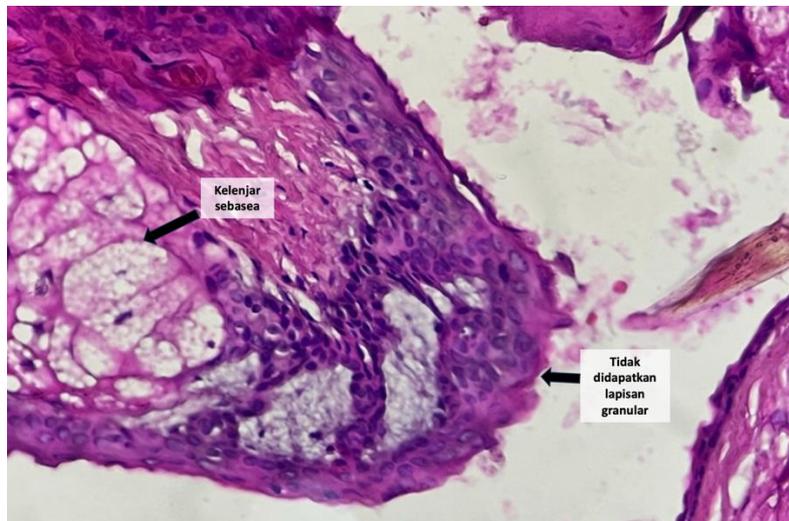
Gambar 1. Kista kosong dengan dinding yang dilapisi epitel skuamous simpleks



Gambar 2. Kelenjar sebasea pada umumnya melekat atau berhubungan dengan dinding kista



Gambar 3. Bagian luar dinding kista memiliki kutikula yang bergelombang



Gambar 4. Tidak didapatkan atau sedikit sekali lapisan granular pada epitel pelapis

PEMBAHASAN

Kelainan langka yang disebut steatocystoma ditandai dengan kista kecil yang terhubung ke kelenjar sebasea dan memiliki epitel pelapis yang menyerupai kutikula bergelombang (Elder DE. et al, 2013). Sebagian besar literatur menyebutkan prevalensi steatocystoma saat ini tidak diketahui, yang mungkin disebabkan oleh fakta bahwa lesi ini jarang dilaporkan. Steatocystoma multiplex adalah tipe yang paling sering muncul pada orang dewasa. Steatocystoma simplex lebih jarang terjadi dan kedua tipe tersebut paling sering dimulai sekitar masa pubertas; biasanya pada dekade ke-dua hingga ke-empat (Tranesh GA, 2021). Rasio perempuan dan laki-laki 1,2:1 (Cho S. et al, 2002). Steatocystoma multiplex diturunkan secara autosomal dominan, sedangkan steatocystoma simplex tidak demikian (Elder D. et al, 2015). Keduanya dianggap sebagai hamartoma struktur sebasea pilar.

Meskipun penyebab steatocystoma multiplex belum diketahui, beberapa teori menunjukkan bahwa trauma, infeksi, dan proses imunologi mungkin memiliki peran (Jain M.

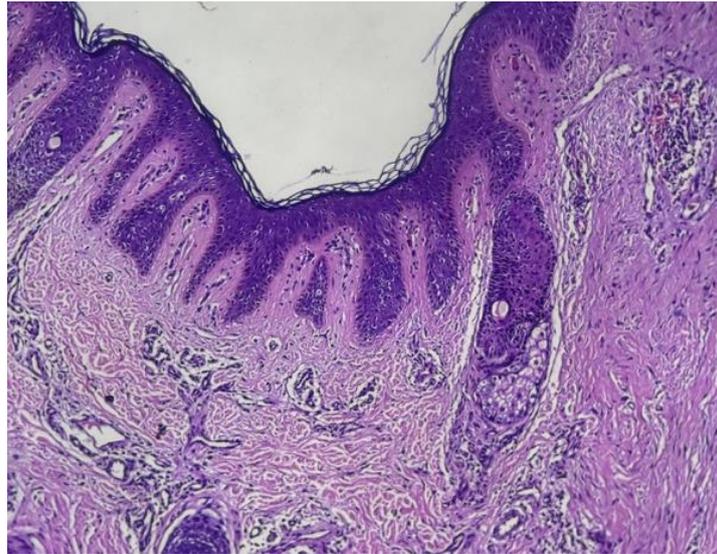
et al, 2013). Melalui mutasi pada sel keratin, kejadian steatocystoma multiplex secara familial telah dihubungkan dengan pachyonychia kongenital dan displasia ektodermal (Kaur T, 2003). Steatoma juga dapat terjadi akibat produksi sebum yang berlebihan oleh satu atau lebih kelenjar sebacea dengan jalan keluar yang tersumbat. Setelah tetap berada di tempatnya selama bertahun-tahun, sebum yang terakumulasi di dalamnya dapat mengalami degenerasi berkapur dan merusak lapisan epitel (Kumar SLK, 2014).

Gambaran klinis biasanya berupa nodul bulat berwarna kekuningan atau sewarna kulit, biasanya terletak di daerah sternum, ketiak, lengan, atau area genital. Diameter nodul biasanya 1 - 3 cm, tetapi bisa juga sekecil 2 mm dan bersifat jinak (Elder DE. et al, 2013) seperti ditunjukkan pada gambar 5. Biasanya tidak menunjukkan gejala, tetapi dapat membengkak. Steatocystoma multiplex dengan radang supurativa dapat terjadi ketika kista inflamasi pecah (Santana CNL. et al, 2016). Rambut-rambut vellus dan cairan kuning berminyak dapat ditemukan pada kista (Sardana K. et al, 2002). Berdasarkan gambaran klinis tersebut maka diagnosis bandingnya adalah limfadenitis tuberkulosis, kista epidermoid, kista rambut vellus, milia, tumor adneksa, dan jerawat. Untuk membedakan steatocystoma dengan berbagai diagnosis tersebut maka diperlukan pemeriksaan histopatologi.



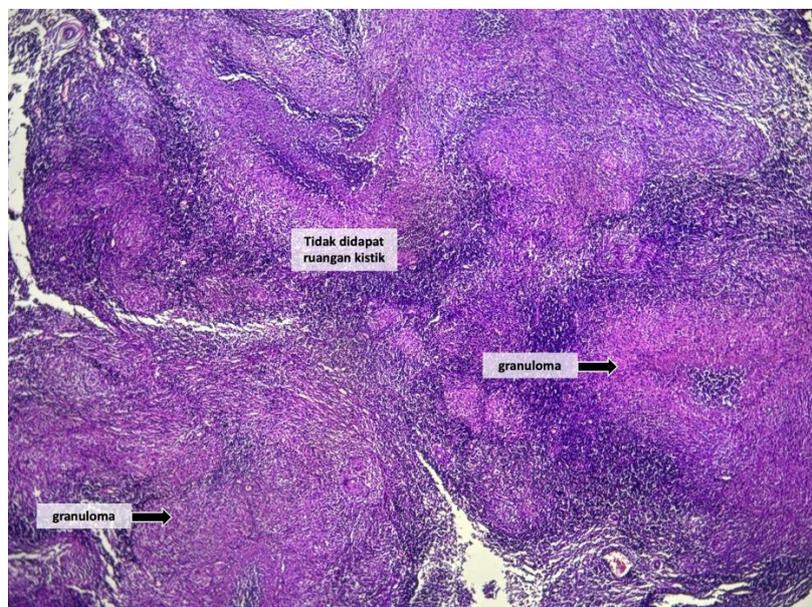
Gambar 5. Multipel nodul berbentuk bulat berdiameter 2-5 mm (Kamra HT, 2013)

Gambaran histopatologi steatocystoma berbeda dengan kulit normal (Gambar 6), sangat khas dan tidak dijumpai pada lesi-lesi kulit lainnya. Pada gambaran mikroskopik didapatkan dinding kista dengan epitel permukaan dengan kutikula yang bergelombang dan kelenjar sebacea yang melekat di dinding kista (Procianoy F. et al, 2009). Epitel permukaannya adalah 2 sampai 3 lapis epitel skuamous simpleks tanpa lapisan granular. Kista mungkin dapat ruptur dan mengandung lipid serta debris keratin. Jika dilakukan pemeriksaan lanjutan berupa imunohistokimia maka dapat dijumpai ekspresi calretinin yang positif pada lapisan epitel, namun pada kasus ini tidak diperlukan pemeriksaan lanjutan karena gambaran histopatologinya sudah jelas merupakan steatocystoma.

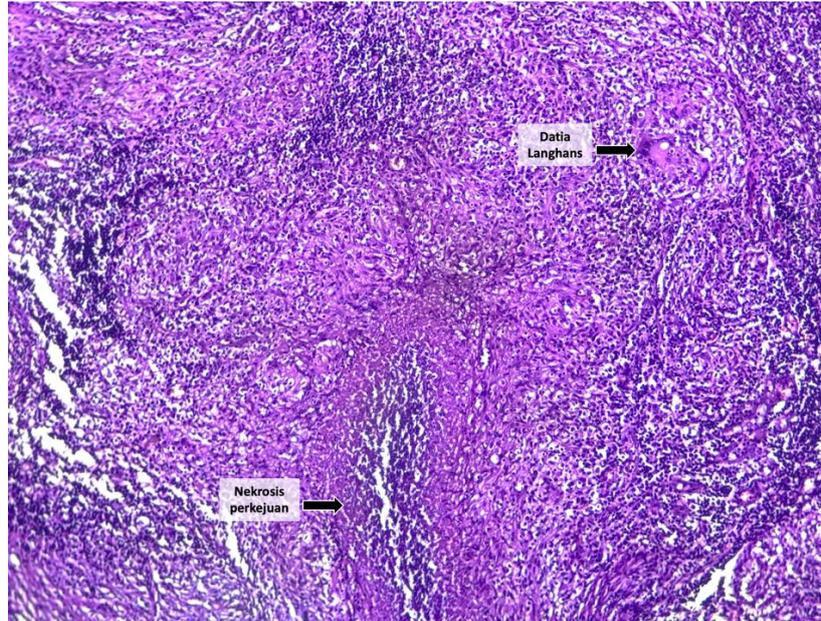


Gambar 6. Histopatologi kulit normal berupa epidermis dan dermis tanpa ruangan kistik

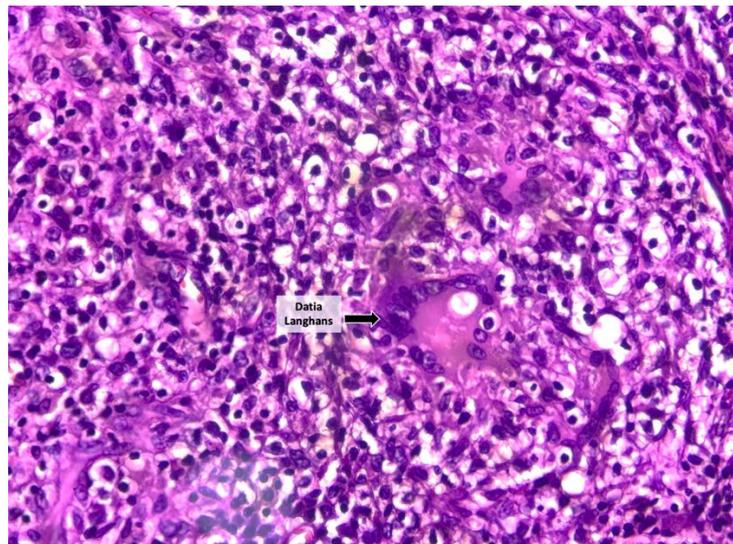
Pada kasus ini klinisi mendiagnosis dengan limfadenitis tuberkulosis. Gambaran histopatologi yang disebabkan oleh Tuberkulosis juga memiliki karakteristik khas yaitu granuloma-granuloma yang terdiri atas seperti sel datia Langhans dan nekrosis kaseosa, namun tidak didapatkan gambaran kista berupa ruangan kosong (Gambar 7-9). Berdasarkan gambaran tersebut maka diagnosis banding limfadenitis tuberkulosis dapat disingkirkan (Li HH, Schulte JJ 2022). Pada steatocystoma, tindakan eksisi seperti pada kasus ini adalah pengobatan yang memadai, namun dapat juga dilakukan terapi laser, isotretinoin, dan krioterapi.



Gambar 7. Gambaran histopatologi Tuberkulosis ditunjukkan dengan granuloma



Gambar 8. Granuloma terdiri dari nekrosis perkejuan dan sel datia Langhans



Gambar 9. Sel datia Langhans merupakan temuan spesifik yang dijumpai pada infeksi Tuberkulosis

SIMPULAN

Kelainan langka yang disebut steatocystoma ditandai dengan nodul kistik kecil pada kulit yang terhubung ke kelenjar sebaceous. Gambaran klinis steatocystoma seringkali menyerupai gambaran lesi kulit lain, salah satunya adalah limfadenitis tuberkulosis karena sama-sama berwarna kekuningan pada makroskopik. Pemeriksaan histopatologi menjadi dasar untuk penegakan diagnosis steatocystoma karena gambaran mikroskopiknya sangat khas. Oleh karena itu pada kasus-kasus lesi kulit berupa nodul sangat disarankan untuk dilakukan biopsi dilanjutkan dengan pemeriksaan histopatologi untuk menegakkan diagnosis. Gambaran histopatologi steatocystoma multiplex ditunjukkan dengan adanya ruangan kistik yang dilapisi epitel skuamous dengan kutikula bergelombang pada saluran sebacea.

DAFTAR PUSTAKA

- Cho S, Chang SE, Choi JH, Sung KJ, et al. (2002). Clinical and Histologic Features of 64 Cases of Steatocystoma Multiplex. *The Journal of Dermatology*, 29: 152-156.
- Elder D, McKee PH, Rabinowitz LO, Zaim M, Shelton RM. (2015). The skin. In: Mohan P, Mohan T, Mohan S, editors. *Textbook of Pathology*. India: Harsh Mohan, p. 772.
- Elder D, McKee PH, Rabinowitz LO, Zaim M, Shelton RM. (2015). The skin. In: Mohan P, Mohan T, Mohan S, editors. *Textbook of Pathology*. India: Harsh Mohan, p. 772.
- Jain M, Puri V, Katiyar Y, Sehgal S. (2013). Acral steatocystoma multiplex. *Indian dermatology online Journal*, ; 4: 156-157.
- Kamra HT, Gadgil PA, Ovhal AG, Narkhede RR. (2013). Steatocystoma Multiplex-A Rare Genetic Disorder: A Case Report and Review of Literature. *Journal of Clinical and Diagnostic Research*, 7(1): 166-168.
- Kaur T, Kanwar AJ. (2003). Steatocystoma Multiplex in Four Successive Generations. *The Journal of Dermatology*, 30: 559-561.
- Kumar SLK, Kurien NM, Menon VP. (2014). Steatocystoma multiplex of face: A case report. *International Journal of Case Reports and Images*, 5(3): 207-210.
- Lee D, Chun JS, Hong SK, Seo JK, et al. (2011). Steatocystoma Multiplex Confined to the Scalp with Concurrent Alopecia. *Ann Dermatol*, 23: S258-S260.
- Madan NK, Patiri K, Shukla S. (2015). Localized form of steatocystoma multiplex-partially suppurativa mimicking scrofuloderma. *Journal of the Scientific Society* 42(1):p 42-44.
- Pathology Outlines [homepage on the internet]. Mazahery C, Rohr BR; 2024 [updated 2024 Feb 14; cited 2024 Jul 24]. Available from: <https://www.pathologyoutlines.com/topic/skintumornonmelanocyticsteatocystoma.html>
- Pietrzak A, Bartosinska, Filip AA, Rakowska A, Adamczyk M, et al. (2015). Steatocystoma multiplex with hair shaft abnormalities. *Journal of Dermatology*, 42: 521-523.
- Procianoy F, Golbert MB, Golbspan L, Duro KM, Bocaccio FJL. (2009). Steatocystoma Simplex of the Eyelid. *Ophthal Plast Reconstr Surg*, 25: 147-148.
- Rajat K. (2022). Acne mimickers. *Egyptian Journal of Dermatology and Venerology* 42(1):p 1-10.
- Santana CNL, Lisboa AP, Obadia DL, Pereira DN, Leal JM, Da Silva RS. (2016). Steatocystoma multiplex suppurativa: case report of a rare condition, 91: 551-3.
- Sardana K, Sharma RC, Jain A, Mahajan S. (2002). Facial Steacystoma Multiplex Associated with Pilar Cyst and Bilateral Preauricular Sinus. *The Journal of Dermatology*, 29: 157-159.
- Spratt G, Kaplan EA, Patel J, Rishi R, et al. (2013). Steatocystoma. *California Digital Library University of California*, 19:12.
- Tumors and Cysts of the Dermis and Subcutis. (2013). In: Elder DE, Elenitsas R, Rubin AI, Ioffreda M, Miller J, Miller OF, editors. *Atlas and Synopsis of Lever's Histopathology of the Skin Third Edition*. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins, p.439.