

Siringocistoadenomas papilíferos. Descripción de dos casos.

Syringocystadenoma papilliferum. Report of two cases.

Liz Lezcano, Beatriz Di Martino, Mirtha Rodríguez, Oilda Knopfelmacher, Lourdes Bolla, Julio Recalde.

RESUMEN

El siringocistoadenoma papilífero es un raro tumor anexial benigno de naturaleza ecrina o apocrina; o sea de histogénesis incierta. Es un tumor de la niñez y adolescencia con muchos ejemplos descritos en el momento del nacimiento. Se asocia a un nevo sebáceo pre-existente en el 30% de los casos. Su diagnóstico es netamente histológico y el tratamiento quirúrgico es curativo.

Palabras clave: Siringocistoadenoma papilífero, nevo sebáceo, tumor anexial.

Dermatol Perú 2009;19(1): 67-70

SYRINGOCYSTADENOMA PAPILLIFERUM. REPORT OF TWO CASES.

SUMMARY

Syringocystadenoma papilliferum is a rare benign adnexal of eccrine or apocrine nature; uncertain histogenesis. It is a tumour of childhood or adolescence, with many examples noted at birth. The neoplasm occurs in association with an organoid naevus such as naevus sebaceous in at least one-third of cases. Its diagnosis is purely histological and simple excision is curative.

Key words: Syringocystadenoma papilliferum, naevus sebaceous, adnexal tumour.

INTRODUCCION

El siringocistoadenoma papilífero (SP) es un tumor anexial de las glándulas sudoríparas cuya naturaleza, ecrina o apocrina, está aún sin determinar. Existen múltiples publicaciones que intentan aclarar la naturaleza de este tumor tanto

hacia un origen ecrino como apocrino e incluso hacia una hipotética glándula híbrida denominada «apoecrina», cuya existencia hoy se cree poco probable. En la actualidad se acepta que el patrón de diferenciación es predominantemente apocrino, aunque el origen ecrino se ha demostrado en alguno de estos tumores, que han resultado positivos para el inmunomarcador ecrino IKH-4.^(1,2)

CASOS CLINICOS

CASO 1:

Paciente de sexo femenino de 11 años de edad, procedente de medio rural.

Motivo de consulta: lunar en la región de la cabeza (cuero cabelludo), que crece lentamente, y que sangra tras pequeños traumatismos.

Antecedentes de la enfermedad actual: refiere presencia de la lesión desde el nacimiento. En varias oportunidades se ha realizado electrocoagulación, pero la misma sufrió rebrotes.

Antecedentes patológicos personales y familiares: sin datos de valor.

Cátedra de Dermatología. Hospital de Clínicas. Facultad de Ciencias Médicas de la Universidad Nacional. Asunción-Paraguay.

Recibido: 3-IX-2009

Aceptado: 28-IX-2009

Examen Físico: Dos tumoraciones eritematosas de superficie erosionada, bien delimitadas, bordes regulares, de 1,5 y 0,5 cm de diámetros mayores, localizadas en región temporal derecha (Figuras 1 y 2).

Diagnósticos clínicos presuntivos:

- Nevus congénito amelanótico.
- Melanoma amelanótico.
- Granuloma piógeno.
- Nevus sebáceo.



Figura 1



Figura 2

Se efectúa resección quirúrgica de la lesión y se remite a anatomía patológica.

CASO 2:

Paciente de sexo masculino, de 55 años de edad, agricultor, procedente de área rural.

Motivo de consulta: Tumoración en cuero cabelludo.

Antecedentes de la enfermedad actual: Lunar desde el nacimiento en cuero cabelludo. Presenta crecimiento progresivo desde hace 6 meses aproximadamente. Hace 1 mes drena secreción purulenta. Recibió tratamiento con antibióticos, pero no sabe precisar cuales.

Antecedentes patológicos personales y familiares: sin datos de valor.

Examen físico: Tumoración vegetante, de bordes regulares y límites netos, de 4x3.5 cm. de diámetros mayores, cubierta por costras hemáticas y melicéricas, localizada en región parietal derecha (Figura 3).

Diagnósticos clínicos presuntivos:

- Fibroma impetiginizado.
- Tumor anexial.
- Nevus verrucoso.

Se realiza extirpación quirúrgica de la lesión en su totalidad y se remite a anatomía patológica.



Figura 3

Histopatología: En ambos casos se trata de una tumoración epitelial con invaginaciones endofíticas desde el epitelio de superficie hacia el interior de la dermis. En superficie el epitelio de las invaginaciones es escamoso y se continua en profundidad con un epitelio de doble hilera de células cúbicas a columnares. Dentro de la dermis, proyecciones vellositarias protruyen en espacios quísticos. Las proyecciones están revestidas por un epitelio que varía de columnar a cúbico y que presenta secreción por decapitación (apocrina). El estroma vellositario está constituido de tejido conectivo que muestra un gran número de plasmocitos (Figuras 4, 5 y 6).

Diagnóstico anatómo-patológico: Siringocistoadenoma papilífero. Márgenes de resección libres de lesión. Ausencia de signos histológicos de malignidad.

Evolución: en ambos pacientes fue buena la evolución tras la resección quirúrgica. No se constató recidiva tumoral en ninguno de los casos.

DISCUSIÓN

El SP es un tumor aneural poco frecuente. El 50% de los casos se observan al nacimiento, durante la infancia o adolescencia. Predomina en cuero cabelludo, cara y cuello, pudiéndose localizar en el tronco y extremidades; con menor frecuencia se ha asociado con adenoma apocrino, hidroadenoma papilífero, poroma folicular y condiloma acuminado^(3,4). Presentamos los casos debido a la escasa frecuencia de esta patología y resaltamos la importancia del estudio histopatológico no sólo para el diagnóstico de la enfermedad sino para establecer el diagnóstico diferencial con otras dermatosis.

Las casuísticas más importantes son las de Helwig y Hackney con 100 casos y la de Pinkus con 30 casos. Mammino y Vidmar realizaron una

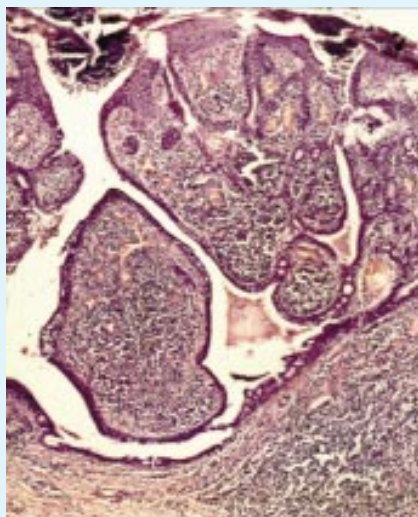


Fig.4

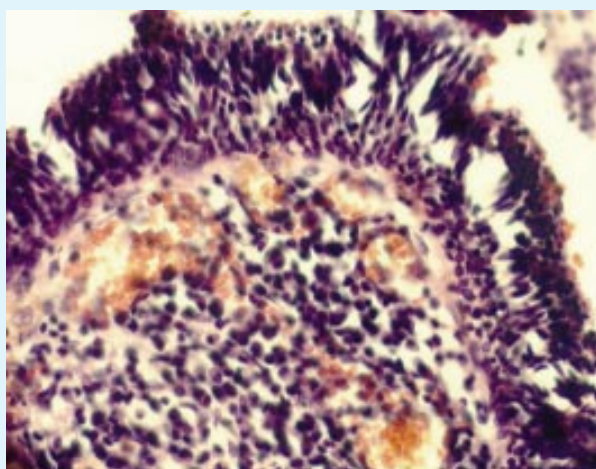


Fig.6

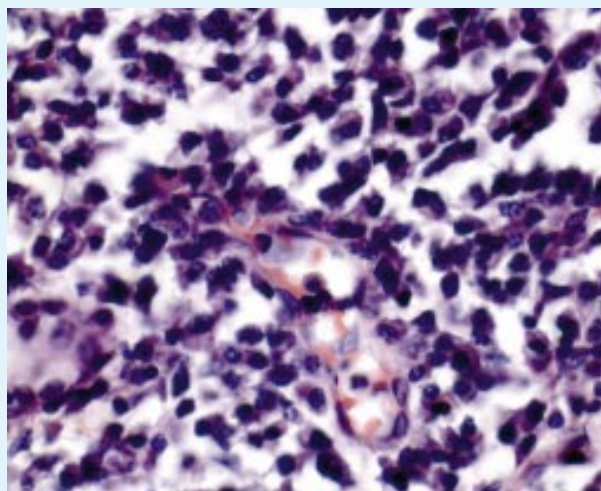


Fig.5

recopilación bibliográfica de 145 casos de SP; el 51% de estos tumores se encontraba presente desde el nacimiento; el 40% de los casos coexistió con nevo sebáceo y el 9% de estos últimos se asoció a carcinoma basocelular. Las lesiones se localizaron en cuero cabelludo y cara en un 75% de casos, en tronco 20% y en las extremidades 5%.⁽⁵⁾

En 1970 Jancar consideró que el SP puede comportarse como un marcador de alteraciones neurológicas, óseas, oculares y cutáneas, configurando el síndrome de siringocistoadenoma papilífero. Sin embargo, otros autores prefieren la denominación de "síndrome del nevo organoide" ya que junto con el nevo epidérmico, nevo sebáceo de Jadassohn y el nevo comedoniano comparten alteraciones sindrómicas similares. Otros autores postulan que se trata de un único síndrome con simples variantes fenotípicas.⁽⁶⁾

Se manifiesta como una placa solitaria de color piel normal o ligeramente eritematosa, de menos de 4 cm. de diámetro, de superficie lisa o algo elevada y en la pubertad puede hacerse verrugosa o costrosa. Cuando la placa se localiza en el cuero cabelludo se caracteriza por la ausencia completa o casi completa de pelo o también puede presentarse como tumores únicos o múltiples de color piel normal, con forma de cúpula, de disposición lineal, miden menos de 1 cm. de diámetro, presentan una umbilicación central y en su evolución puede producirse una fístula con eliminación de una secreción parda o amarillenta o presentar sangrado local tras pequeños traumatismos^(3,4,7). El diagnóstico se realiza frecuentemente durante la adolescencia; dado que en muchas ocasiones aumenta su tamaño durante la pubertad. A menudo se observa sangrado local⁽⁷⁾.

El estudio histopatológico muestra un número irregular de invaginaciones quísticas que se extienden desde la epidermis hacia la dermis. A la

luz se observan numerosas proyecciones papilares revestidas por una doble hilera de células, la interna presenta células cuboides pequeñas de núcleo redondo y citoplasma escaso, y la externa está constituida por células cilíndricas que presentan secreción por decapitación.⁽⁸⁾

Rara vez el SP se asocia a una evolución maligna. Es destacable el hecho que cuando el SP coexiste con carcinoma basocelular suele asociarse con nevo sebáceo de Jadassohn. La diferenciación del SP con el nevo sebáceo de Jadassohn puede ser difícil ya que ambos suelen coexistir; sin embargo, la presencia de umbilicación central y costros hemorrágicas caracterizan al SP y el estudio histológico confirma el diagnóstico. En su evolución el SP puede infectarse, sangrar o ulcerarse. El tratamiento es la simple extirpación quirúrgica la cual es curativa.^(3,9)

Se recomienda la extirpación quirúrgica temprana para evitar infecciones y/o sangrado así como para descartar epitelomas en los casos de SP asociados a nevo sebáceo de Jadassohn.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Cribier B, Scrivener Y, Grosshans E. Tumors arising in nevus sebaceus: A study of 596 cases. *J Am Acad Dermatol.* 2000;42:263-8.
2. Ishihara M, Mehregan DR, Hashimoto K, Yotsumoto S, Toi Y, et al. Staining of eccrine and apocrine neoplasms and metastatic adenocarcinoma with IHK-4, a monoclonal antibody specific for the eccrine gland. *J Cutan Pathol* 1998;25:100-5.
3. Morales M, Larralde M, Corbella C, Manno S, Gilkin I, Parra C, et al. Siringocistoadenoma papilífero de novo en la piel y sobre nevo sebáceo preexistente en la infancia. *Dermatol Pediatr Lat* 2004;2:42-5.
4. Patterson JW, Straka BF, Wick MR. Linear syringocystadenoma papilliferum of the thigh. *J Am Acad Dermatol.* 2001;45:139-41.
5. Helwig EB, Hackney VC. Syringadenoma papilliferum. Lesions with and without naevus sebaceous and basal cell carcinoma. *Arch Dermatol* 1955;71:361-72.
6. Wen SY. Syringocystadenoma papilliferum presenting as a cutaneous. *Br J Dermatol* 2000; 142:1242-4.
7. Arias D, Castellano VM, Córdoba S, Miñano R, Martínez D, Borbujo JM. Siringocistoadenoma papilífero de presentación atípica. *Actas Dermosifiliog* 2006;97:647-9.
8. Yamamoto O, Dol Y, Hamada T, Hisaoka M, Sasaguri Y. An immunohistochemical and ultrastructural study of syringocystadenoma papilliferum. *Br J Dermatol* 2002;147:936.
9. Rammeh-Rommani S, Fezaa B, Chelbi E, Kammoun MR, Ben Jilani SB, Zermani R. Syringocystadenoma papilliferum: report of 8 cases. *Pathologica* 2006;98:178-80.

Correspondencia: Dra. Beatriz María Di Martino Ortiz. Calle Paraguairí 1033 casi Teniente Fariña. C.P.: 1325. Tel. Y Fax: 595 21 446 991. beatrizdimartino@gmail.com. Asunción-Paraguay.