

Nevo sebáceo de Jadassohn asociado a siringocistadenoma papilífero y carcinoma basocelular

Nevus sebaceous of Jadassohn (NSJ) associated Syringocystadenoma Papilliferum (SCP) and Basocelular carcinoma (CBC)

Maryanela Sucari-Jaén¹, Karhyn Ríos-Serna², Cecilia Vera-Cornejo³, César Pérez-del Arca^{4,5}

RESUMEN

El nevo sebáceo de Jadassohn es un hamartoma cutáneo organoide que se origina de células epiteliales primarias pluripotenciales que se presenta al nacimiento o en edad temprana y que puede relacionarse con tumores benignos y malignos de origen epitelial. El Siringocistoadenoma papilífero es un tumor cutáneo benigno poco frecuente de la glándula sudorípara de naturaleza apocrina, de localización frecuente en el cuero cabelludo y cara. Se puede presentar como una lesión independiente o asociado al nevo sebáceo de Jadassohn. Su diagnóstico es histológico y el tratamiento quirúrgico es curativo. El carcinoma basocelular es un tumor cutáneo maligno originado de las células basales de la epidermis y es el más frecuente en personas mayores de 50 años. Su presentación sobre un Nevo sebáceo de Jadassohn es menos del 1% y en asociación a Siringocistadenoma papilífero es raro. Reportamos el caso de un paciente con Nevo sebáceo de Jadassohn congénito y que en la edad adulta desarrolla Siringocistadenoma papilífero y carcinoma basocelular sólido pigmentado asociado a dicho nevo.

PALABRAS CLAVE: Nevo Sebáceo, Siringocistadenoma Papilífero Carcinoma Basocelular tumor anexial

Dermatol Peru 2015; 25 (4): 206-211

ABSTRACT

The Jadassohn's sebaceous nevus is an organoid cutaneous hamartoma originating from primary epithelial stem cells that are present at birth or at an early age, that may be associated with malignant or benign tumors. The Syringocystadenoma papilliferum is a rare benign tumor of cutaneous apocrine sweat gland nature, frequently located on the scalp and face. It can be

presented as a separate injury or associated to the Jadassohn's sebaceous nevus. Its diagnosis is histological and surgical treatment is curative. The basal cell carcinoma is a malignant skin tumor originated from the basal cells of the epidermis and is most common in people over 50 years. Its presentation on a case of Jadassohn's sebaceous nevus occurs in less than 1% and association with Syringocystadenoma papilliferum is rare. We report a patient with congenital the Jadassohn's sebaceous nevus and develops in adulthood Syringocystadenoma papilliferum and Solido Pigmented Basal Cell Carcinoma associated with said nevus.

INTRODUCCIÓN

El Nevo Sebáceo de Jadassohn (NSJ), es un hamartoma organoide cutáneo caracterizado por alteraciones hiperplásicas de los diferentes componentes de la piel: Epidermis, glándulas sebáceas, glándulas apocrinas y elementos de sostén mesenquimales de sostén. Por tanto, el

1. Médico Residente de Dermatología del Hospital María Auxiliadora.
2. Médico Residente de Dermatología de Instituto Latinoamericano de la Piel.
3. Jefa del Servicio de Dermatología del Hospital María Auxiliadora.
4. Médico Asistente del Servicio de Dermatología del Hospital María Auxiliadora.
5. Profesor Asociado de la Facultad de Medicina de la UNMSM.

nombre de nevus sebáceo no sería correcto por definición, puesto que las glándulas sebáceas no son las únicas afectadas.¹

El NSJ representa 0,05 -1% de la consulta dermatológica ambulatoria y su frecuencia es igual en ambos sexos.

Las lesiones se presentan al nacer o durante los primeros años de la vida. Al inicio se caracterizan por ser una macula ligeramente infiltrada, rugosa, de color amarillento, alopecíco y en parche de 1 a 2 cm, localizado frecuentemente en cuero cabelludo, cara y cuello. Posteriormente las lesiones presentan cambios en su morfología determinando tres etapas clínicas definidas en su evolución.

- ▲ Etapa I: Durante la infancia se observa parche alopecíco de color amarillo-rosado que histológicamente se distingue por múltiples yemas foliculares y glándulas sebáceas hipoplásicas.
- ▲ Etapa II: Durante la adolescencia el parche se torna verrugosa y en la histopatología hay glándulas sebáceas y glándulas apocrinas perfectamente desarrolladas. Ésta es la etapa que predomina en 65% de los casos(20).
- ▲ Etapa III: Se presenta en la edad adulta y se caracteriza por el desarrollo de tumores benignos o malignos de diferente estirpe celular.

Los tumores que se asocian con más frecuencia son:

- ▲ Benignos: siringocistoadenoma papilífero (5%), tricoblastoma (4,5%), tricolemoma (2,5%) y sebaceoma (2,1%).
- ▲ Malignos: carcinoma basocelular con una frecuencia de 0.8%.

El Siringocistoadenoma Papilífero (SCP), es un tumor cutáneo anexial, benigno, poco frecuente de las glándulas sudoríparas, existiendo controversia acerca de su diferenciación ecrina o apocrina, siendo esta última aceptada actualmente

Puede estar presente al nacer, surgir durante la infancia, o aparecer más tarde en edad avanzada. Puede aparecer en forma primaria o desarrollarse en un NSJ preexistente.

Las lesiones se presentan como un tumor solitario o con pápulas y nódulos múltiple, de superficie lisa, por lo general de color rosado o vinoso, de consistencia blanda, de disposición lineal; en la pubertad la superficie tiene un aspecto papilomatoso, verrugoso y erosivo. Con frecuencia se encuentra en cara, cuello y cuero cabelludo.

Los tumores presentan una umbilicación central y en su evolución puede producirse una fistula con eliminación de una secreción parda o amarillenta.

El tratamiento es la extirpación quirúrgica.

CASO CLÍNICO

Paciente varón de 76 años de edad, campesino, natural de Chiclayo y procedente de Villa María del Trunfo - Lima, que acude a la Consulta Externa por presentar desde hace 6 meses en forma insidiosa y curso progresivo, una lesión tumoral que se instala sobre un “lunar” de nacimiento, localizado en la región pre-auricular derecha. Simultáneamente advierte aparición de otras lesiones pápulo tumorales pequeñas, que se extiende hacia la región maxilar inferior del mismo lado.

Examen físico

Al examen dermatológico se observa una lesión tumoral, exofítica, sésil de 3.5 cm de diámetro, de color negruzco, de superficie lobular y ulcerada, irregular y costrosa; localizada en región maxilar inferior derecha.

Se observa otras lesiones, papulotumorales, redondas, pequeñas, de 2 a 3mm de diámetro, negruzcas, de superficie lisa, de aspecto untuoso; alternando con otras lesiones ulceradas, de 6mm de diámetro cubierta por costra hemática; las cuales configuran un trayecto lineal, dispuestas desde la región pre-auricular derecha hasta la lesión tumoral anteriormente descrita. No se observan adenopatías regionales.

Exámenes auxiliares

Los resultados del análisis de laboratorio: Hemograma, Glucosa, Urea, Creatinina, VDRL y HIV, no mostraron alteraciones con significación clínica.



Figura 1. Lesiones papulotumoral y ulceradas con disposición lineal en la región preauricular. Señalamos el lugar de las 3 biopsias realizadas.

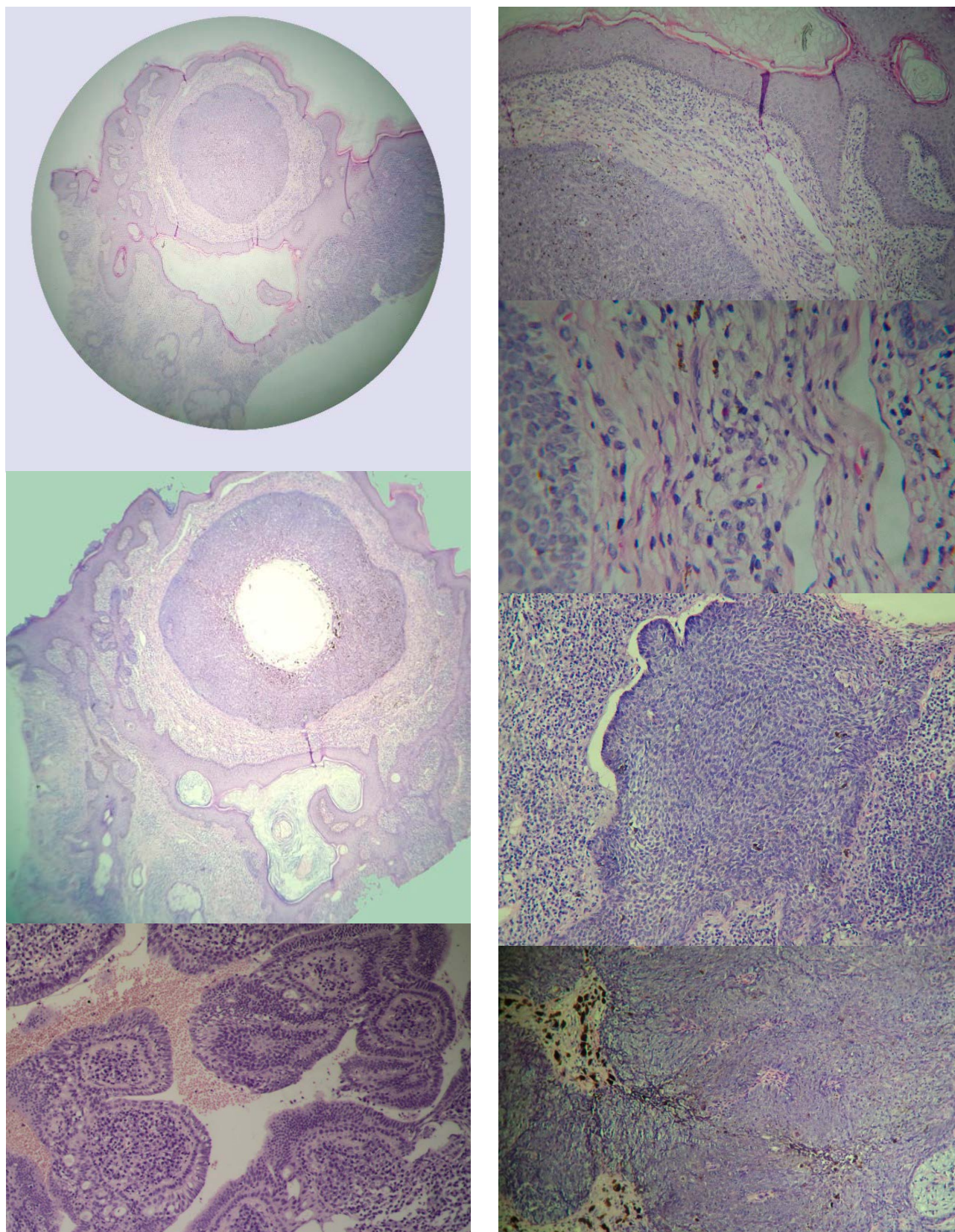


Figura 2. Carcinoma Basocelular Solido. A-B) Tumor nodular de células basaloides rodeado por epidermis hiperplásica y dilataciones infundibular. C-D) Capilares telangiectásicos. Células basales de la epidermis y células basaloides de la empalizada del tumor. E) Fisura peritumoral. F) Pigmento de melanina y depósito de mucina.

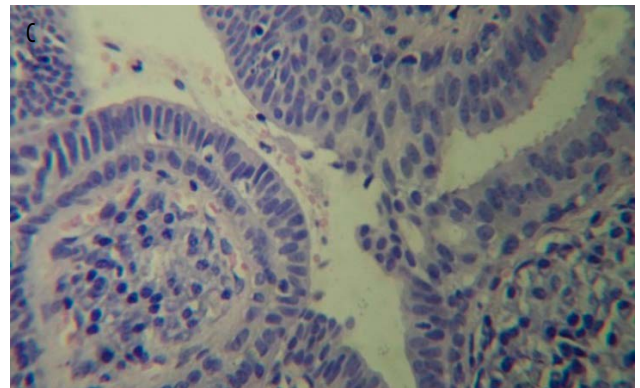
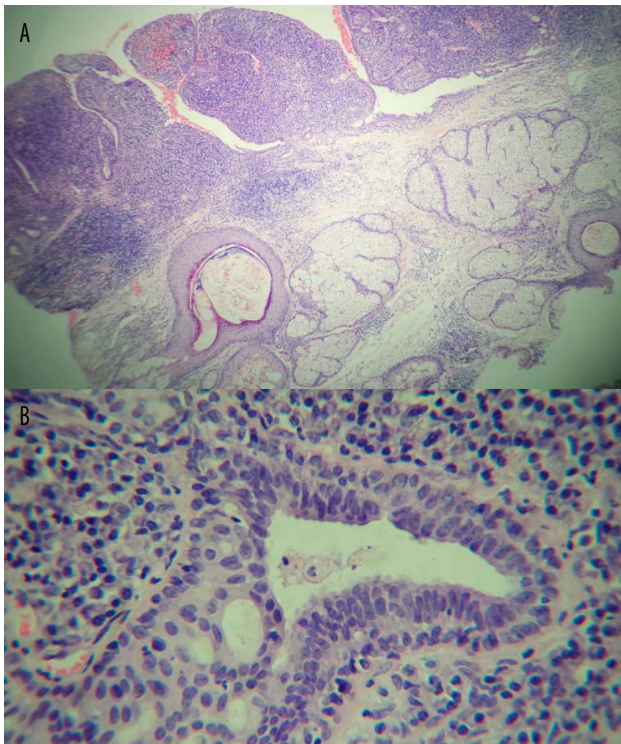


Figura 3. Siringocistoadenoma Papilífero. A .Tumor constituido por lóbulos basaloides conformados por estructuras papiliformes. Adyacente a numerosas glándulas sebáceas hiperplásicas y tapones córneos infundibular. B. Estructuras papiliformes con estroma rodeado por epitelio de doble hilera de células. Infiltrado celular inflamatorio predominantemente plasmocitario en el estroma tumoral. C. Estructuras papiliformes conformado por estroma rodeado por epitelio con 2 hileras de células: Células cuboideas basales y células cilíndricas columnares luminales . Infiltrado celular plasmocitario.

Estudio Histopatológico

Se realizaron 3 biopsias con punch de las lesiones descritas y enumeradas como 1 - 2 - 3, según la topografía de las lesiones. (fig.1)

La biopsia N°1 (fig. 2) corresponde a la lesión papulosa negra (perla del carcinoma Basocelular). Al examen histopatológico se observa a nivel de la dermis media un nódulo homogéneo y bien delimitado, constituido por proliferación de células basaloides y que en la periferia se disponen en empalizada(fig.2 A-B) Se observa fisuras, hendiduras o espacios claros que se disponen junto al tumor separándolo de su estroma (fig.2E); además depósito de mucina y pigmento melánico dentro del tumor (fig.2F). A nivel de la dermis superficial se aprecia dilataciones que corresponde a capilares telangiectásicos, infiltrado celular inflamatorio linfocitoplasmocitario peritumoral. (fig.2 C) La epidermis muestra hiperplasia, hiperqueratosis y acantosis a nivel de infundíbulo folicular con dilataciones y taponamiento con material córneo.

La biopsia N°2 (fig.3) corresponde a la lesión ulcerada. Al examen histopatológico se aprecia una tumoración conformada por lóbulos basofílicos conformado por estructuras papiliformes o vellosidades (fig. 3A) constituidas por un estroma conjuntivo la cual está revestida por doble hilera de células epiteliales: cúbicas basales y cilíndricas apicales con evidente decapitación apical de su citoplasma

(fig.3 B-D), lo que define su origen apocrino. Se aprecia denso infiltrado celular inflamatorio linfoplasmocitario en el estroma papilar. Adyacente a la tumoración apocrina se observa numerosos glándulas sebáceas hiperplásicas constituidas por varios lóbulos sebáceos que drenan por un ductus común a un infundíbulo folicular dilatado y con taponamiento córneo.

La biopsia N°3 (fig.4) corresponde a la lesión tumoral ulcerada. Se aprecia una epidermis hiperplásica , papilomatosa e hiperqueratósica ; infundíbulo folicular dilatado y numerosas glándulas sebáceas hiperplásicas. (fig.4A). Se observa una porción del tumor papilífero apocrino en la dermis media y parte del tumor de células basaloides en empalizada(fig.4A-4B). Se observa numerosa glándulas apocrinas en dermis profunda(fig.4C)

Diagnóstico

Nevus Sebaceo de Jadassohn Congénito Asociado a Siringocistoadenoma Papilífero y Carcinoma Basocelular Sólido.

Tratamiento

El paciente fue intervenido quirúrgicamente con resección de la tumoración mayor y con tratamiento de Crioterapia con Nitrógeno líquido para las lesiones pequeñas, siendo favorable su evolución a la fecha.

DISCUSIÓN

El Nevo Sebáceo de Jadassohn (NSJ) es una lesión relativamente frecuente que representa del 0.05 al 1% de la consulta dermatológica. Se relaciona con múltiples tumores

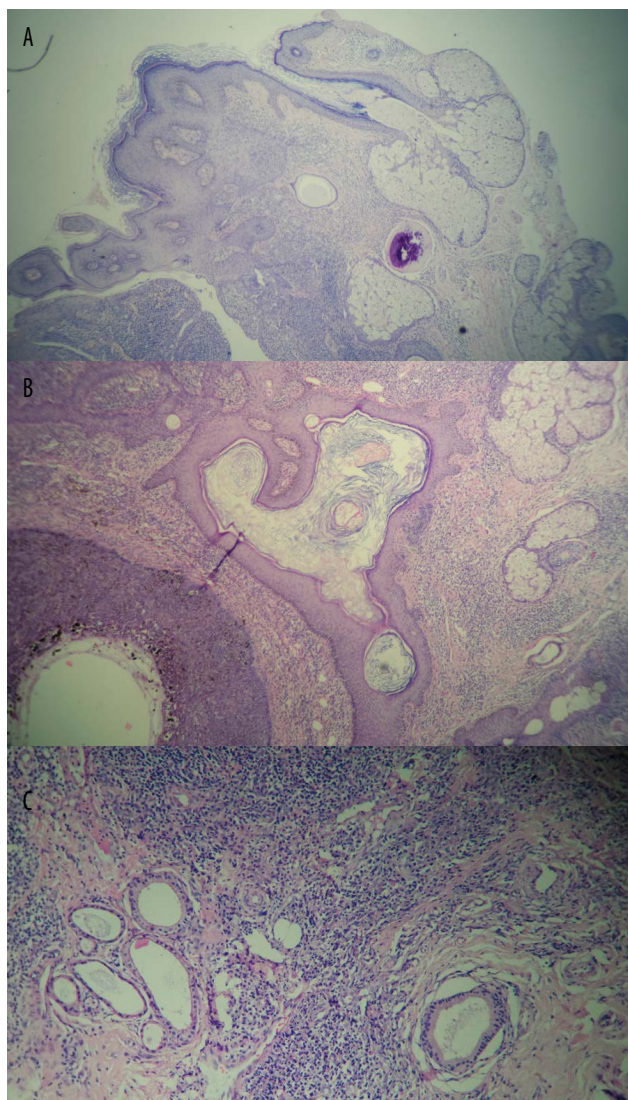


Figura 4. Nevo Sebáceo de Jadassohn. A. Hiperplasia epidermal con hiperqueratosis y glándulas sebáceas con numerosos lóbulos que desembocan en un ducto común. En el extremo inferior derecho se observa porción de tumor SAP. B. Hiperplasia epidermal y dilataciones infundíbulo folicular con taponamiento córneo y glándulas sebáceas numerosas. En el extremo inferior derecho se observa tumor de células basaloideas del CBC. C. Se observa numerosas porciones ductal y secretorio de las glándulas apocrinas.

benignos y malignos. Alrededor del 14% de los casos de nevos sebáceos desarrollan tumores secundarios usualmente en la etapa III y la mayoría de los tumores son benignos y, de éstos, el más común es el siringocistoadenoma papilífero (5%), tricoblastoma (4.5%) tricolemoma (2,5%) y sebaceoma (2,1%). Tumores malignos, que son menos de 1%, incluye el carcinoma de células basales (BCC) y los carcinomas de células escamosas.^{2,3}

Sin embargo, otros autores reportan que el 25% de los casos de nevos sebáceos desarrollan tumores secundarios, incluyendo entre los tumores benignos a los Siringoma, Espiroadenoma, Hidradenoma Nodular, verrugas virales y

entre los tumores Malignos incluyen al Queratoacantoma y Melanoma Maligno.^{1, 13}

El estudio histopatológico de las lesiones del NSJ permite ver cambios específicos, que varían según la edad del paciente. Cuando están más desarrolladas durante la pubertad, podemos apreciar¹:

- ▲ Epidermis hiperplásica (engrosada): hiperqueratosis, acantosis y papilomatosis.
- ▲ Lóbulos sebáceos de gran tamaño (ocupan gran espesor de la dermis)
- ▲ Folículos vellosos rudimentarios (en el centro)

Por lo anterior, existe controversia acerca de si debe extirparse o no el nevo desde la etapa I para evitar la evolución de malignidad.¹⁴

El Siringocistoadenoma Papilífero (SAP) se origina secundariamente en NSJ y otros tumores preexistentes en un 75% y se instala como un tumor adquirido y aislado sin antecedentes de NSJ en el 25% de los casos. El 50% de los casos se observan al nacimiento, durante la infancia o adolescencia; sin embargo en la publicación de Helwig y Hackney, el mayor número de casos se presentó entre la tercera y cuarta década de la vida, siendo muy raro por arriba de los 50 años de edad.^{14, 15}

Clinicamente se presentan como lesiones tumorales crateriformes, solitario o como pápulas y nódulos múltiples de disposición lineal, de color rosado o vinoso, de consistencia blanda y que en la pubertad puede hacerse papilomatosa verrugosa erosiva. Cuando la lesión se localiza en el cuero cabelludo se caracteriza por la ausencia completa o casi completa de pelo. Los tumores presentan una umbilicación central y en su evolución puede producirse una fistula con eliminación de una secreción parda o amarillenta. En cuanto a la localización 55% fueron en la piel cabelluda, 11% en frente y región temporal, y el 5% en cara.

La histogénesis del SAP es muy discutible, no obstante, se clasifica comúnmente como apocrino por su revestimiento interno de células de tipo columnar y por las estructuras eosinófilas producidas por decapitación apical del citoplasma celular constituyendo parte de la secreción.¹⁴

El estudio histopatológico muestra una tumoración de aspecto quístico con paredes gruesas intensamente basófilas por el intenso infiltrado linfoplasmocitario y en la luz se identifica un material grumoso, basófilo y con estructuras polipoideas o pseudopapilares.

Estas estructuras polipoideas están cubiertas por un epitelio columnar externo y células cuboides basales. El estroma de las papilas presenta denso infiltrado de células plasmáticas y linfocitos pero también histiocitos y leucocitos

polimorfonucleares. Por fuera la dermis se condensa y forma una pseudocápsula gruesa. Pueden encontrarse infiltrados linfoplasmáticos en la cápsula o su vecindad.

La epidermis muestra aplanamiento de las crestas interpapilares por la compresión de la neoformación, aunque en algunas ocasiones los bordes en la invaginación pueden mostrar grados variables de hiperplasia.

El Carcinoma Basocelular (CBC) es un tumor maligno de estirpe epitelial originado de las células basales de la epidermis, y rara vez se presenta antes de los 30 años de edad. Compromete la piel de áreas corporales fotoexpuestas y las zonas ricas en unidades pilosebáceas, siendo la cabeza la más frecuente en el 75%. Clínicamente elemento morfológico clave en el diagnóstico del CBC es la perla epitelial representada por una lesión papular, hemisférica, translúcida, lisa, color piel o negruzca, localizada en el borde de la tumoración, y representa nidos de células tumorales característicos del CBC. Pueden existir variantes clínicas como la nodular que evoluciona al Ulcus rodens, nodulares pigmentados, quístico, esclerodermiformes y superficial. El CBC es de lenta evolución, progresivo y destructivo, con un promedio de 1 a 3 años en el 47% de los casos.¹¹

Histopatológicamente el CBC se caracteriza por presentar un grupo de células neoplásicas de apariencia basaloide, delimitadas por una empalizada celular, rodeada por un halo periférico que las separa del estroma circundante.⁵

El CBC especialmente el tipo nodular, debe diferenciarse histopatológicamente del Tricoblastoma. Estudios previos reportaban un falso incremento de transformaciones malignas en el NSJ (hasta un 10%) ya que los diagnósticos de CBC eran confundidos con Tricoblastoma¹¹. por lo que algunos autores han propuesto denominarlo como carcinoma tricoblastico, lo que encuentra su plena justificación ya que realmente es la contraparte maligna del tricoblastoma y además exhibe un perfil de queratinas muy similar.^{17,21}

Es necesario señalar, que en todas las variantes histopatológicas del tricoblastoma, el componente estromal predomina sobre el epitelial y esto posee un gran valor diagnóstico para el patólogo, ya que el carcinoma basocelular es el diagnóstico diferencial más importante, éste exhibe predominio del componente epitelial y, desde luego, su conducta biológica es totalmente diferente.²¹ (Cuadro N° 1)

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Luis Valdivia-Blondet, (2012). Características clínicas e histopatológicas del nevus sebáceo de Jadassohn en el Hospital Central de Aeronáutica. *Dermatología Peruana*, Vol 22.
2. Cribier B, S.Y. (2000). Tumors arising in nevus sebaceus: a study of 596 cases. *J Am Acad Dermatol*, 42:236-8.
3. Thomas VD, Swanson NA, Lee KK. Benign Epithelial Tumors, Hamartomas, and Hyperplasias Fitzpatrick's
4. *Dermatology in General Medicine*. WolffK, Goldsmith La, Katz Sl, Gilchrist BA, Paller AS, Leffell DJ, Eds. Seventh Ed, The McGraw-Hill Companies Inc, New York, 2008: 1054-67.
5. Marini, M.A.; Marini, M.G.: Carcinoma basocelular. Actualización en *Dermatología*. 1ª ed. Buenos Aires, Alfaomega Grupo Editor Argentino, 2009.

Cuadro 1. Diagnóstico diferencial entre el Tricoblastoma y el Carcinoma Basocelular.

▲ Tricoblastoma	Carcinoma basocelular o tricoblastico
▲ Simétrico	Asimétrico
▲ Agregados con bordes uniformes	Agregados con bordes no uniformes
▲ Hendiduras en el estroma	Hendiduras entre epitelio y estroma
▲ Estroma fibrótico	Estroma laxo y edematoso
▲ Orientación usualmente vertical	Orientación usualmente horizontal
▲ Escasas figuras de mitosis	Numerosas figuras de mitosis
▲ Núcleos monomorfos	Núcleos en ocasiones pleomórficos
▲ Diferenciación folicular aparente	Usualmente no es aparente
▲ Estructuras quísticas con corneocitos	Usualmente no las hay
▲ Patrón reticulado comúnmente	Patrón reticular excepcionalmente
▲ Rara vez hay diferenciación sebácea	No la hay
▲ Estroma que va de escaso a abundante	Estroma usualmente escaso

6. Bizzanelli, M.G.; Corsi, M.J.; Massone, C.; Bourren, P.; Rodríguez, E: Tricoepitelioma múltiple. *Arch Argent Dermatol* 2010; 60: 7-15.
7. Misago, N.; Narisawa, Y.: Basal cell carcinoma in association with multiple trichoepitheliomas. *Dermatology* 2001; 202: 261-265.
8. Rodríguez Peralto, J.L.; Saiz, A.; Carrillo, R.: Tricoepitelioma. En: Herrera Ceballos, E.; Moreno Carazo, A.; Requena Caballero, L.; Rodríguez Peralto, Dermatopatología. Correlación Clínico-patológica. Madrid, Editorial Área Científica Meranini, 2007, págs.: 590-593.
9. Swanson, P.E.; Fitzpatrick, M.M.; Ritter, J.H.; Glusac, E.J.; Wick, M.R.: Immunohistologic differential diagnosis of basal cell carcinoma, squamous cell carcinoma, and trichoepithelioma in small cutaneous biopsy specimens. *J Cutan Pathol* 1998; 25:153-159.
10. Jaqueti G, Requena L, SanchezYus E: Trichoblastoma is the most common neoplasm developed in nevus sebaceous of Jadassohn: a clinicopathologic study of a series of 155 cases, *Am J Dermatopathol* 2000; 22: 108-18.
11. García-González, E., Enkerlin-Pauwells, H., & González-Almaraz, G. (1986). Carcinoma Basocelular (Evaluación clínico-patológica de 150 casos). *Am Soc Mex Oftalmol*, 60(81):20-28.
12. Bizzanelli MG, Corsi MJ, Massone C, Bourren P, Rodríguez E. Tricoepitelioma múltiple. Revisión de la literatura. *Arch Argent Dermatol*. 2010; 60:7-15.
13. Munir H, Idriss, Dirk M, Elston, Secondary neoplasms associated with nevus sebaceous of Jadassohn: A study of 707 cases, *Journal of the American Academy of Dermatology*, 2014, 70, 2, 332
14. Jakobiec, F., Streeten, B., Iwamoto, T., Harrison, W., & Smith, B. (1981). Siringocystadenoma Papilliferum of the Eyelid. *Ophthalmol.*; 88:1175-1181.
15. Helwig, E., & Hackney, V. (1955). Siringadenoma papilliferum lesions with and without naevus sebaceous and basal cell carcinoma. *Arch Dermatol*, 71:361-72.
16. Dr. Gabriel González-Almaraz* Dra. Ma. de los A. Araceli Pineda-Cárdenas* Siringocistoadenoma papillifero del párpado *Rev Mex Oftalmol* Septiembre- Octubre 2000; 74(5): 215-220
17. Alcalá PD y cols. Correlación clínica, histológica y dermatoscópica del carcinoma basocelular *Rev Cent Dermatol Pascua* • Vol. 22, Núm. 1 • Ene-Abr 2013
18. Hurt MA, Kaddu S, Kutzner H, Cribier B, Schulz T. Benign tumours with follicular differentiation. in: *Pathology and Genetics of Skin Tumours*. LeBoit PE, Burg G, Weedon D, Sarasin A, eds. Lyon IARC Press 2006: 152-9.
19. Boyd AS. Tumors of the Epidermis. in: *Dermatopathology*. Eds, Barnhill RN, Crowson AN, Magro CM, Piepkorn MW. New York The McGraw-Hill Companies, 2010: 556-614.
20. Muñoz-Pérez Ma, Sebaceous naevi: a clinicopathologic study, 2002
21. Mario Magaña, Guillermo Castellanos, Charles Meurehg. *Patología Revista latinoamericana*, 2013, Volumen 51, núm. 1, enero-marzo.

Correspondencia:
Dra. Marianela Sucari Jaen
maryanela2000@gmail.com

Recibido: 02 -06-2015
Aceptado: 15-07-2015.