

Siringocistoadenoma papilífero en un nevo sebáceo de Jadassohn

Syringocystadenoma papilliferum in a nevus sebaceous of Jadassohn

Paola María Lucía Chávez-Tarazona,¹ Anghella Lisseti Guarniz-Lozano,² Hernán Padilla-Corcuera,¹ Lucy Bartolo-Cuba¹

RESUMEN

El siringocistoadenoma papilífero es una neoplasia benigna rara de las faneras que afecta a adultos jóvenes. Su origen no es claro y hay evidencia que avala tanto el origen apocrino como ecrino. Aproximadamente 40 % de las lesiones se desarrollan dentro de un nevo sebáceo de Jadassohn. Se puede producir transformación maligna a siringocistoadenocarcinoma. Presentamos el caso paciente femenina de 13 años de edad que presentó en piel cabelluda placa amarillo anaranjado, superficie verrucosa, en la periferia se evidencia pápula eritematosa y exofítica. Se le realizó biopsia incisional con resultado de siringocistoadenoma papilífero y nevo sebáceo.

PALABRAS CLAVE: Siringocistoadenoma papilífero, nevo sebáceo de Jadassohn, histopatología.

Dermatol Peru 2015; 25 (2): 92-94

ABSTRACT

Syringocystadenoma papilliferum is a rare benign adnexal neoplasm that presents in young adults. The derivation of syringocystadenoma papilliferum is unclear, with evidence supporting both apocrine and eccrine origin. It usually develops on the scalp and is associated with a nevus sebaceous of Jadassohn in 40% of cases. Malignant degeneration into syringocystadenocarcinoma papilliferum has been reported. We describe a case of a 13 year old female who presented on the scalp yellowish-orange plaque, warty surface and a lobular, exophytic erythematous papule. An incisional biopsy was performed. Histopathology showed a Syringocystadenoma papilliferum and nevus sebaceous.

KEY WORDS: Syringocystadenoma papilliferum; Nevus sebaceous of Jadassohn, Histopathology

INTRODUCCIÓN

El nevo sebáceo de Jadassohn es un hamartoma con una combinación de anormalidades de la epidermis, folículos pilosos, glándulas sebáceas y glándulas apocrinas.^{1,2}

Puede ser plana al nacer y adquirir forma de placa por las influencias hormonales de la pubertad. Estos nevos son comunes en la piel cabelluda pero se comunicaron lesiones en la cara, el tórax y la mucosa oral. Se presenta como una placa alopecica, amarilla, cérea y verrucosa.^{1,2}

Pueden aparecer tumores dentro de los nevos sebáceos, los tumores benignos más comunes son tricoblastoma y siringocistoadenoma papilífero. Otros tumores benignos que se originan de un nevo sebáceo son leiomioma, siringoma, espiradenoma, hidradenoma y queratoacantoma. En pocas ocasiones pueden surgir tumores malignos dentro de un nevo sebáceo como carcinoma apocrino, carcinoma espinocelular y poromas ecrinos malignos.³

El siringocistoadenoma papilífero es un tumor benigno raro, aparece predominantemente en la infancia; al nacimiento está presente en aproximadamente en 50 % de los afectados

1. Médico dermatólogo, servicio de Dermatología del Hospital Víctor Lazarte Echegaray.

2. Médico residente de Dermatología del Hospital Víctor Lazarte Echegaray.

y antes la pubertad en 15 % a 30 %; sin embargo, en algunos casos pueden aparecer a una edad posterior. En 40 % de las lesiones se desarrollan dentro de un nevo sebáceo.⁴⁻⁶

Clínicamente, el siringocistoadenoma papilífero se presenta como una variedad de lesiones no específicas, el diagnóstico debe ser confirmado por histopatología.⁷

CASO CLÍNICO

Se presenta el caso de una paciente femenina de 13 años de edad, que acudió a consulta por presentar una lesión cutánea tumoral única en piel cabelluda desde el nacimiento que ha notado aumento de tamaño, asintomática. No refiere otros antecedentes patológicos.

Al examen dermatológico se evidenció placa ovalada, alopecíca, de aproximadamente 6 cm de diámetro, color amarillo anaranjado, superficie verrucosa, adherido a planos profundos, localizada en piel cabelluda en la periferia se evidencia pápula eritematosa y exofítica.

En el estudio de dermatoscopia se evidenció en la placa estructuras redondas agrupadas de un color blanco amarillento, en la pápula eritematosa destaca un patrón vascular polimorfo en un fondo color rosado-blanco. Este patrón vascular polimorfo muestra vasos lineales irregulares.

Se le realizó un biopsia incisional con resultado en la histopatología mostró una lesión caracterizada por acantosis, papilomatosis y diversas glándulas sebáceas



Figura 1. Placa ovalada, alopecíca, color amarillo anaranjado y superficie verrucosa. En la periferia, pápula eritematosa, exofítica, localizada en piel cabelluda.

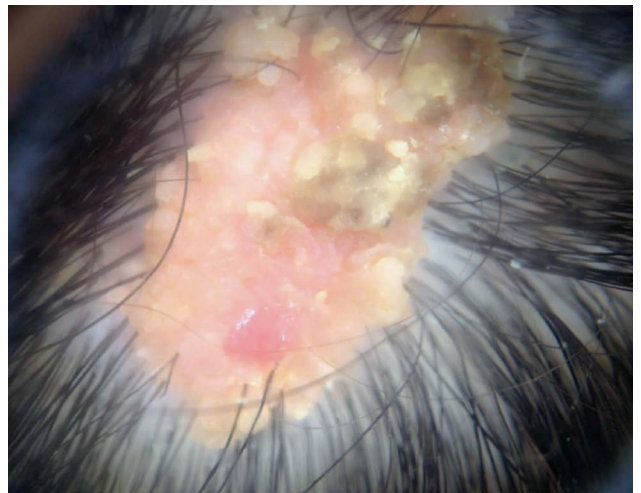


Figura 2. Dermatoscopia. En la placa se evidencian estructuras redondas agrupadas, de color blanco amarillento. En la pápula eritematosa destaca un patrón vascular polimorfo en un fondo color rosado-blanco. Este patrón vascular polimorfo muestra vasos lineales irregulares.

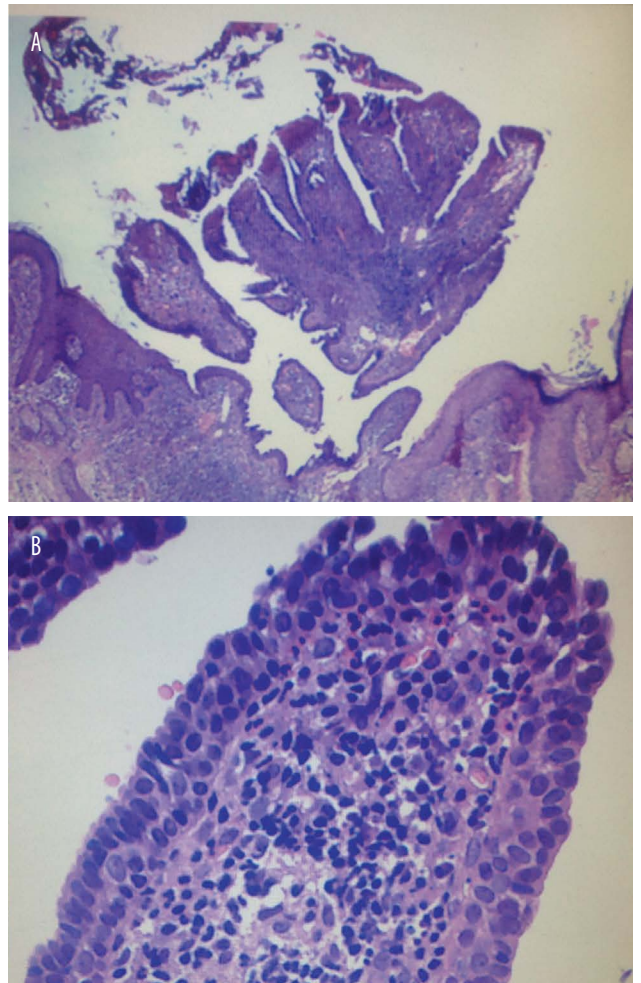


Figura 3. Siringoadenoma papilífero. Coloración H-E. A) Panorámico. B) Proliferación papilar constituida por una capa epitelial doble y un estroma de aspecto fibrocelular.

en dermis superficial compatible con diagnóstico de nevo sebáceo, además se evidenció proliferación papilar constituida por una capa epitelial doble y un estroma de aspecto fibrocelular. Se le programará para escisión quirúrgica completa.

DISCUSIÓN

El siringocistoadenoma papilífero es una neoplasia benigna rara de las faneras que afecta a adultos jóvenes. Aproximadamente 50 % están presentes al nacer o aparecen en la primera infancia y de 15 % a 20 % aparecen antes de la pubertad.^{1,4}

El origen del siringocistoadenoma papilífero no es claro, teorías propuestas de histogénesis puede incluir origen hamartomatoso y hay evidencia tanto del origen apocrino como ecrino.^{1,5}

Alrededor de 40 % de las lesiones se desarrollan dentro de un nevo sebáceo, como fue la presentación en este caso, también se observó junto con una amplia variedad de otros tumores de las faneras como nevo apocrino, adenoma, hidrocistoma apocrino, siringoma de células claras, nevo ecrino, carcinoma verrugoso y adenocarcinoma.^{1,6}

Es más común en mujeres que en hombres. El color varía de rosa, rojo, marrón o gris. Su superficie puede ser suave, hiperqueratósica, verrucoso o papilar. Tiende a crecer lentamente y, por lo general, es menor de 4 cm de tamaño.⁶

La localización más frecuente es la piel cabelluda. Las presentaciones raras se encuentran en localizaciones inusuales, como tronco, brazos o vulva, y nódulos cutáneos múltiples o dispuestos en sentido lineal.¹

Mientras que las características clínicas del siringoadenoma papilífero varían ampliamente, su histología es invariablemente uniforme y confirmatoria.⁷ La histología del tumor muestra invaginaciones epidérmicas quísticas en la dermis, proyecciones papilares y abundante infiltración por células plasmáticas. Las invaginaciones están revestidos por una doble capa de células epiteliales compuesto de células cuboideas basales y una capa cilíndrica interna de células secretoras, mientras que las proyecciones papilares están revestidos por epitelio glandular que a menudo presenta la secreción de la decapitación.^{3,8,9}

Aunque la lesión es benigna, se puede producir la transformación a carcinoma de células basales, adenocarcinoma metastásico o carcinoma ductal.⁴ El homólogo maligno siringocistoadenocarcinoma papilífero se caracteriza por asimetría, límites imprecisos, extensión

al tejido subcutáneo profundo, aumento de la celularidad, atipia celular y las mitosis, signos de comportamiento maligno incluyen un rápido crecimiento, ulceración, dolor y prurito.^{1,10,11}

Se recomienda la escisión quirúrgica completa, dado el potencial maligno del siringocistoadenoma papilífero. El láser de dióxido de carbono puede ser una alternativa. En el siringocistoadenocarcinoma, la escisión y la cirugía micrográfica de Mohs resultaron opciones terapéuticas eficaces.¹

CONCLUSIÓN

El siringocistoadenoma papilífero es una entidad benigna de rara presentación, con variedad de presentaciones clínicas; resulta importante que se considerarlo como parte del diagnóstico diferencial de enfermedades morfológicamente similares, en particular si hay signos de transformación maligna con el fin de realizar un tratamiento oportuno.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Goldsmith L, Katz S, Gilcrest B, Paller A, Leffell D, Wolff K. Appendage tumors and hamartomas of the skin. In: Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine. 8 Ed. New York: McGraw-Hill Professional; 2014. p. 1337-47.
2. Moody M, Landau JM, Goldberg LH. Nevus sebaceous revisited. *Pediatric Dermatol.* 2012;29:15-23.
3. Idriss MH, Elston DM. Secondary neoplasms associated with nevus sebaceous of Jadassohn: A study of 707 cases. *J Am Acad Dermatol.* 2014;70:332-7.
4. Bettioui A, Bouyahyaoui Y, Gallouj S, Meziane M, Mikou O, Mernissi FZ, et al. Siringocistoadenoma papillifère congénital. *Ann Dermatologie Vénérologie.* 2012;139: 647-51.
5. Ogunrinade K, Blobstein S, Desman G. Agminated siringocistoadenoma papilliferum: a new clinical presentation of a rare benign adnexal Neoplasm. *Dermatol Online J.* 2013;19:12.
6. Hamdan A, Al-Habsi, Mustafa Al-Hinai, Ahmed Al-Waily, Salim Al-Sudairy, Vipula de Silva. Siringocistoadenoma papilliferum of the upper lip. *SQU Medical J.* 2014;14:575-7.
7. Bruno CB, Cordeiro FN, Soares FES, Takano GHS, Mendes LST. Aspectos dermatoscópicos do siringocistoadenoma papilífero associado a nevo sebáceo. *An Bras Dermatol.* 2011;86:1213-6.
8. Luk SM, Shams PN, Joshi N. Fifteen year natural history of lower eyelid siringocistoadenoma papilliferum in a young girl. *Cont Lens Anterior Eye.* 2015;38:466-7.
9. Arechvo A, Balsaris S, Neverauskiene L, Arechvo I. Siringocistoadenoma papilliferum of the bony external auditory canal: a rare tumor in a rare location. *Case Reports in Otolaryngology.* 2013. Article ID 541679. <http://dx.doi.org/10.1155/2013/541679>
10. Paradiso B, Bianchini E, Cifelli P, Cavazzini L, Lanzal G. A new case of siringocistoadenocarcinoma papilliferum: a rare pathology for a wide-ranging comprehension. *Case Reports in Medicine.* 2014, Article ID 453874. <http://dx.doi.org/10.1155/2014/453874>
11. Peterson J, Jefft K, Blackmon J, Rajpara A, Fraga G. Siringocistoadenocarcinoma papilliferum: a rare tumor with a favorable prognosis. *Dermatol Online J.* 2013, 19:11.

Correspondencia: Dra. Paola María Lucía Chávez-Tarazona
pao_45md@hotmail.com

Recibido: 03-05-15

Aceptado: 24-05-15