

Siringocistoadenoma papilífero sobre nevo sebáceo

Jaramillo-Manzur SC¹, Aguilar-Medina DA², Medina-Castillo DE³, Rodríguez-Patiño G⁴

Resumen

El nevo sebáceo es un hamartoma cutáneo que combina anomalías de la epidermis, los folículos pilosos, las glándulas sebáceas, las glándulas apocrinas y en ocasiones de los elementos mesenquimales de la dermis, es conocido por su asociación con uno o más tumores secundarios, como el siringocistoadenoma papilífero que es un tumor benigno de diferenciación aún controvertida entre apocrina y ecrina. La mayor parte de los siringocistoadenomas que afectan la piel cabelluda se producen en asociación con un nevo sebáceo. Comunicamos el caso de una adolescente con nevo sebáceo y siringocistoadenoma papilífero, con topografía y morfologías típicas y nos auxiliamos con dermatoscopia, y finalmente corroboramos el diagnóstico con biopsia, tras la escisión completa de la lesión no se han encontrado recurrencias después de un año de seguimiento.

PALABRAS CLAVE: siringocistoadenoma papilífero, nevo sebáceo de Jadassohn.

Dermatol Rev Mex 2017 September;61(5):404-408.

Syringocystadenoma papilliferum on a nevus sebaceous.

Jaramillo-Manzur SC¹, Aguilar-Medina DA², Medina-Castillo DE³, Rodríguez-Patiño G⁴

Abstract

The sebaceous nevus is a skin hamartoma that combines anomalies of the epidermis, hair follicles, sebaceous glands, apocrine glands and sometimes mesenchymal elements of the dermis, it is known for its association with one or more secondary tumors, such as syringocystadenoma papilliferum which is a benign tumor of even controversial differentiation between eccrine and apocrine. Most syringocystadenomas affecting scalp occur in association with a nevus sebaceous. We report the case of a teenager with a sebaceous nevus and papilliferum syringocystadenoma with typical topography and morphologies and we assist us with dermoscopy, finally confirming the diagnosis with biopsy, after complete excision of the lesion recurrences have been not found after a year of follow-up.

KEYWORDS: *syringocystadenoma papilliferum; nevus sebaceous of Jadassohn*

¹ Médico cirujano de la Universidad Autónoma del Estado de México. Facultad de Medicina.

² Alumna de octavo semestre de la Escuela de Medicina Anáhuac Norte, Estado de México.

³ Dermatóloga, Hospital General Regional núm. 220, Instituto Mexicano del Seguro Social, Toluca, Estado de México.

⁴ Dermatopatóloga, consulta privada, Torre Mayo Metepec, Estado de México.

Recibido: agosto 2016

Aceptado: noviembre 2016

Correspondencia

Dra. Diana Medina Castillo
mecasdiderma@gmail.com

Este artículo debe citarse como

Jaramillo-Manzur SC, Aguilar-Medina DA, Medina-Castillo DE, Rodríguez-Patiño G. Siringocistoadenoma papilífero sobre nevo sebáceo. Dermatol Rev Mex. 2017 sep;61(5):404-408.

ANTECEDENTES

El nevo sebáceo es un hamartoma cutáneo que combina anomalías de la epidermis, los folículos pilosos, las glándulas sebáceas, las glándulas apocrinas y en ocasiones de los elementos mesenquimales de la dermis, es conocido por su asociación con uno o más tumores secundarios.¹ La mayor parte de los hamartomas sebáceos son placas de 1 a 6 cm de diámetro, los cambios ocurren en la pubertad cuando las lesiones aumentan en grosor. Esta variedad de neoplasias benignas o malignas pueden ser de origen epidérmico y anexial, como el carcinoma basocelular, siringocistoadenoma papilífero, hidradenoma y tricoblastoma.^{2,3} En este artículo comunicamos el caso de una paciente con nevo sebáceo y siringocistoadenoma papilífero.

CASO CLÍNICO

Paciente femenina de 15 años de edad que acudió a consulta con su madre quien observó un área alopecica en la cabeza desde el primer año de vida en la región parietal derecha con crecimiento acelerado durante los últimos seis meses y con aparición de una neoformación rojiza sobre esta zona alopecica, que sangraba durante el baño y al peinarse.

En la exploración física se observó una placa pseudoalopécica, amarillenta, de superficie papilomatosa, con una neoformación eritematosa y pediculada de aproximadamente 0.7 cm y 0.6 cm de diámetros mayores con secreción serosanguinolenta asentada en el centro de la placa (**Figuras 1 y 2**). En la dermatoscopia se observaron estructuras amarillentas ovales o redondas, algunas de ellas aisladas y otras en racimo de diferente tamaño. En la lesión eritematosa observamos un patrón vascular multiforme sobre un fondo de color blanco-rosáceo. Encontramos vasos irregulares, lineales o aglomerados, algunos rodeados por un halo claro y otros agrupados



Figura 1. Topografía común de manifestación del nevo sebáceo y siringocistoadenoma papilífero.



Figura 2. Placa amarillenta de 2 cm de diámetro sobre la que se observa una neoformación pediculada eritematosa de 0.6 mm.

en una forma de herradura. Con diagnóstico presuntivo de nevo sebáceo y siringocistoadenoma papilífero realizamos una escisión total y enviamos la muestra a estudio patológico, en formol a 10%. La tinción de rutina en la lesión mostró hiperqueratosis ortoqueratósica y laminar que cubría una epidermis con moderada acantosis irregular, áreas de alargamiento, abultamiento y

anastomosis de los procesos interpapilares. Hacia el centro del corte se apreciaba una epidermis que exhibía invaginaciones descendentes hacia la dermis superficial y media que en algunas áreas formaban proyecciones papilares. Éstas estaban recubiertas por dos tipos celulares: la luminal estaba constituida por una hilera de células cilíndricas, con núcleos ovales y citoplasma eosinofílico en las que se apreciaba secreción por decapitación. La capa externa mostraba células cuboidales pequeñas, con núcleos redondeados y citoplasma escaso. En algunas áreas formaban luces tubulares de la que se observaba una cutícula PAS positiva. La dermis superficial y media tenían abundantes glándulas sebáceas maduras abocadas directamente a la epidermis. El resto de la biopsia mostró un moderado infiltrado inflamatorio linfocitario, vasos capilares dilatados, cortes de glándulas sudoríparas apocrinas y lobulillos de tejido adiposo maduro. Los márgenes y el lecho operatorio se encontraron libres de la proliferación (**Figuras 3 y 4**). Por tanto, la paciente quedó libre de la lesión y se envió a medicina familiar. Al cabo de un año volvimos a revisar a la paciente en el departamento de Dermatología, se observó una cicatriz lineal sin datos de recidiva. Se comunica el caso por la rareza de su aparición.

DISCUSIÓN

El nevo sebáceo es un tumor benigno considerado un hamartoma, su historia clínica natural se divide en tres etapas:

1. *Recién nacido*: se manifiesta como una placa de piel lisa de superficie brillante cuando se localiza en la cara o el cuello, en la piel cabelluda se observa una placa alopecica.
2. *Pubertad*: la segunda etapa se produce en el momento de la pubertad, en la que los cambios hormonales resultan en el desarrollo de las glándulas sebáceas y

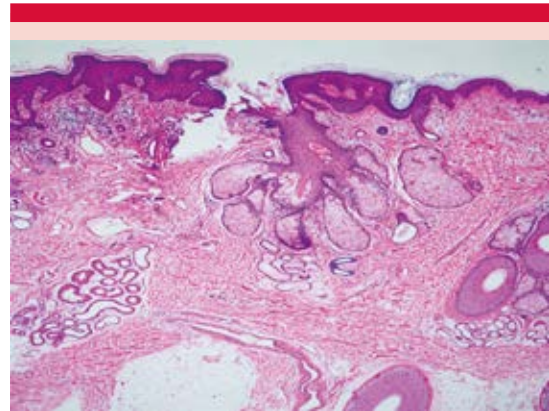


Figura 3. H/E panorámica, resalta la dermis superficial y media con abundantes glándulas sebáceas maduras con dirección hacia la epidermis.

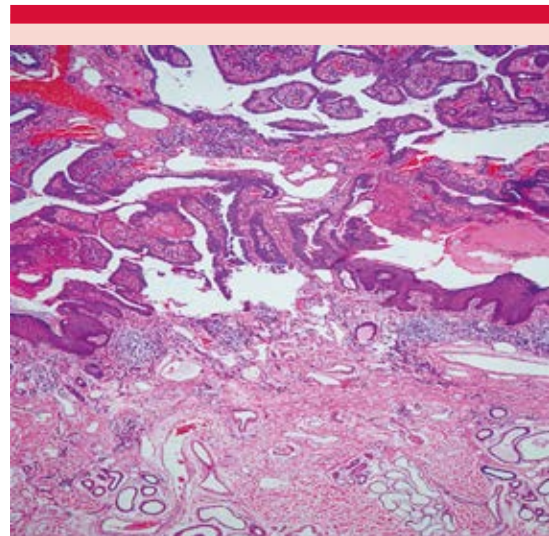


Figura 4. H/E 4x. Invaginaciones descendentes hacia la dermis, proyecciones papilares, recubiertas en la capa interna por células cilíndricas y secreción por decapitación. La capa externa con células cuboidales pequeñas.

glándulas apocrinas; en términos clínicos, la lesión se observa como una placa verrugosa. En esta etapa pueden aparecer asociados con el nevo sebáceo el siringo-

cistoadenoma papilífero, hidradenoma y tricoblastoma.

3. *Adultos:* en esta etapa suelen aparecer varias neoplasias benignas y malignas sobre la lesión.⁴ La transformación maligna ocurre en 10 a 15% de los nevos sebáceos; la más común es el carcinoma de células basales.

El caso que comunicamos estaba asociado con un siringocistoadenoma papilífero, que es una neoplasia benigna de diferenciación aún controvertida entre apocrina y ecrina. De acuerdo con un informe reciente, el estudio inmunohistoquímico reveló que la lesión es de naturaleza benigna por las células apocrinas, enquistando la lesión por su receptor de andrógenos y citoplasma, que secreta un fluido que contiene proteína-15 que actúa junto con una capa mioepitelial y es actina-positiva. La mayor parte de los siringocistoadenomas que afectan piel cabelluda son concomitantes con un nevo sebáceo.

La lesión aparece clínicamente como neoformación eritematosa o parduzca, que puede sangrar fácilmente y ser de tamaño variable que va de 5 a 160 mm. La superficie puede estar lisa, plana, papilomatosa o verrugosa, como en nuestra paciente. En la mayoría de los pacientes se observa como lesión solitaria. Las lesiones múltiples también se han vinculado con nevo sebáceo.⁵

En el análisis anatomopatológico muestra componente de epidermis y dermis;² en el examen de la lesión se observan invaginaciones quísticas que se extienden hacia la dermis, con numerosas proyecciones papilares y estroma rico en células plasmáticas.⁶

La contraparte maligna, el llamado siringocistoadenocarcinoma papilífero es un carcinoma anexial poco frecuente con sólo 21 casos reportados en la bibliografía.

El siringocistoadenoma papilífero es más común en niños y adolescentes. La mayoría de los casos tienen la lesión localizada en la cabeza o el cuello. En un estudio en el que se revisaron 145 casos de siringocistoadenoma papilífero, se encontraron 108 casos (75%) en la cabeza y el cuello, 29 casos (20%) tuvieron localización en el tronco y 8 (5%) en las extremidades.⁷ Los sitios no comunes de localización se han reportado en la región suprapúbica, los brazos, las piernas,⁸ las axilas, el escroto, la región inguinal,⁹ los párpados, los glúteos, el pabellón auricular, la vulva, la espalda y el abdomen.

Las lesiones que se asocian con el siringocistoadenoma sobre un nevo sebáceo incluyen nevo verrugoso lineal, nevo comedónico, poroma apocrino, hidrocistoma apocrino y ecrino, hidradenoma tubo-papilar, hidradenoma papilífero, adenoma papilar, carcinoma verrugoso, queratosis, poroma folicular, nevo lineal apocrino, fibroxantoma atípico, siringoma de células claras, epiteloma de células basales, epiteloma sebáceo, tricoepitelioma y verruga vulgar.

Desde el punto de vista histopatológico, muestra múltiples invaginaciones quísticas en un fondo de tejido fibroso. Las regiones superiores de la invaginación quística se alinean comúnmente con células epiteliales escamosas queratinizadas que son similares a las observadas en la superficie de la epidermis, mientras que en la región inferior contienen numerosas proyecciones papilares de formas y tamaños variables, que se extienden en el lumen de las invaginaciones. El epitelio glandular está revestido por dos capas de células, las células columnares altas, con núcleos ovales y citoplasma ligeramente eosinófilo visto en la superficie del lumen y pequeñas células cúbicas con núcleos redondos y escaso citoplasma visto en la base. En algunas áreas, las células de la capa luminal están dispuestas en múltiples capas y forman un diseño de anclaje, que resulta en múltiples lúmenes pequeños. Otra

característica de diagnóstico de esta neoplasia es la existencia de infiltrado mononuclear inflamatorio que consiste principalmente en las células plasmáticas de IgG e IgA en el tejido fibroso de las proyecciones papilares.

El tratamiento del siringocistoadenoma papilífero es la intervención quirúrgica para prevenir infecciones, hemorragia, crecimiento o degeneración a malignidad.¹⁰ Cuando sobreviene en la niñez se sugiere la escisión antes de la pubertad; el diagnóstico confirmatorio es mediante biopsia. El láser de dióxido de carbono ha adquirido gran importancia para el tratamiento de las lesiones en sitios anatómicos difíciles que no son aptos para cirugía.

Comunicamos un caso clínico de nevo sebáceo concomitante con siringocistoadenoma papilífero con topografía, morfología, edad de manifestación e histopatología típicas porque es infrecuente encontrar ambos tumores, además, permite ejercitar nuestra práctica visual y dermatológica diaria.

REFERENCIAS

- Namiki T, Miura K, Ueno M, Arima Y, Nishizawa A, Yokozeki H. Four Different tumors arising in a nevus sebaceous. *Case Rep Dermatol* 2016;8510:75-9.
- Idriss MH, Elston DM. Secondary neoplasms associated with nevus sebaceous of Jadassohn: A study of 707 cases. *J Am Acad Dermatol* [Internet] 2014;70(2):332-7. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.jaad.2013.10.004>
- Santibanez-Gallerani A, Marshall D, Duarte A. Should Nevus sebaceous of Jadassohn in children be excised? A study of 757 cases, and literature review. *J Craniofac Surg* 2003;14(5):658-60.
- Moody MN, Landau JM, Goldberg LH. Nevus sebaceous revisited. *Pediatr Dermatol* 2012;29(1):15-23.
- Malhotra P, Singh A, Ramesh V. Syringocystadenoma papilliferum on the thigh: An unusual location. *Indian J Dermatol Venereol Leprol* [Internet] 2009;75(2):170. Available from: <http://www.ijdv.com/text.asp?2009/75/2/170/48664>
- Duman N, Ersoy-Evans S, Erkin Özaygen G, Gököz Ö. Syringocystadenoma papilliferum arising on naevus sebaceous: A 6-year-old child case described with dermoscopic features. *Australas J Dermatol* 2015;56(2):e53-4.
- Mammino JVD. Syringocystadenoma papilliferum. *Am J Dermatopathol* 2001;23:87-9.
- Peterson J, Tefft K, Blackmon J, Rajpara Anand FG. Syringocystadenocarcinoma papilliferum: a rare tumor with a favorable prognosis. *Dermatol Online J* 2014;20(2):3-7.
- Agrawal R, Kumar P, Varshney R. Syringocystadenoma papilliferum: An unusual presentation. *J Clin Diagnostic Res* 2014;8(5):3-4.
- Macêdodo NBA, Haber CADMG, Oliveira CM, Semblano M de J, Bittencourt LKM. Syringocystadenoma papilliferum in an unusual location. *Indian J Dermatol Venereol Leprol* [Internet] 2009;75(2):170. Available from: <http://www.ijdv.com/text.asp?2009/75/2/170/48664>

Programa de actividades académicas 2017 de la Sociedad Mexicana de Dermatología, AC

sociedad@smdac.org.mx

Hotel Crowne Plaza WTC

Sesiones del primer jueves del mes, 16:00 horas

SEPTIEMBRE 7

Dermatoscopia

Dr. Rodrigo Roldán

Cumplimiento (compliance): lo que usted quería saber

Dr. Jesus M Ruiz Rosillo

SEPTIEMBRE 21

Sesión conjunta SMD-Sociedad de Dermatología de Ciudad Juárez, Chihuahua

OCTUBRE 5

Acné: controversias

Dra. Julieta Ruiz Esmenjaud

Acné: experiencia personal

Dra. Isabel Arias, por confirmar

NOVIEMBRE 2

No hay sesión (Día de muertos)

DECEMBER 7

Sesión cultural: *Saccharomyces cerevisiae* y la cerveza

Lic. Edgardo Arenas

Varias arias. Mini-concierto

Prof. Vladimir Rueda

Convivencia navideña