

Tumor aneal infrecuente: reporte de dos casos

MARISELA CARRILLO¹, ALICIA LONGO¹, LUISA POLEO¹, ELIZABETH BALL², JOSÉ SARDI³,
NISA VALENTINA MORANTE⁴.

Resumen:

El Siringocistoadenoma papilífero (SCAP) es un tumor aneal benigno de las glándulas sudoríparas, el 50% de los casos se observan al nacimiento, durante la infancia o adolescencia. Las lesiones evolucionan de novo o de un nevo sebáceo preexistente en el 30% de los casos. Por lo general, involucra el área de la cabeza y el cuello. Se puede manifestar como una placa solitaria de color piel normal o ligeramente eritematosa, de superficie lisa o algo elevada y en la pubertad puede hacerse verrugosa o costrosa. El diagnóstico se realiza frecuentemente durante la adolescencia, dado que en muchas ocasiones aumenta su tamaño durante la pubertad, confirmándolo con el estudio histopatológico. Se reportan dos casos que se presentaron al nacimiento pero fueron resueltos quirúrgicamente en edades diferentes. Ambos sin complicaciones.

Palabras clave: Siringocistoadenoma papilífero, tumor aneal, hamartoma, nevo sebáceo, glándulas.

Infrequent adnexal tumor: report of two cases

Summary:

Syringocystadenoma papilliferum (SCAP) is a benign adnexal tumor of the sweat glands, 50% of cases are observed at birth, during childhood or adolescence. Lesions evolve de novo or a preexisting sebaceous nevus in 30% of cases. It usually involves the area of the head and neck. It can manifest as a solitary plate with a normal or slightly erythematous skin color, with a smooth or slightly elevated surface and can become warty or scabby at puberty. Diagnosis is often made during adolescence, since it often increases in size during puberty, confirming it with histopathological study. We report two cases that were presented at birth but were surgically resolved at different ages. Both without complications.

Key words: Syringocystadenoma papilliferum, adnexal tumour, hamartoma, nevo sebaceous, glands

1. Residente de 3er año del postgrado de Dermatología y Sifilografía. Hospital Universitario de Caracas.
2. Dermatólogo - Dermatopatólogo. Hospital Universitario de Caracas. Profesor agregado. Cátedra de Dermatología y Sifilografía. Escuela de Medicina "Luis Razetti". Universidad Central de Venezuela.
3. Dermatólogo – Consulta de cirugía dermatológica. Hospital Universitario de Caracas. Profesor agregado. Cátedra de Dermatología y Sifilografía. Escuela de Medicina "Luis Razetti". Universidad Central de Venezuela.
4. Especialista en Dermatología y Sifilografía. Jefe de la consulta de cirugía dermatológica. Hospital Universitario de Caracas. Universidad Central De Venezuela

Autor para correspondencia:
Dra. Marisela Carrillo
becamari@gmail.com

Introducción

Siringocistoadenoma papilífero (SCAP) es un hamartoma cutáneo benigno raro, que surge de las células pluripotentes con el potencial de exhibir linaje apocrino, en aproximadamente la mitad de los afectados está presente al nacer, y en otro 15-30%, el tumor se desarrolla antes de la pubertad^{1,2}.

Las lesiones evolucionan de novo o de un nevo sebáceo preexistente en el 30% de los casos. Por lo general, involucra el área de la cabeza y el cuello, los sitios anatómicos inusuales de afectación incluyen brazos, mamas, párpados, axilas, escroto y regiones inguinales y perineales¹⁻³.

Casos Clínicos

Caso n° 1: lactante mayor femenino de 2 años de edad, natural y procedente de los Teques, estado Miranda, quien inicia enfermedad actual desde el nacimiento, cuando presenta placa eritematosa en región temporo-parietal derecha, que progresa a tumor verrugoso, lineal, con áreas ulceradas, de aproximadamente 7 x 2 cm de diámetro. Al examen físico: se observa placa eritematosa lineal con centro ulcerado localizada en región temporo-parietal derecha. (Figura 1).

Caso n° 2: paciente masculino de 45 años de edad, natural y procedente de Caracas, quien inicia enfermedad actual al nacimiento caracterizada por pápula eritematosa en región parietal derecha, que aumentó lentamente de tamaño y a los 45 años, progresó a tumor, ulcerándose posteriormente. Al examen físico: se observa tumor redondeado de 1cm de diámetro, ulcerado en su centro, con similares características clínicas al caso anterior, localizado en región parietal derecha. (Figura 2).



Figura 1: placa eritematosa lineal con centro ulcerado 1cm, ulcerado en su centro, localizada en región temporo-parietal derecha. **Figura 2:** tumor redondeado de 1cm, ulcerado en su centro, localizado en región parietal derecha.

Previa solicitud de laboratorio preoperatorio se decide realizar biopsia excisional en ambos casos, tal como se muestran las imágenes del procedimiento, corrigiendo defectos primarios mediante cierre directo por planos, sin complicaciones post-operatorias y con buena evolución. Es importante señalar que en el caso número 1, el procedimiento se realizó bajo anestesia general, debido a la edad de la paciente.



Figuras 3, 4, 5 y 6: paciente caso 1, exéresis con técnica de doble M plastia.

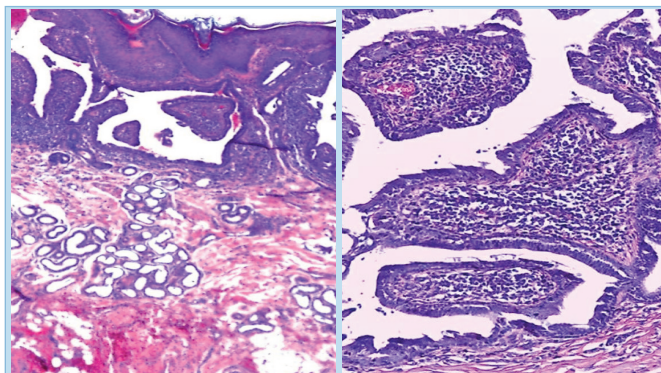


Figura 7-: H-E 2,5X. Tumor superficial subyacente a la epidermis, formado por estructuras papilares tapizadas por epitelio cilíndrico, que se proyectan hacia espacios quísticos. En la dermis adyacente al tumor no se observan glándulas sebáceas. **Figura 8:** H-E 10X. Epitelio cilíndrico presenta decapitación apocrina. El estroma tumoral presenta abundante infiltrado inflamatorio linfocitario rico en plasmocitos. Diagnóstico histopatológico: Siringocistoadenoma papilífero.

Discusión

Siringocistoadenoma papilífero (SCAP) es un hamartoma cutáneo benigno raro que surge de las células pluripotentes con el potencial de exhibir linaje apocrino, en aproximadamente la mitad de los afectados está presente al nacer, y en otro 15-30%, el tumor se desarrolla antes de la pubertad^{1,2}.

Las lesiones evolucionan de novo o de un nevo sebáceo preexistente en el 30% de los casos. Por lo general, involucra el área de la cabeza y el cuello, los sitios anatómicos inusuales de afectación incluyen brazos, mamas, párpados, axilas, escroto y regiones inguinales y perineales¹⁻³.

Se han descrito tres tipos clínicos de SCAP: a) Tipo de placa: se presenta como un parche alopecico en el cuero cabelludo que puede aumentar durante la pubertad para convertirse en nodular, verrugoso o en costra. b) Tipo lineal: consiste en múltiples pápulas firmes de color rosa rojizo o nódulos umbilicados de 1 a 10 mm de tamaño que suelen aparecer en la cara y el cuello, siguiendo las líneas de Blaschko, siendo esta presentación excepcional. c) Tipo nodular solitario: son nódulos pedunculados abovedados de 5-10 mm de tamaño con predilección por el tronco, el hombro y las axilas. La presentación lineal de SCAP es extremadamente rara con menos de 20 casos informados en la literatura¹⁻³.

Los niños pequeños pueden tener un nódulo solitario o múltiples pápulas pequeñas con una superficie lisa, plana o en forma de cúpula. Los nódulos más grandes pueden ulcerarse, drenando un fluido seroso. Las pápulas pequeñas pueden estar dispuestas en un patrón lineal. Durante la pubertad o el embarazo, SCAP crece y la superficie lisa se vuelve verrugosa¹⁻³.

El diagnóstico diferencial de SCAP en pacientes pediátricos incluyen: enfermedades virales (molusco contagioso y verruga vulgar), u otros tumores de apéndice de la piel. El diagnóstico de esta entidad, es fundamentalmente histopatológico; el tratamiento es la extirpación quirúrgica convencional y cirugía micrográfica de Mohs, otra opción incluye el láser de CO₂²⁻⁵.

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^{4,6}.

Rara vez el SCAP tiene evolución maligna, es importante conocer que cuando el SP coexiste con carcinoma basocelular suele asociarse con nevo sebáceo de Jadassohn y la diferenciación del SCAP con el nevo sebáceo de Jadassohn puede ser difícil ya que ambos suelen coexistir. También se ha reportado la evolución a Siringocistadenocarcinoma papilífero (SCACP) forma rara de adenocarcinoma de piel, una forma maligna de Siringocistoadenoma papilífero y hasta la fecha se han reportado menos de 30 casos en la literatura⁶⁻⁸.

Es de mucho interés comentar que de los dos casos reportados, el SCAP en el lactante (caso N°1), se presentó como una placa lineal, siendo esta configuración extremadamente rara, con pocos casos similares reportados. Ninguno de los casos estuvo asociado con un nevo sebáceo preexistente, lo cual se confirmó con el estudio histopatológico. Ambos casos se resolvieron con cirugía convencional, por no contar con cirugía de Mohs en nuestro centro.

Conclusiones

Presentamos dos (2) casos de Siringocistoadenoma pilífero, debido a la infrecuencia de esta entidad, en los cuales se realizó tratamiento quirúrgico, mediante biopsias excisionales, en edades diferentes de la vida, sin complicaciones y resaltamos la importancia del estudio histopatológico no sólo para el diagnóstico de la enfermedad sino para establecer el diagnóstico diferencial con otras patologías.

Aun cuando el SCP es considerado un tumor benigno, el tratamiento de elección, es la completa extirpación quirúrgica, con un adecuado resultado funcional y estético, que se recomienda en edades tempranas, para evitar infecciones, sangrado y descartar malignidad ●

Referencias

1. Karg E, Korom R, Varga E, *et. al.* Congenital Syringocystadenoma papilliferum. *Pediatr Dermatol.* 2008; 25 (1): 132-133
2. Chauhan P, Chauhan RK, Upadhyaya A, Kishore S. Dermoscopy of a rare case of linear Syringocystadenoma papilliferum with review of the literature. *Dermatol Pract Concept.* 2018; 8 (1): 33-38
3. Bettioui A, Bouyahyaoui Y, Gallouj S, *et. al.* Syringocystadénome papillifère congénita. *Annales de dermatologie et de vénéréologie.* 2012; 139 (10): 647-651
4. Jaramillo S, Aguilar D, Medina D, Rodríguez G. Syringocystadenoma papilliferum on a nevus sebaceous. *Dermatol Rev Mex.* 2017; 61 (5): 404-408

CASO CLÍNICO

5. Gayen T, Das A, Chatterjee G, Aggarwal I. Blaschko linear Syringocystadenoma Papilliferum: A Peculiar Presentation. *Indian Dermatol Online J.* 2017; 8 (6): 497-499.
 6. Lezcano L, Martino B, Rodríguez M, *et al.* Syringocystadenoma papilliferum. Report of two cases. *Dermatol Perú.* 2009; 19 (1): 67-70
 7. Aydin O, Sahin B, Ozkan H, Gore O. A rare tumor: Syringocystadenocarcinoma papilliferum. *Dermatol Surg.* 2011; 37 (2): 271-274
 8. Satter E, Grady D, Schlocker CT. Syringocystadenocarcinoma papilliferum with locoregional metastases. *Dermatol Online J.* 2014; 20 (4): 22335
-