

Siringocistoadenoma papilífero de localización inusual

Unusual location of a syringocystadenoma papilliferum

Nathalie Quiroz¹, José H. Bravo², Ricardo Rueda³

1. Médica, residente de Dermatología y Cirugía Dermatológica, Universidad del Valle, Cali, Colombia.
2. Médico, residente de Anatomía Patológica y Patología Clínica, Universidad del Valle, Cali, Colombia.
3. Médico dermatopatólogo; docente, Universidad del Valle, Cali, Colombia.

RESUMEN

El siringocistoadenoma papilífero es un tumor benigno de los anexos que ocurre en la infancia y la adolescencia. Tiene una presentación clínica variable con lesiones tipo pápula, placas alopecicas o nódulos. Dada la presentación inespecífica, la histopatología es necesaria para confirmar el diagnóstico de la lesión. Puede transformarse en lesiones nodulares o verrugosas en la pubertad. Más del 75 % de los casos se reportan en la cabeza y el cuello; el 40 % se asocia con nevus sebáceo.

Se reporta el caso de un paciente con un siringocistoadenoma papilífero con diferenciación apocrina, ubicado en el tobillo, localización inusual; solo hay tres casos previamente reportados en la literatura científica revisada, localizados en las piernas, sin reportes previos en Latinoamérica de este tumor en esta localización.

PALABRAS CLAVE: siringocistoadenoma papilífero, pierna, lesiones verrugosas, tobillo, tumores benignos

SUMMARY

The syringocystadenoma papilliferum is an adnexal benign tumor that occurs in childhood and adolescence. Clinical presentation is variable consisting of papules, alopecic plaques or nodules and, therefore, histopathology is required to confirm the diagnosis. The lesions may undergo nodular or verrucous transformation at puberty. Over 75% of cases occur in the head and neck, and 40% are associated with the presence of sebaceous nevi.

We report an unusual case of a syringocystadenoma papilliferum in the ankle with apocrine differentiation, with only 3 cases previously reported in the literature that were located in the leg and no prior reports in Latin America.

KEY WORDS: Syringocystadenoma papilliferum, leg, verrucous lesions, ankle, benign neoplasm

Correspondencia:

Nathalie Quiroz

Email:

nathaliequiroz@hotmail.com

Recibido: 14 de enero de 2015.

Aceptado: 16 de febrero de 2015.

No se reportan conflictos de interés.

CASO CLÍNICO

Se presenta el caso de un paciente de sexo masculino, de 18 años de edad, originario y procedente de Cali, que consultó al Servicio de Dermatología del Hospital Uni-

versitario del Valle, por un cuadro clínico de dos años de evolución de una lesión nodular en el tobillo derecho, de crecimiento progresivo, acompañada de prurito, sangrado con el trauma y dolor a la palpación. Refería en ocasiones la presencia de secreción amarillenta. No tenía



FIGURA 1. Lesión nodular elevada, de bordes definidos y regulares, con superficie costrosa, en el maléolo lateral derecho.

historia previa de trauma en el sitio de aparición de la lesión. Refería antecedentes de crisis asmáticas y herniorrafia.

En el examen físico dermatológico se encontró un paciente de fototipo VI, con una lesión nodular elevada de bordes definidos y regulares, de 1,3 x 1,7 cm, ulcerada, de superficie costrosa y dolorosa a la palpación, ubicada en el maléolo lateral derecho (**FIGURA 1**).

Dadas las características clínicas y la localización, se consideraron los diagnósticos de poroma ecrico, granu-

loma piógeno o melanoma amelanótico, por lo cual se indicó resección de la lesión.

HISTOPATOLOGÍA

Descripción macroscópica

En el Servicio de Patología se recibió una elipse de piel de 2,5 x 1,4 cm, de una lesión de aspecto cerebriforme, elevada e irregular que medía 1,2 x 1,0 x 0,9 cm, de color pardo claro y consistencia blanda. Se procesó toda la muestra en dos canastillas.

Descripción microscópica

En los cortes histológicos se observó piel de espesor total, con epidermis acantósica, asociada a una formación papilar tapizada por epitelio con una capa basal de células cúbicas que se invaginaban hacia la dermis. El estroma de estas formaciones papilares presentaba algunas estructuras vasculares y un infiltrado inflamatorio mixto de predominio crónico (**FIGURAS 2 A 5**).

DISCUSIÓN

El siringocistoadenoma papilífero es un tumor benigno de los anexos cutáneos descrito por primera vez por John Stokes en 1917, bajo el nombre de nevus siringoadenomatoso papilífero. También, se le ha denominado cistoadenoma intracanalicular¹.

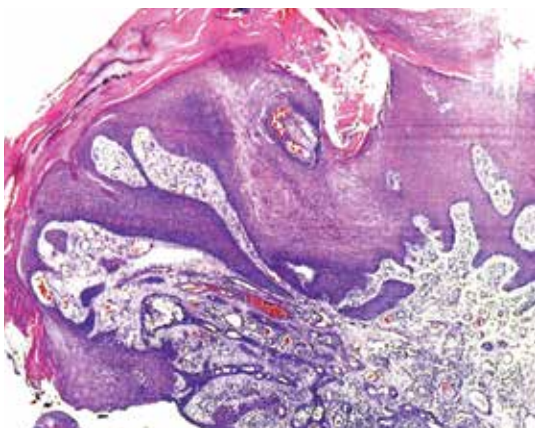


FIGURA 2. Margen de la lesión, con epitelio acantósico y centro ulcerado; de ese epitelio se desprende una proliferación epitelial que forma ductos y de algunos de ellos se emiten proyecciones papilares hacia la luz. Este componente epitelial se acompaña de un denso infiltrado inflamatorio. Hematoxilina y eosina, 10X.

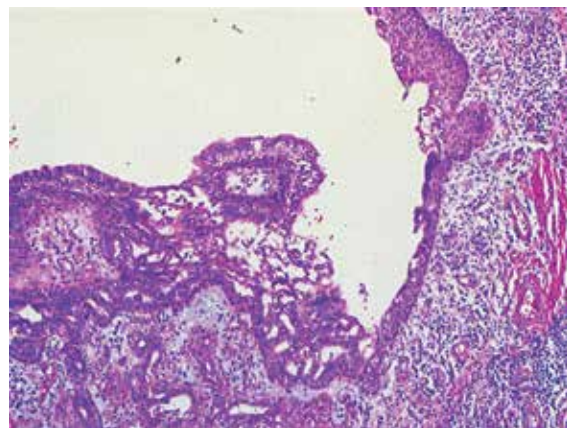
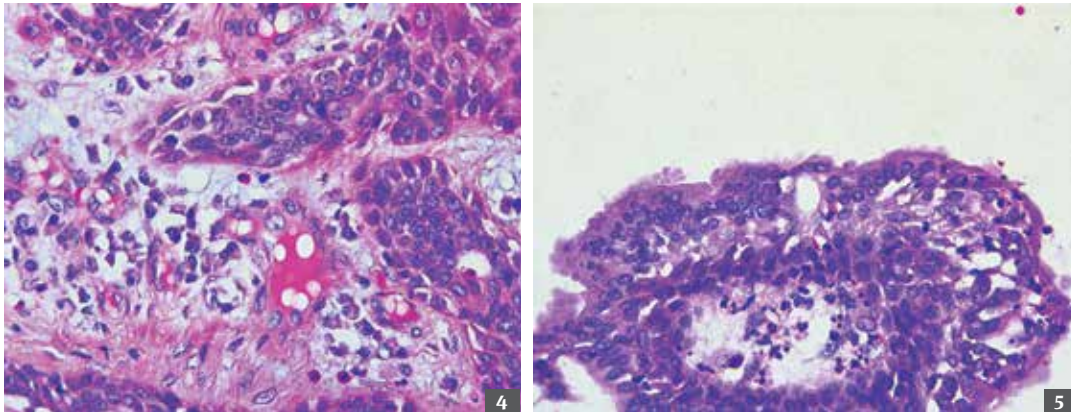


FIGURA 3. Proyecciones papilares que protruyen a la luz de las estructuras ductales. El epitelio basal es cúbico y, en las capas superiores, se observa desprendimiento citoplásmico hacia la luz. Hematoxilina y eosina, 10X.



FIGURAS 4 Y 5. Dos características histológicas propias de esta lesión. En la Figura 4 se observa un infiltrado linfoplasmocitario que acompaña al estroma de estas proyecciones papilares. En la Figura 5 se observa la secreción por decapitación, que caracteriza la diferenciación apocrina de esta lesión. Con estos hallazgos se consideró el diagnóstico de uniringocistoadenoma papilífero. Hematoxilina y eosina, 40X.

Se sugiere un origen a partir de células pluripotenciales. En su histopatología se encuentran elementos apocrinos y ecrinos; sin embargo, aún se clasifica entre los tumores con diferenciación glandular apocrina y, según los casos reportados hasta el momento, es más común encontrarlo diferenciado hacia el linaje apocrino. La mayoría de las veces se presenta en cabeza y cuello, y en 90 % de los casos, se localiza en sitios anatómicos donde normalmente hay glándulas apocrinas, lo cual está a favor de un origen apocrino²⁻⁴.

Es un tumor raro de los anexos cutáneos con apariencia clínica variable; se pueden encontrar lesiones de tipo pápula, nódulo o placas alopecicas, de tamaños variables que pueden ir de 5 a 160 mm². Ambos sexos se encuentran igualmente afectados. La mayoría de las lesiones se encuentra en niños (50 %) y adolescentes (15-30 %) ⁵⁻⁶. Las lesiones se localizan con mayor frecuencia en cabeza y cuello. Algunos de los sitios infrecuentes de ocurrencia incluyen tórax, abdomen³, senos, párpados⁷, axila, escroto, piernas, región inguinal y perineal. Los patrones lineales y las variantes segmentarias son formas raras de presentación⁸⁻¹¹.

Se ha descrito que la lesión normalmente aumenta de tamaño en la pubertad, pudiéndose volver papilomatosa y costrosa. Hasta 40 % de los casos se desarrollan sobre un nevus organoide, como un nevus sebáceo^{8,12,13,14}. Se ha reportado asociación con carcinoma basocelular hasta en 10 % de los casos, así como relación con condiloma acuminado^{15,16}. El siringocistoadenocarcinoma papilífero es la contraparte maligna, caracterizada por áreas sólidas donde proliferan células con distintos grados de displasia, pleomorfismo y mitosis, además de metástasis a ganglios linfáticos regionales^{2,17,18}.

La mayoría de los casos son esporádicos y diagnosticados con base en la histopatología, ya que la presentación clínica no es específica^{3,4,6,12,19}. En la histopatología, se encuentran múltiples invaginaciones epiteliales en un fondo de tejido fibroso. Las regiones superiores de las invaginaciones quísticas están comúnmente revestidas por un epitelio 'queratinizado' donde se pueden observar células epiteliales escamosas, mientras que la zona inferior contiene numerosas proyecciones papilares de formas y tamaños variables, que se extienden hacia la luz de las invaginaciones. Estas proyecciones papilares son el patrón más característico. El epitelio glandular está recubierto por dos capas de células: una capa de células cilíndricas con núcleos ovales y citoplasma ligeramente eosinófilo visto en la superficie de la luz y pequeñas células cúbicas con núcleos redondos y escaso citoplasma en la base¹³.

En algunas áreas, las células de la luz están dispuestas en varias capas y forman un patrón de encaje, lo que resulta en múltiples cavidades pequeñas, tubulares. La decapitación de la secreción, u 'hocicos apicales', se ve a menudo en la superficie de la luz. Otra característica de diagnóstico de esta neoplasia, es la presencia de infiltrado inflamatorio mononuclear, que consiste principalmente en células plasmáticas de IgG y de IgA, en el estroma fibroso de las proyecciones papilares, acompañado por capilares dilatados. La tinción de PAS (ácido periódico de Schiff) positiva favorece la diferenciación glandular apocrina de este tumor. La inmunohistoquímica de estas lesiones no es específica; sin embargo, puede ser positiva para el antígeno carcinoembrionario (CEA), la citoqueratina AE1 (CKAE1), el antígeno de membrana epitelial (EMA) y, en forma variable, para la proteína S100^{2,13,20-22}.

Los casos reportados hasta el momento demuestran que el siringocistoadenoma papilífero es raro en los miembros inferiores. En 1954, Pinkus reportó 87,1 % de las lesiones en cabeza y cuello, 9,7 % en tronco y 3,2% en pie²³. Helwig y Hackney, en 1955, en una revisión de 100 casos encontraron: 76 casos en cabeza y cuello (76%), 21 casos en tronco y genitales (21 %), y 2 casos en muslo (2 %) ¹⁵; asimismo, Mammino y Vidmar, en 1991, encontraron 75 % de los casos en cabeza y cuello, 20 % en el tronco y 5 % de los casos en las extremidades⁴. El primer reporte de un siringocistoadenoma papilífero en miembros inferiores lo hizo Stokes en 1917, en una lesión encontrada en el muslo¹; posteriormente, se han reportado 23 casos en miembros inferiores (desde el glúteo hasta el pie) en toda la bibliografía revisada^{1,4,8,11,13,14-17,19,22,24-27}. Sin embargo, en las publicaciones se separan las lesiones que se localizan en la pierna (desde la rodilla hasta el pie), con solo tres casos previamente reportados^{14,22,24,25,27}. No hay casos de siringocistoadenoma papilífero en miembros inferiores reportados en Colombia ni en América Latina.

El tratamiento para el siringocistoadenoma papilífero es la biopsia por escisión, la cual, a su vez, es confirmatoria del diagnóstico. Las lesiones de cabeza y cuello se pueden manejar con láser CO₂ para mejor resultado estético²⁸. Si se diagnostica un siringocistoadenocarcinoma, requiere manejo con cirugía micrográfica de Mohs¹⁸.

REFERENCIAS

1. Stokes JH. A clinic-pathologic study of an unusual cutaneous neoplasm combining a naevus syringadenomatous papilliferus and a granuloma. *J Cutan Dis.* 1917;35:411-9.
2. Yamamoto O, Doi Y, Hamada T, Hisaoka M, Sasaguri Y. An immunohistochemical and ultrastructural study of syringocystadenoma papilliferum. *Br J Dermatol.* 2002;147:936-45.
3. Xu D, Bi T, Lan H, Yu W, Wang W, Cao F, Jin K. Syringocystadenoma papilliferum in the right lower abdomen: A case report and review of literature. *Onco Targets Ther.* 2013;6:233-6.
4. Mammino JJ, Vidmar DA. Syringocystadenoma papilliferum. *Int J Dermatol.* 1991;30:763-6.
5. Böni R, Xin H, Hohl D, Panizzon R, Burg G. Syringocystadenoma papilliferum: A study of potential tumor suppressor genes. *Am J Dermatopathol.* 2001;23:87-9.
6. Karg E, Korom I, Varga E, Ban G, Turi S. Congenital syringocystadenoma papilliferum. *Pediatr Dermatol.* 2008;25:132-3.
7. Rao VA, Kamath GG, Kumar A. An unusual case of syringocystadenoma papilliferum on the eyelid. *Indian J Ophthalmol.* 1996;44:168-9.
8. Rammeh-Rommani S, Fezaa B, Chelbi E, Kamoun MR, Baltagi Ben Jilani S, Zermani R. Syringocystadenoma papilliferum at an unusual site. *Ann Dermatol Venereol.* 2006;133:301-2.
9. Arias D, Castellano V, Córdoba S, Miñano R, Martínez D, Borbujoa J. Siringocistoadenoma papilífero de presentación atípica. *Actas Dermosifiliogr.* 2006;97:647-9.
10. De Blik JP, Starink TM. Multiple linear syringocystadenoma papilliferum. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 1999;12:74-6.
11. Patterson JW, Straka BF, Wick MR. Linear syringocystadenoma papilliferum of the thigh. *J Am Acad Dermatol.* 2001;45:139-41.
12. Arai Y, Kusakabe H, Kiyokane K. A case of syringocystadenocarcinoma papilliferum in situ occurring partially in syringocystadenoma papilliferum. *J Dermatol.* 2003;30:146-50.
13. Malhotra P, Singh A, Ramesh V. Syringocystadenoma papilliferum on the thigh: An unusual location. *Indian J Dermatol Venereol Leprol* 2009;75:170-2.
14. Khurana V, Mehta R, Chaudhary D, Pant L. A case of syringocystadenoma papilliferum on the lower leg: A rare location. *Indian J Dermatol.* 2013;58:405.
15. Helwig EB, Hackney VC. Syringadenoma papilliferum, lesions with and without naevus sebaceous and basal cell carcinoma. *AMA Arch Derm.* 1955;71:361-72.
16. Skelton HG 3rd, Smith KJ, Young D, Lupton GP. Condyloma acuminatum associated with syringocystadenoma papilliferum. *Am J Dermatopathol.* 1994;16:628-30.
17. Premalatha S, Rao NR, Yesudian P, Razack A, Zahra A. Segmental syringocystadenoma papilliferum in an unusual location. *Int J Dermatol* 1985;24:520-1.
18. Bondi R, Urso C. Syringocystadenocarcinoma papilliferum. *Histopathology.* 1996;28:475-7.
19. Rammeh-Rommani S, Fezaa B, Chelbi E, Kammoun M, Ben Zilani S, Zermani R. Syringocystadenoma papilliferum: Report of 8 cases. *Pathologica.* 2006;98:178-80.
20. Penneys NS, Nadji M, Morales A. Carcinoembryonic antigen in benign sweat gland tumors. *Arch Dermatol.* 1982;118:225-7.
21. Maiorana A, Nigrisoli E, Papotti M. Immunohistochemical markers of sweat gland tumors. *J Cutan Pathol.* 1986;13:187-96.
22. Nizuma K. Syringocystadenoma papilliferum developed from giant comedo: A case report. *Tokai J Exp Clin Med* 1986;11:47-50.
23. Pinkus H. Life history of naevus syringocystadenoma papilliferum. *Arch Dermatol Syph.* 1954;69:305-22.
24. Ndiaye B, Kane A, Develoux M, Dieng MT, Saccharin C. Syringocystadenoma papilliferum. A case located on the knee. *Ann Dermatol Venereol.* 1994;121:323-4.
25. Townsend TC, Bowen AR, Nobuhara KK. Syringocystadenoma papilliferum: An unusual cutaneous lesion in a pediatric patient. *J Pediatr.* 2004;145:131-3.
26. Yamamoto T, Mamada A. Syringocystadenoma papilliferum arising on the thigh without connection to the overlying epidermis. *Am J Dermatopathol.* 2008;30:84-5.
27. Yoshii N, Kanekura T, Setoyama M, Kanzaki T. Syringocystadenoma papilliferum: Report of the first case on the lower leg. *J Dermatol.* 2004;31:939-42.
28. Jordan JA, Brown OE, Biavati MJ, Manning SC. Congenital syringocystadenoma papilliferum of the ear and neck treated with the CO₂ laser. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 1996;38:81-7.