Artículo de Investigación

Siringocistoadenoma papilífero: reporte de 11 casos del Hospital Clínico de la Universidad de Chile

Gabriela Tapia[1], Eric Ojeda[1], Valentina Vera[2], Hilda Rojas[3], Claudia Morales[4]

Resumen

Introducción: El siringocistoadenoma papilífero (SP) es un tumor anexial benigno inusual, de etiología desconocida. Por lo general, se presenta desde el nacimiento, o en la primera infancia como una lesión aislada, frecuentemente asociada a un nevo sebáceo de Jadassohn.

Objetivo: Describir y analizar las características demográficas, clínicas e histopatológicas del SP.

Materiales y métodos: Revisión retrospectiva de informes histopatológicos del Departamento de Anatomía Patológica del Hospital Clínico de la Universidad de Chile entre los años 2005 y 2016. Se incluyeron todas las muestras que describieron dentro del diagnóstico histológico las palabras "siringocistoadenoma papilífero".

Resultados: La muestra está compuesta por 11 pacientes; 9 mujeres y 2 hombres. En 5 pacientes, se desarrolló un SP a partir de un nevo sebáceo y en 6 surgió de novo. El total de la muestra desarrolló el SP durante o posterior a la pubertad. Tanto los pacientes con SP solitario, como aquellos asociados a un nevo sebáceo, presentaron clínica similar con una placa o pápula verrucosa aislada. Los principales diagnósticos diferenciales fueron el nevo sebáceo, nevo verrucoso y verruga.

Conclusiones: Este estudio constituye la primera serie de casos de SP en un hospital en Santiago de Chile. La forma clínica más frecuente fue como placa verrucosa solitaria asintomática, con casos aislados como pápula verrucosa y sólo un caso con aspecto de cuerno cutáneo. Se destaca el rol de la extirpación quirúrgica completa, tanto para establecer el diagnóstico, como para ofrecer un tratamiento definitivo, disminuyendo el riesgo de transformación maligna a siringocistoadenocarcinoma papilífero.

Palabras claves: neoplasias de anexos y apéndices de piel; siringocistoadenoma papilífero; nevo sebáceo de Jadassohn

Summary

Introduction: Syringocystoadenoma papilliferum (SCAP) is an unusual benign adnexal tumor of unknown etiology. Usually it is presented at birth or in early childhood as an isolated lesion associated with nevus sebaceous of Jadassohn.

Objective: To describe and analyze the demographic, clinical and histopathological characteristics of SCAP.

Materials and methods: A retrospective review of histopathological reports was performed at the Clinical Hospital´s Department of Pathological Anatomy from the University of Chile including biopsies from 2005 to 2016. All the samples that described the histological diagnosis of "syringocystoadenoma papilliferum" were included.

Results: The sample consists of 11 patients; 9 women and 2 men. In 5 patients, an SCAP was developed from a sebaceous nevus and in 6 it developed de novo. The total sample developed SCAP during or after puberty. Both the patients with solitary SCAP, and those associated with nevo sebaceous, presented similar clinical signs with an isolated verrucous plaque or papule. The main differential diagnoses were the nevo sebaceous, warty nevus and wart.

Conclusions: This study is the first SCAP case series in Santiago, Chile. The most frequent clinical form was an asymptomatic solitary verrucous plaque, with isolated cases as a verrucous papule and a single case as a cutaneous horn. The role of complete surgical resection is highlighted, both to establish the diagnosis and to offer a definitive treatment, reducing the risk of malignant transformation to syringocystadenocarcinoma papilliferum.

Key words: neoplasms; adnexal and skin appendage; syringocystoadenoma papilliferum; nevus sebaceous of Jadassohn

[1]Departamento de Dermatología, Facultad de Medicina, Universidad de Chile, Santiago, Chile. [2]Departamento de Nutrición, Facultad de Medicina, Universidad de Chile, Santiago, Chile. [3]Servicio de Dermatología, Hospital Clínico Universidad de Chile, Santiago, Chile. [4] Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Clínico Universidad de Chile, Santiago, Chile.

Correspondencia: Gabriela Tapia Tudela E-mail: gabriela.med2014@gmail.com, Teléfono: +56 9 3106 6350, Dirección: Santos Dumont 999, Independencia, Santiago. Código Postal: 8380456.

El siringocistoadenoma papilífero (SP) es un tumor anexial benigno poco común, de histogénesis incierta.[1] Por lo general, se presenta desde el nacimiento o en la primera infancia como una lesión única, frecuentemente asociada a un nevo sebáceo de Jadassohn preexistente, aunque se ha documentado la coexistencia con otras lesiones cutáneas, tanto de naturaleza benigna como maligna.[2] Se presenta una serie de 11 casos clínicos con diagnóstico histológico de siringocistoadenoma papilífero, provenientes del Hospital Clínico de la Universidad de Chile, con el objetivo de describir y analizar sus características demográficas, clínicas e histopatológicas.

Material y métodos

Se realizó una revisión retrospectiva de informes histopatológicos del Departamento de Anatomía Patológica del Hospital Clínico de la Universidad de Chile (HCUCH) entre los años 2005 y 2016, seleccionando todas las muestras que incluyeran dentro del diagnóstico histológico las palabras "siringocistoadenoma papilífero". Las muestras fueron revisadas por 2 patólogos. Asimismo, el investigador principal examinó las historias clínicas mediante ficha electrónica, y se recuperaron las fotografías tomadas previa la realización de la biopsia, con la finalidad de corroborar la presentación clínica al momento de la primera consulta.

PUNTOS CLAVE

- El SP es un tumor anexial benigno que se puede presentar en forma aislada o coexistir con otras lesiones cutáneas.
- La asociación más frecuente fue en relación al nevo sebáceo en 5 de 11 pacientes. En un caso se presentó asociado a un carcinoma basocelular. La presentación clínica fue similar, como una placa de aspecto verrucoso o papilomatoso, localizada preferentemente en cuero cabelludo.
- La extirpación quirúrgica es la terapia de elección para establecer el diagnóstico y ofrecer un tratamiento definitivo.

Resultados

La muestra está compuesta por 11 pacientes con diagnóstico de SP; 9 mujeres y 2 hombres. En la tabla 1 se resumen las características clínicas y tumores asociados de los casos revisados. En cinco pacientes, se desarrolló un SP a partir de un nevo sebáceo y en seis surgió de novo. El total de la muestra desarrolló el SP durante, o posterior a la pubertad (≥15 años de edad), incluyendo a aquellos individuos que presentaban un nevo sebáceo congénito.

Tanto los pacientes con SP solitario, como aquellos asociados a un nevo sebáceo presentaron clínica similar, como una placa de superficie verrucosa o papilomatosa (Figuras 1 y 2). Dos pacientes presentaron una pápula solitaria de superficie verrucosa, las cuales se localizaron en canto interno de ojo y cuello respectivamente. Sólo un paciente presentó una lesión con aspecto de cuerno cutáneo en pared abdominal.

La asociación más documentada en nuestra muestra fue en relación al nevo sebáceo en 5 de los 11 pacientes, siendo difícil distinguirlos por presentar una clínica similar, o bien, porque ambas lesiones pueden coexistir. El único caso de carcinoma basocelular apareció con relación al nevo sebáceo de Jadassohn.

Del total de reportes analizados, no se consideró como diagnóstico presuntivo al SP en ningún caso. Los principales diagnósticos diferenciales fueron el nevo sebáceo, nevo verrucoso y verruga. En todos los casos se realizó tratamiento quirúrgico, sin recidivas en controles posteriores.

Discusión

El SP es un tumor anexial benigno inusual, de histogénesis incierta. Si bien, aún no se ha clarificado su naturaleza glandular ecrina o apocrina, se describe un predominio de diferenciación apocrina.[1,2] Usualmente, se presenta desde el nacimiento en la mitad de los casos, o en la infancia temprana, desarrollando múltiples cambios durante la pubertad; con aumento de tamaño progresivo y adquiriendo una superficie papilomatosa, de coloración variable, desde rojiza a amarillenta.[3]

La mayoría de los SP se presentan como lesiones solitarias, localizadas en el 73.5% de los casos en cabeza o cuello, generalmente asociados a un nevo sebáceo. En cuanto a las otras localizaciones, se describe un 21.3% en tronco, 5% en extremidades inferiores y 0.6% en extremidades superiores.[3,4]Asimismo, se han comunicado localizaciones poco comunes, tales como vulva, escroto, pene, entre otros.[5,6,7] Clínicamente se presentan como

Tabla 1. Características de los 11 casos con Siringocistoadenoma papilífero (SP).

	Sexo	Localización	Tumores asociados
SP (n=11)	Femenino (n=9, 82%)	Cuero cabelludo (n=7, 64%)	Nevo sebáceo (n=5, 45%)
	Masculino (n=2, 18%)	Abdomen (n=2, 18%)	Verruga vulgar (n=5, 45%)
		Ojo (n=1, 9%)	Tricoblastoma (n=1, 9%)
		Cuello (n=1, 9%)	Carcinoma basocelular (n=1, 9%)

Figura 1
Lesión hiperqueratósica con aspecto de cuerno cutáneo localizada en pared abdominal.

Figura 2
Tumor de aspecto verrucoso con área de alopecía circundante localizado en cuero cabelludo.

nódulos, placas o pápulas, de superficie plana o papilomatosa, predominando esta última en aquellos casos que aparecen sin relación a un nevo sebáceo de Jadassohn.[3,8,9] El variado espectro clínico de presentaciones, abarca un amplio número de dermatosis de carácter maligno y benigno, tales como, verrugas vulgares, nevus epidérmico lineal, carcinoma basocelular, melanoma maligno, y cáncer de mama.

El estudio histopatológico revela invaginaciones quísticas que se extienden desde la epidermis hacia la dermis, con numerosas proyecciones papilares revestidas por dos hileras de células: la interna de células pequeñas cuboides y la externa, constituida por células cilíndricas que presentan secreción por decapitación. El hallazgo casi constante de un infiltrado constituido por células plasmáticas situado en el estroma y en las proyecciones papilares suele plantear el diagnóstico (Figuras 3 y 4). [8,9,10]

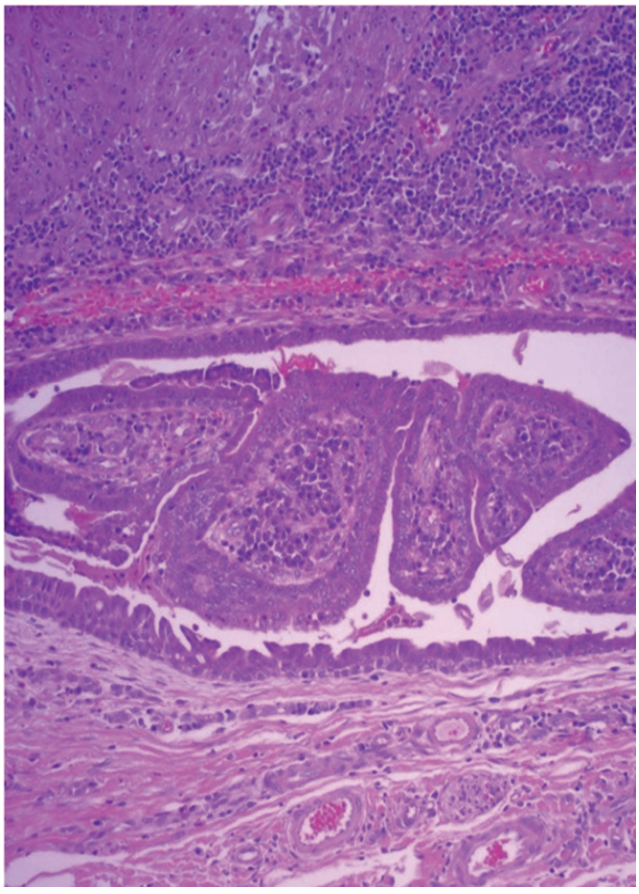

Figura 3
En dermis papilar proliferación epitelial tubulopapilar con células seudoestratificadas normotípicas y ejes de tejido fibroso ricos en células plasmáticas (H&E X100).

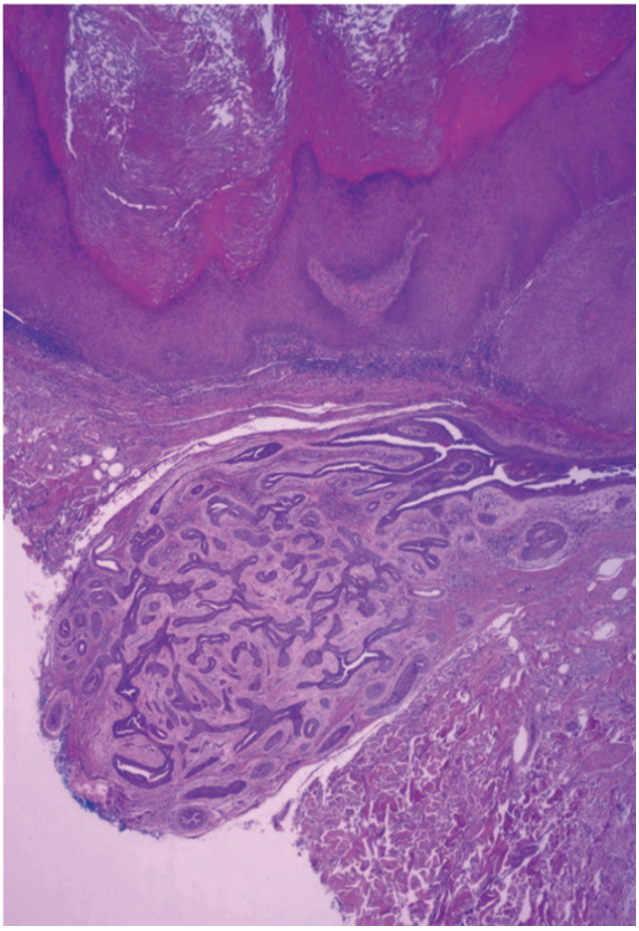

Figura 4
Piel cuya epidermis presenta acantosis, papilomatosis, hipergranulosis e hiperqueratosis. En dermis subyacente se identifica una proliferación tubulopapilar con un estroma denso (H&E X40).

Nuestra serie es concordante con la literatura internacional, dado que la mayoría de los casos se presentaron como una placa de aspecto verrucoso o papilomatoso, localizada con mayor frecuencia en cuero cabelludo. Si bien en esta serie se evidencian más afectados en el sexo femenino, no se ha establecido un predominio en un género particular. La asociación más documentada a la fecha, es en relación a un nevo sebáceo, alcanzando hasta un 45% de los casos en la muestra estudiada.[4,9] Asimismo, en esta experiencia se evidencia la dificultad para distinguir un nevo sebáceo de un SP, dado que pueden presentar clínica indistinguible, o bien, porque ambas lesiones pueden coexistir.[6,10] En este sentido, es necesario mencionar que en ningún caso se planteó como diagnóstico preoperatorio al SP, siendo considerado en estos casos, además del nevo sebáceo previamente mencionado, al nevo verrucoso y la verruga viral.

Se ha documentado la coexistencia con otras lesiones cutáneas, tanto de naturaleza benigna como maligna (Tabla 1); encontrando en este trabajo, una verruga viral, y un carcinoma basocelular. En cuanto a la asociación de SP con la infección por virus papiloma humano (VPH), se ha sugerido que esta lesión puede crear un ambiente idóneo para facilitar la infección por VPH, sin embargo, aún no se ha determinado si estos hallazgos son coincidentes, o bien, existe una relación causal entre ambas entidades.[11,12]

Según datos aportados por la literatura internacional, la asociación con carcinoma basocelular se ha reportado en un 9-10% los casos, lo cual se asemeja a los resultados comunicados en la muestra presentada. Sin embargo, es necesario considerar que la mayoría de los casos suelen aparecer en relación a un nevo sebáceo preexistente, en lugar de existir una relación directa con SP.[13]

Por último, si bien es un fenómeno inusual, se ha descrito la transformación maligna a siringocistadenocarcinoma papilífero, lo cual demanda como medida terapéutica un tratamiento quirúrgico, que constituye la terapia de elección.[14,15] Esta rara neoplasia se origina a partir de un SP, con una presentación clínica inespecífica, como un tumor exofítico de crecimiento progresivo, que puede evolucionar con ulceración, hemorragia y sintomatología dolorosa. El estudio histopatológico revela hallazgos concordantes con SP con estructuras citológicas atípicas.[16,17]

En todos los casos descritos, la extirpación quirúrgica permitió establecer el diagnóstico, con resultados funcionales y estéticos satisfactorios. Otras alternativas terapéuticas a considerar si compromete áreas anatómicas que son desfavorables para la extirpación, son la cirugía micrográfica de Mohs y la ablación por láser CO_2.[18,19,20]

Los resultados obtenidos en esta serie de casos deben interpretarse con precaución. Es un estudio descriptivo con un tamaño muestral limitado, que podría sub o sobreestimar su asociación con otras lesiones cutáneas.

Conclusiones

El presente trabajo constituye la primera serie de casos de SP en un hospital en Santiago de Chile. La forma clínica más frecuente fue como placa verrucosa solitaria asintomática, con casos aislados como pápula verrucosa y sólo un caso con aspecto de cuerno cutáneo. Se destaca el rol de la extirpación quirúrgica completa, tanto para establecer el diagnóstico, como para ofrecer un tratamiento definitivo.

Referencias

1. Bruno CB, Cordeiro FN, Soares Fdo E, Takano GH, Mendes LS. Dermoscopic aspects of syringocystadenoma papilliferum associated with nevus sebaceus. An Bras Dermatol. 2011;86:1213-6
2. Stokes JH. A clinico-pathologic study of an unusual cutaneous neoplasm combining nevus syringadenomatosus papilliferus and a granuloma. J Cutan Dis 1917;35:411-9
3. Helwig EB, Hackney VC. Syringadenoma papilliferum; lesions with and without naevus sebaceous and basal cell carcinoma. AMA Arch Derm 1955;71:361-72
4. Chandramouli M, Sarma D, Tejaswy K, Rodrigues G. Syringocystadenoma papilliferum of the scalp arising from a nevus sebaceous. J Cutan Aesthet Surg 2016;9:204-6
5. Nascimento B, Carneiro C, Carvalho A, Bittencourt M, Drago M, Freitas L. Syringocystadenoma papilliferum in an unusual location. An Bras Dermatol. 2015;90(6):900-2
6. García F, Hernández A, Lima M. Tumor tipo siringocistoadenoma papilífero de la vulva. Dermatol Rev Mex. 2013; 57(2):128-31
7. Dufrechou L, Acosta A, Beltramo P, Pomies V, Caruso R, Salmenton GM, et al. Syringocystadenoma papilliferum arising on the scrotum. Pediatr Dermatol 2013;30:12-3
8. Yoshii N, Kanekura T, Setoyama M, et al. Syringocystadenoma papilliferum: report of the first case on the lower leg. J Dermatol 2004;31:939-42
9. Morales M, Larralde M, Corbella C, Manno S, Glikin I, Parra C, et al. Siringocistoadenoma papilífero de novo en la piel y sobre nevo sebáceo preexistente en la infancia. Dermatol Pediatr Lat. 2004;2(1):42-5
10. Charlin R, Bobadilla F, Segovia L, Bustos R, McNab M. Siringocistoadenoma papilífero y carcinoma basocelular en nevo sebáceo: reporte de caso. Rev Chil Dermatol 2017; 33 (3):90-2
11. Wen SY. Syringocystadenoma papilliferum presenting as a cutaneous horn. Br J Dermatol. 2000;142(6):1242-4
12. Xu X, Zhang G, Zeng X, Wang Q, Sun J. A case of zonal syringocystadenoma papilliferum of the axilla mimicking verruca vulgaris. Am J Dermatopathol. 2010; 32(1):49-51
13. Jalkh A, da Silva Menezes A, dos Reis Gadelha A. (2013). Siringocistoadenoma papilífero localizado na coxa. Surg Cosmet Dermatol. 2013;5(3):273-5
14. Zhang Y, Kong YY, Cai X, Shen XX, Kong JC. Syringocystadenocarcinoma papilliferum: Clinicopathologic analysis of 10 cases. J Cutan Pathol. 2017;44(6):538-543
15. Kazakov DV, Requena L, Kutzner H, et al. Morphologic diversity of syringocystadenocarcinoma papilliferum based on a clinicopathologic study of 6 cases and review of the literature. Am J Dermatopathol. 2010;32:340–347
16. Parekh V, Guerrero CE, Knapp CF, Elmets CA, McKay KM. A histological snapshot of hypothetical multistep progression from nevus sebaceus to invasive syringocystadenocarcinoma papilliferum. Am J Dermatopathol 2016;38(1):56-62
17. Hugel H, Requena L. Ductal carcinoma arising from a syringocystadenoma papilliferum in a nevus sebaceus of Jadassohn. Am J Dermatopathol 2003;25:490-3
18. Goyal N, Aggarwal I, Bhargava S. Cytological diagnosis of syringocystadenoma papilliferum a rare adnexal tumor. J Cytol. 2015;32:130-1
19. Kar M, Kar JK, Maiti S. Giant linear syringocystadenoma papilliferum of the back. Indian J Dermatol Venereol Leprol 2012;78:123
20. Li A, Sanusi ID, Pena JR, Nopajaroonsri, Kent M, Smoller BR. Syringocystadenoma papilliferum contiguous to a verrucous cyst. J Cutan Pathol. 2003;30:32-6