

Siringocistoadenoma papilífero de presentación atípica: un caso en el área vulvar

Atypical Presentation of Siringocystoadenoma Papilliferum on Vulva: A Case Report

Andrea Patricia Endara Camacho,¹ Stephanie Diane Turcios Santizo² y María Elisa Vega Memije³

¹ Residente de Dermatopatología.

² Residente de Dermatología, Hospital Civil de Guadalajara Fray Antonio Alcalde

³ Departamento de Dermatopatología.

Hospital General Dr. Manuel Gea González, Secretaría de Salud, Ciudad de México.

RESUMEN

El siringocistoadenoma papilífero es un tumor anexial benigno, poco común; es un cistoadenoma papilar apocrino que se caracteriza porque tiene diferentes presentaciones clínicas e histopatológicas. Aparece sobre todo en la cabeza, la frente y el cuello en entre 70 y 80% de los casos, generalmente en forma de pápula, nódulo solitario o de placa.¹ Presentamos un caso de siringocistoadenoma papilífero inusual con una localización atípica en la vulva, con sus rasgos histopatológicos característicos.^{2,3}

PALABRAS CLAVE: siringocistoadenoma papilífero, presentación atípica, vulva.

ABSTRACT

Siringocystoadenoma papilliferum is an uncommon benign adnexal tumor. It is an apocrine papillary cystadenoma, which is characterized by having different clinical and histopathological patterns. It has a predilection for the head, forehead and neck in 70-80%, usually in the form of a papule, solitary nodule, or plaque. We present a case of unusual papilliferous siringocistoadenoma with an atypical location in the vulva, with its characteristic histopathological features.

KEYWORDS: siringocystoadenoma papilliferum, atypical presentation, vulva.

Introducción

El siringocistoadenoma papilífero es un tumor anexial benigno, aparece desde la infancia y aumenta de tamaño en la pubertad, la presentación congénita es poco frecuente. Los sitios que comúnmente se ven afectados son la cabeza y el cuello, sin embargo, se han reportado áreas atípicas como el tórax, la ingle, los labios, los muslos, los glúteos y el área genital.^{1,2} La presentación clínica puede ser muy variada, caracterizada morfológicamente por neoformaciones de tipo nodular, placas ulceradas, de colores y diversos tamaños. Tienen un crecimiento lento y el tratamiento es la extirpación quirúrgica.³

Caso clínico

Paciente femenino de 45 años de edad que presenta una dermatosis localizada en los genitales, afecta el labio mayor derecho. Caracterizada por una neoformación cupuliforme, eritematosa, de consistencia blanda, bordes regulares, ulcerada, de 0.5 x 0.5 cm, no adherida a planos profundos, de

ocho años de evolución (figura 1). La paciente refiere que padece la dermatosis desde hace ocho años, sin embargo, hace seis meses ha manipulado sin lograr extraer contenido de la misma. Comenta que no tiene vida sexual activa.

Se realizó una biopsia diagnóstica de piel, la cual mostró una neoformación focalmente ulcerada, que se desprendía de la epidermis y abarcaba hasta la dermis profunda, conformada por lóbulos, algunos de aspecto quístico, de cuyo interior se desprendía una proliferación de aspecto digitiforme que daba lugar a la formación de estructuras ductales, las células eran cuboidales con núcleo basófilo, redondo, regular, por fuera de las mismas se observaban células fusiformes (mioepiteliales), hacia el centro de los ductos había secreción por decapitación. En la dermis peritumoral se observó infiltrado inflamatorio mixto (figuras 2-4), por lo que se diagnosticó histológicamente un siringocistoadenoma papilífero. Se revaloró a la paciente una semana después de la escisión, se corroboró una evolución y cicatrización adecuadas.

CORRESPONDENCIA

Andrea Patricia Endara Camacho ■ andreaendaraderma@gmail.com, sdturcios@ufm.edu
Hospital General Dr. Manuel Gea González, Calzada de Tlalpan 4800, Sección XVI, Tlalpan, Ciudad de México



Figura 1. Siringocistoadenoma papilífero, en labio mayor derecho. Neoformación cupuliforme, eritematosa de consistencia blanda. No adherida a planos profundos.

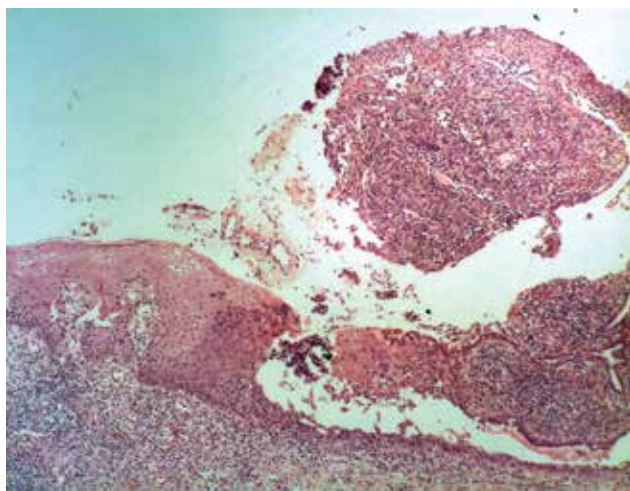


Figura 2. Siringocistoadenoma papilífero: se aprecia una neoformación ulcerada que se desprende de la epidermis. HE 20x

Comentario

El siringocistoadenoma papilífero (SCAP) es un tumor aneural originado de glándulas sudoríparas cuya naturaleza, ecrina o apocrina, está aún sin determinar.¹ La primera descripción fue realizada por Petersen en 1892. Desde entonces existen múltiples publicaciones que intentan aclarar la naturaleza de este tumor, tanto hacia un origen ecrino como apocrino, e incluso hacia una glándula híbrida denominada “apocrina”, sin que hasta ahora se haya conseguido una evidencia definitiva.²⁻⁴ Otros autores han sugerido el origen en el epitelio tipo glándula mamaria, con la posibilidad de que provengan de glándulas vestibulares o que las glándulas se generen como resultado de un

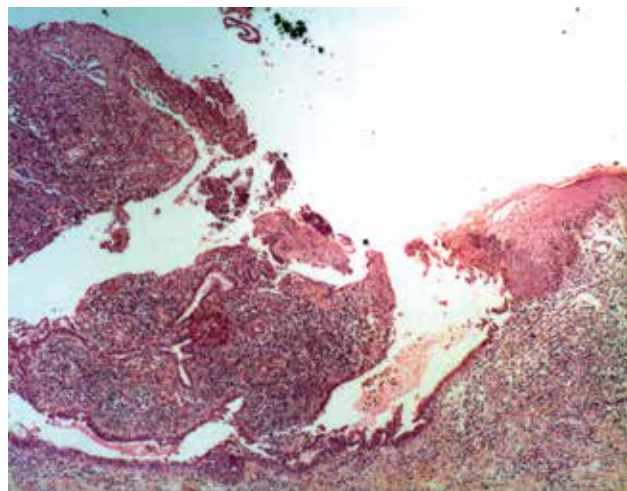


Figura 3. Aspecto histológico, donde se observa proliferación digitiforme, que protruye hacia la superficie. HE 20X

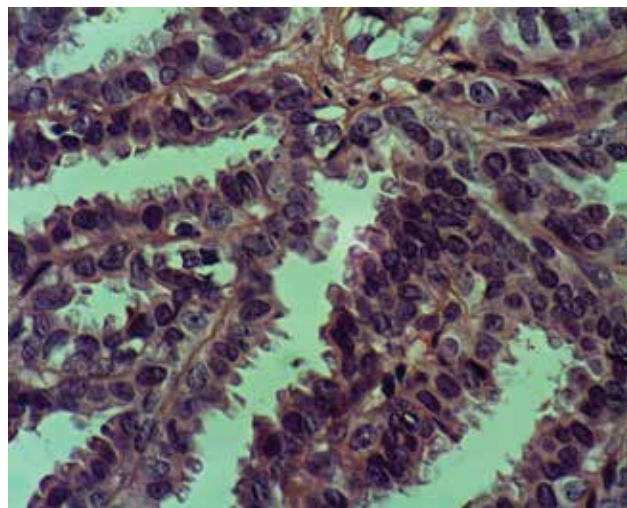


Figura 4. Acercamiento de los cordones que forman estructuras ductales, con células cuboidales con núcleos basófilos, redondos, regulares, con células mioepiteliales en la periferia; hay secreción por decapitación. HE 60x

proceso metaplásico, por traumatismo repetido.⁸ Esto explica la localización poco frecuente que se presenta en este caso, sugiriendo que se derive de este tipo de glándula.^{5,6}

En cuanto a la presentación clínica, el sitio más frecuente es la cabeza y el cuello, aunque se reportan casos en áreas como el tórax, el abdomen, los muslos, la vulva, el escroto y los párpados.^{7,8} Se caracteriza por neoformaciones de diversos tipos de presentación durante el transcurso del crecimiento, es decir, que en la infancia es poco notorio y aumenta de tamaño en la pubertad.⁹ Es común el crecimiento sobre un nevo sebáceo y vinculado con otras lesiones como nevo verrugoso lineal, nevo comedónico, poroma apocrino y ecrino, condiloma acuminado, carcinoma verrugoso e hidroadenoma papilífero, en este caso no se encontró dicha asociación.^{10,11}

Tabla 1. Diferencias entre siringocistoadenoma papilífero e hidradenoma papilífero.¹⁵

	SIRINGOCISTOADENOMA PAPILÍFERO	HIDRADENOMA PAPILÍFERO
1	No es un quiste verdadero	Es un quiste verdadero
2	Papilomatosis e hiperqueratosis en la superficie	Superficie de la piel convexa, cubierto de estrato córneo
3	Superficie de la piel cubierta por tres tipos de epitelio: epidérmico, folicular y apocrino	Superficie cubierta solamente por epidermis
4	Las papilas recubiertas por epitelio apocrino se extienden a lo largo de la longitud de una cavidad en forma de copa que se conecta en varios focos con estructuras infundibulares que conducen a la epidermis	Numerosas trabéculas delgadas revestidas por epitelio apocrino dentro de la dermis
5	Numerosos sitios de conexión entre el epitelio glandular apocrino y epidermis	No hay conexión entre el epitelio glandular apocrino y la epidermis como regla
6	Numerosas glándulas apocrinas en la dermis profunda y tejido celular subcutáneo	No aumenta el número de glándulas apocrinas en la dermis o en el tejido celular subcutáneo
7	Edema y telangectasias marcadas	Poco edema y no telangectasias
8	Se presente simultáneamente con otras dermatosis (nevo sebáceo, hidrocistoadenoma, hidradenoma, milia)	No asociación con otras neoplasias

Histológicamente el SCAP consiste en una neoformación cupuliforme que en la zona superior está cubierta por un epitelio escamoso infundibular y conecta con la epidermis, y en la zona inferior por dos capas de células, con secreción por decapitación en la capa interna.^{1,12} Esta bicapa celular reviste formaciones papilares que se proyectan hacia el interior de la cavidad y que contienen ejes conectivos centrales con un infiltrado de células plasmáticas y linfocitos. Es frecuente su existencia en la proximidad de glándulas apócrinas aumentadas en número y tamaño.¹³ De las entidades importantes de las que se debe diferenciar por su histología se encuentra el hidradenoma papilífero, que es la neoplasia más común originada en el área anogenital tipo glándula mamaria, esta glándula es uno de los probables orígenes del SCAP, sin embargo, cuando se observa el hidradenoma papilífero, éste no conecta con la epidermis, característica que hace que se descarte este diagnóstico, es por ello que se cree que tienen un origen histológico distinto.¹¹⁻¹⁴ En la tabla 1 observamos las diferencias de ambos:

Aun cuando la lesión tiene un curso benigno, puede asociarse a dolor y prurito, por lo que se recomienda la escisión de la misma.

Conclusiones

El siringocistoadenoma papilífero es una afección poco común, se debe diferenciar de otras neoplasias que puedan tener el mismo origen epitelial glandular de anexos o tipo glándula mamaria, ya que la presentación clínica no es característica y puede aparecer en sitios inusuales como en este caso. La valoración histológica adecuada nos permite diferenciar los tumores con características similares.

BIBLIOGRAFÍA

- James W y Patterson MD, Tumors of cutaneous appendages. En Weedon, D, *Weedon's skin pathology*, Londres, Elsevier, 2009.
- Kempf W, Hantscheke M, Kutzner H y Burgdorf W, Adnexal tumors. En *Dermopathology*, Berlín, 2008.
- Arias D, Castellano VM, Córdoba S *et al*, Siringocistoadenoma papilífero de presentación atípica, *Actas Dermosifilogr* 2006; 97(10):647-9.
- Parks A, Drake K, Metcalf J, Underwood P *et al*, Hidradenoma papilliferum with mixed histopathologic features of syringocystadenoma papilliferum and anogenital mammary-like glands: report of a case and review of the literature, *Am J Dermatopathol* 2012; 34:104-9.
- Cano F, Molina A y Saeb M, Tumor tipo siringocistoadenoma papilífero de la vulva, *Dermatol Rev Mex* 2013; 57:128-31.
- Kazakov D, Spagnolo D, Kacerovska D y Michal M, Lesions of anogenital mammary-like glands: an update, *Adv Anat Pathol* 2011; 18:1-28.
- Keyal U, Bhatta AK y Liu Y, Syringocystadenoma papilliferum with coexisting hydrocystoma, *Indian J Dermatol Venereol Leprol* 2018; 12:1.
- Al-Brahim N, Dean D y Alowami S, A 64-year-old woman with vulvar papule. Vulvar syringocystadenoma papilliferum, *Arch Pathol Lab Med* 2005; 129(5):e126-e7.
- Hugel H y Requena L, Ductal carcinoma arising from a syringocystadenoma papilliferum in a nevus sebaceus of Jadassohn, *Am J Dermatopathol* 2003; 25:490-3.
- Patterson JW, Straka BF y Wick MR, Linear syringocystadenoma papilliferum of the thigh, *J Am Acad Dermatol* 2001; 45:139-41.
- Lee HJ, Chun EY, Kim YC *et al*, Nevus comedonicus with hidradenoma papilliferum and syringocystadenoma papilliferum in the female genital area, *Int J Dermatol* 2002; 41:933.
- Xu D, Bi T, Lan H, Yu W, Wang W, Cao F *et al*, Syringocystadenoma papilliferum in the right lower abdomen: a case report and review of literature, *Onco Targets Ther* 2013; 6:233-6.
- Ishida-Yamamoto A, Sato K, Wada T, Takahashi H y Iizuka H, Syringocystadenocarcinoma papilliferum: case report and immunohistochemical comparison with its benign counterpart, *J Am Acad Dermatol* 2001; 45:755-9.
- Sood A, Khanna N y Kumar R, Syringocystadenoma papilliferum at unusual sites, *Indian J Dermatol Venereol Leprol* 2000; 66:328-9.
- Ackerman AB, Guo Y, Lazova R y Kaddu S, Syringocystadenoma papilliferum vs. hidradenoma papilliferum. En *Differential diagnosis in dermatopathology*, vol. 1, 2ª ed, 2001.