

Nevo sebáceo y su asociación con siringocistoadenoma papilífero. Reporte de caso

Syringocystadenoma papilliferum associated to nevus sebaceous. A case report

Daniel Alcalá Pérez,¹ Luisa Fernanda Baldassarri Ortego² y Martha Gabriela Contreras Moreno³

¹ Dermatólogo y dermatooncólogo; profesor titular del Servicio de Dermatooncología y Cirugía Dermatológica

² Residente del curso de alta especialidad en Dermatooncología y Cirugía Dermatológica

³ Residente de cuarto año de la especialidad de Dermatología

Centro Dermatológico Dr. Ladislao de la Pascua

RESUMEN

El nevo sebáceo de Jadassohn es un hamartoma congénito con diferenciación sebácea, triquilemica y apocrina. Su desarrollo consta de tres etapas: en el nacimiento, la pubertad y la adultez. En la segunda etapa es donde aparecen la mayoría de los tumores benignos asociados a este hamartoma. Entre los tumores benignos más relacionados se encuentra el siringocistoadenoma papilífero en un 40%. Es un tumor anexial benigno de origen apocrino y ecrino, poco común que aparece principalmente en la cabeza y el cuello, y se presenta como neoformación exofítica, de aspecto vegetante y ulcerado, que sangra fácilmente. Es necesaria su extirpación para confirmación histopatológica, así como para su tratamiento. Asimismo, se recomienda extirpar el nevo sebáceo después de la pubertad por el riesgo de desarrollo de tumores malignos. Se reporta un caso de siringocistoadenoma papilífero asociado a nevo sebáceo de Jadassohn, con confirmación histológica y resección quirúrgica.

PALABRAS CLAVE: nevo sebáceo de Jadassohn, hamartoma, siringocistoadenoma papilífero, tumor benigno.

ABSTRACT

Nevus sebaceous of Jadassohn is a congenital hamartomatous lesion, which involves sebaceous gland, trichilemmal, and apocrine proliferative changes. It presents three clinical stages; the second stage is characterized by benign tumors arising. One of the most common benign adnexal tumors is syringocystadenoma papilliferum. It is associated with nevus sebaceous of Jadassohn in 40% of the cases. Syringocystadenoma papilliferum has different clinical variations, when is associated with nevus sebaceous of Jadassohn, clinically it arises as an exophytic tumor, ulcerated with erythema, and can bleed easily. Surgical resection is necessary to confirm diagnosis and is also the treatment of choice. It is recommended surgical resection before puberty since it can evolve to a malignant tumor. A case of syringocystadenoma papilliferum of the scalp in a child with a nevus sebaceous has been presented.

KEYWORDS: nevus sebaceous of Jadassohn, hamartomatous, syringocystadenoma papilliferum, benign tumour.

Caso clínico

Exponemos el caso de una paciente de 10 años de edad que presentaba un nevo en la cabeza desde el nacimiento. Refirió crecimiento del nevo, el cual fue adquiriendo un aspecto verrugoso el último año y sangraba con facilidad. No tenía síntomas y no había recibido tratamientos previos.

La dermatosis estaba localizada en la cabeza en la región parietooccipital izquierda, constituida por una neoformación alopecica verrugosa, de color amarillo-nacara-

do, de 4 × 1.5 cm de diámetro, bien circunscrita, y en su superficie presentaba una segunda neoformación exofítica, de aspecto vegetante, rosa, eritematosa y ulcerada de 1 × 1.2 cm de diámetro (figura 1).

Se realizó biopsia incisional; el estudio histológico mostró una epidermis con zonas de atrofia, se observó una neoformación exofítica que presentaba algunas luces en su interior, cuyas paredes estaban formadas por dos hileras celulares y que mostraban secreción por decapitación. En el estroma estas estructuras eran papilomato-

CORRESPONDENCIA

Dr. Daniel Alcalá Pérez ■ dcalalap32@yahoo.com.mx ■ Teléfono: (55) 800 223 3762
Centro Dermatológico Dr. Ladislao de la Pascua, Dr. José María Vértiz 464, Colonia Buenos Aires, C.P. 06780,
Alcaldía Cuauhtémoc, Ciudad de México



Figura 1.

sas, con un infiltrado denso constituido por numerosas células plasmáticas, así como múltiples glándulas sebáceas hiperplásicas en todo el espesor de la dermis. Con lo anterior se integró el diagnóstico histológico de nevo sebáceo de Jadassohn y siringocistoadenoma papilífero concomitante.

Antecedentes

El nevo sebáceo es un hamartoma congénito de diferenciación sebácea, triquilémica y apocrina. Fue descrito por primera vez por Jadassohn en 1895. Su desarrollo se divide en tres etapas: en el nacimiento es una neoformación plana que se localiza sobre todo en la piel cabelluda (60-70%), seguido de la cara y el cuello,^{2,3} caracterizada por una placa amarillenta, lisa, brillante y alopecica. Durante la segunda etapa, en la pubertad, los cambios hormonales producen un crecimiento y desarrollo de las glándulas sebáceas y apocrinas, adoptando así un aspecto verrugoso. Es en esta etapa en donde aparecen con mayor frecuencia tumores benignos como el siringocistoadenoma papilífero (40%), seguido del hidradenoma y el tricoblastoma. Finalmente, en la etapa de la adultez existe la posibilidad de aparición de neoplasias malignas (10-15%), y el carcinoma basocelular es el más común.¹

En su estudio, Valenzuela y colaboradores⁴ encontraron que en la población mexicana con nevo sebáceo los tumores benignos representaron el 97% de los casos, donde el tricoblastoma fue el tumor benigno más común (50%), seguido por el siringocistoadenoma papilífero. Estos resultados difieren de las investigaciones de los equipos de Cribier⁵ y Vite,⁶ quienes reportan el siringocistoadenoma papilífero como el tumor benigno más frecuente en la población mexicana.

Otros tumores benignos comúnmente encontrados en el nevo sebáceo son: quiste epidermoide, hidrocistoma, siringoma, nevo apocrino, poroma, espiroadenoma, queratoacantoma, nevo melanocítico, queratosis seborreica y verrugas virales.⁷

El siringocistoadenoma papilífero es una tumoración benigna que con frecuencia se encuentra en los tumores de Jadassohn. La etiología de esta tumoración es incierta, sin embargo, se cree que la etiología es de origen apocrino y ecrino. Fue descrito por primera vez por John Stokes en 1917 con el nombre de nevus siringoadenomatoso papilífero. Esta neoformación aparece en la infancia y la adolescencia, y no tiene predilección de sexo.⁸

Es frecuente encontrarlo en la cabeza y el cuello, ya que en el 40% de los casos se desarrolla sobre un nevo sebáceo. En el resto de los casos en que no se asocia con un nevo sebáceo, podemos encontrarlo en el tórax, el abdomen, los párpados, las axilas, el escroto, las piernas y en las regiones inguinal y perineal.^{9,10}

Cuando el siringocistoadenoma papilífero se relaciona con la presencia de un nevo sebáceo podemos verlo como una neoformación exofítica bien circunscrita, eritematosa, que puede tener una superficie lisa, plana o anfractuosa, y sangra fácilmente. Tiene un crecimiento durante la pubertad donde adopta un aspecto papilomatoso, húmedo y vegetante.

El diagnóstico del siringocistoadenoma papilífero definitivo se confirma con el estudio histológico, donde se observan múltiples invaginaciones quísticas en la parte superior con células epiteliales escamosas queratinizadas, y en la porción inferior contienen numerosas proyecciones papilares que se extienden en el lumen de las invaginaciones. El epitelio glandular está revestido por dos capas de células: células columnares altas con núcleos ovales y citoplasma eosinofílico, y células cuboidales de núcleos redondos y escaso citoplasma rodeadas de un infiltrado denso mononuclear constituido por células plasmáticas.¹⁰

A pesar del comportamiento benigno de la tumoración, el tratamiento de elección es quirúrgico, ya que suelen sangrar con frecuencia porque aparecen en sitios de

fricción (piel cabelluda, cara y cuello). En el nevo sebáceo se recomienda una vigilancia periódica estrecha, tomando en cuenta que después de la pubertad existe el riesgo de desarrollo de tumores malignos, por lo que es aconsejable su resección antes de la pubertad.¹

Discusión

En los últimos cinco años, en el Centro Dermatológico Pascua se han reportado 207 nevos sebáceos, de los cuales, cinco casos se han asociado coniringocistoadenoma papilífero (2.5%), resultados que difieren de otros estudios en población mexicana. Es importante el reconocimiento y evolución clínica de los principales tumores benignos y malignos que pueden presentarse sobre esta neoformación, por lo que se recomienda la extirpación de todos los nevos sebáceos de manera preventiva para evitar la aparición de otros tumores sobre estos mismos nevos.

BIBLIOGRAFÍA

1. Muñoz-Pérez M, García-Hernández MJ *et al*, Sebaceous naevi: a clinicopathologic study, *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2002; 16:319-24.
2. Baykal C, Buyukbabani N, Yazganoglu KD y Saglik E, Tumors associated with nevus sebaceous, *J Dtsch Dermatol Ges* 2006; 4:28-31.
3. Altaykan A, Ersoy-Evans S, Erkin G y Ozkaya O, Basal cell carcinoma arising in nevus sebaceous during childhood, *Pediatr Dermatol* 2008; 25:616-9.
4. Valenzuela Barba X, Guevara Gutiérrez E, Hernández Torres M y Solís Ledesma G, Tumores asociados con nevo sebáceo de Jadassohn, estudio retrospectivo de cinco años, *Dermatología Rev Mex* 2009; 53(6).
5. Cribier B, Scrivener Y y Grosshans E, Tumors arising in nevus sebaceous: a study of 596 cases, *J Am Acad Dermatol* 2000; 42:236-8.
6. Vite X, Peniche J, Peniche A, Arellano I *et al*, Neoplasias asociadas con nevo sebáceo: frecuencia en el Hospital General de México, *Dermatol Rev Mex* 2004; 48:3-8.
7. Böni R, Xin H, Hohl D, Panizzon R y Burg G, Syringocystadenoma papilliferum: a study of potential tumor suppressor genes, *Am J Dermatopathol* 2001; 23:87-9.
8. Peterson J, Tefft K, Blackmon J y Rajpara Anand FG, Syringocystadenocarcinoma papilliferum: a rare tumor with a favorable prognosis, *Dermatol Online J* 2014; 20(2):3-7.
9. Agrawal R, Kumar P y Varshney R, Syringocystadenoma papilliferum: an unusual presentation, *J Clin Diagnostic Res* 2014; 8(5):3-4.
10. Elder D, Elenitsas R y Ragsdale B, Tumores de los anexos epidérmicos. En Lever WE *et al*, *Histopatología de la piel*, 8ª ed, Buenos Aires, Inter-médica, 1999, pp. 671-2.