

Revista del
Centro Dermatológico Pascua

Volumen
Volume **12**

Número
Number **3**

Septiembre-Diciembre
September-December **2003**

Artículo:

Cilindroma solitario. Presentación de un caso

Derechos reservados, Copyright © 2003:
Centro Dermatológico Pascua

**Otras secciones de
este sitio:**

-  **Índice de este número**
-  **Más revistas**
-  **Búsqueda**

***Others sections in
this web site:***

-  ***Contents of this number***
-  ***More journals***
-  ***Search***



Medigraphic.com

Cilindroma solitario. Presentación de un caso

Dra. Myrna Rodríguez Acar,* Dr. Alberto Ramos-Garibay,** Dra. Sandra C Gutiérrez Zambrano***

RESUMEN

El cilindroma es un tumor de anexos poco frecuente localizado principalmente a la cabeza y el cuello, sin una histogénesis totalmente determinada. Se presenta el caso de una paciente del sexo femenino de 48 años de edad con diagnóstico de cilindroma solitario y se hace una breve revisión del tema.

Palabras clave: Cilindroma, tumor en turbante.

ABSTRACT

Cylindroma is a rare adenexal tumor, it generally occurs on the scalp, head and neck with a undetermined histogenesis. We report a case of a 48 year old woman with diagnosis of solitary cylindroma and we include a brief review of theme.

Key words: *Cylindroma, turban tumor.*

INTRODUCCIÓN

Este tumor poco frecuente fue descrito inicialmente por Ancell en 1842 y Billroth le dio el nombre de cilindroma en 1859.¹ En 1929 Wiedeman fue el primero en describir un cilindrocarcinoma maligno.² Guggenheim y Schnyder demostraron la herencia autosómica dominante con penetrancia incompleta (60% a 80%) en 2 familias con síndrome de Brooke-Spiegler constituido por cilindromas y tricoepiteliomas.³

Los tumores de apéndices se dividen clásicamente en 4 grupos basados en su semejanza a 4 estructuras epidérmicas: el folículo piloso, la glándula sebácea, la glándula apocrina y la glándula ecrina. Aunque muchas de las lesiones tienen características clínicas que orientan hacia el diagnóstico, con frecuencia se requiere de la biopsia para su diagnóstico definitivo.⁴

CASO CLÍNICO

Se reporta el caso de una paciente del sexo femenino de 48 años de edad quien consulta por una dermatosis de 8 años de evolución localizada a la piel cabelluda en la región parietal derecha constituida por una neoformación de forma oval, de 1.3 x 1.0 cm de color amarillento, bien delimitada, de superficie lisa (*Figuras 1 y 2*),

sin antecedentes familiares de importancia la cual fue extirpada y cuya histopatología fue reportada con diagnóstico de cilindroma (*Figuras 3 y 4*).

CUADRO CLÍNICO

El cilindroma tiene varios sinónimos entre los que se destacan: cilindroma dérmico ecrino, tumor de Spiegler y tumor en turbante. Son dos veces más frecuentes en mujeres que en hombres y la mayoría son lesiones solitarias sin antecedente de predisposición familiar. Los cilindromas cutáneos múltiples se heredan en forma autosómica dominante con expresión clínica variable y la penetrancia puede alcanzar el 100% en la vida adulta.³ Son más frecuentes entre la tercera a cuarta décadas de la vida, pero pueden aparecer a cualquier edad.

Se localiza principalmente en la piel cabelluda y el cuello en el 91%.^{1,4} Cuando se localizan en el tronco y en las extremidades generalmente también se compromete la piel cabelluda. No se han reportado en palmas, plantas o axilas.⁵ En el 6% de los casos se compromete el conducto auditivo externo.⁶ Los cilindromas son neoformaciones de color rosa o rojo, lisas, de consistencia firme, pequeñas (entre 0.2 y 6 cm en promedio 1.2 cm), de crecimiento lento, generalmente solitarias. Un tercio de los pacientes pueden manifestar sensación dolorosa. Los cilindromas múltiples pueden constituir el llamado "tumor en turbante", el cual se forma por la coalescencia de numerosas neoformaciones en grandes masas multinodulares en el síndrome de Brooke-Spiegler de herencia autosómica dominante que se asocia con tricoepiteliomas múltiples.²

* Dermatóloga Centro Dermatológico Pascua (CDP).

** Dermatopatólogo, CDP.

*** Residente de cuarto año de Dermatología, CDP.

La cilindromatosis familiar o síndrome de Brooke-Spiegler se caracteriza por el desarrollo de múltiples tumores de anexos, especialmente cilindromas, espiadenomas ecrinos y tricoepiteliomas.⁷ El gen responsable de la cilindromatosis se ha identificado recientemente, el cual se comporta como un gen de supresión de tumor (oncogen recesivo) y está localizado en el cromosoma 16q12-13.⁷

Se han descrito en combinación con cilindromas cutáneos cilindromas a nivel pulmonar y glándula parótida, espiadenoma ecrino y siringomas.³

Vernon y colaboradores describieron un caso de cilindromas cutáneos múltiples asociado a un cilindroma pulmonar benigno con iguales características histológicas a las lesiones cutáneas.⁸

La transformación maligna es muy poco frecuente.

El diagnóstico diferencial debe realizarse con el quiste epidérmico, quiste triquilemico, carcinoma basocelular, neurofibroma y nevo melanocítico.¹

La histogénesis de los cilindromas no está aún bien determinada. Existe controversia de si derivan de estructuras apocrinas o ecrinas. La coexistencia de cilindromas y tricoepiteliomas puede reflejar un origen común en la unidad embriológica folículo-sebáceo-apocrina.^{4,9} Algunos estudios con microscopia electrónica están a favor de una diferenciación apocrina, así como la asociación de tricoepiteliomas y cilindromas. Contrariamente, la coexistencia de cilindroma y espiadenoma ecrino en pocos casos sugieren un origen ecrino.⁴

HISTOPATOLOGÍA

A la histopatología el cilindroma se localiza en la dermis superior, es bien circunscrito y está separado de la epidermis por tejido conectivo fibroso. Presenta tres características histológicas destacadas por Crain y Helwig en 1961: cordones o islotes de células basofílicas, vainas hialinas y estructuras quísticas o ductales. Los cordones basofílicos están compuestos de 2 tipos de células: Células con núcleo oscuro, pequeño, que se localizan principalmente en la periferia de los cordones frecuentemente distribuidas en empalizada. Células con núcleo claro, grande, dispuestas en el centro de los islotes. Estos cordones celulares varían en tamaño y forma y están separados por sus vainas hialinas y bandas delgadas de colágeno. Estos islotes encajan como piezas de un "rompecabezas". Los espacios quísticos dentro de los cordones limitados por células semejan conductos sudoríparos. Puede observarse un material amorfo dentro de la luz el cual contiene mucopolisacáridos neutros y ácidos, por lo cual se colorean con ácido peryódico de Schiff con

diastasa y azul alcian. La vaina hialina que rodea a las células basofílicas está formada por componentes de la membrana basal y otros constituyentes del tejido conectivo, colágeno tipo I y III y fibronectina.^{4,6,10}

Los cilindromas también pueden mostrar características de tricoepiteliomas, espiadenomas ecrinos, o siringomas dentro del mismo tumor. Hay un tumor en las glándulas salivales, principalmente de la parótida, histológicamente similar al cilindroma, que puede coexistir junto con lesiones cutáneas.^{4,6}

Cuando presentan transformación maligna se observa anaplasia nuclear y pleomorfismo, mitosis abundantes, necrosis, pérdida de la vaina hialina y empalizada periférica e invasión del estroma.^{8,10,11} Generalmente esta transformación se lleva a cabo en tumores en turbante de piel cabelluda de larga evolución, aunque en las lesiones solitarias también se ha reportado. La edad de presentación en los casos publicados varía de 50 a 96 años, con ligera predominancia en las mujeres.² Los signos clínicos de transformación maligna son la ulceración, el crecimiento rápido, el sangrado y una coloración azul a rosa de las neoformaciones. Los cilindromas malignos pueden ser agresivos por invasión directa al cráneo o metástasis a ganglios linfáticos, estómago, tiroides, hígado, pulmón y hueso, pero la mayoría solamente tienen agresividad local con una baja o ninguna capacidad de metastatizar.¹¹ El antígeno carcinoembrionario se observa en estructuras tubulares de cilindroma y cilindrocarcinoma, así como citoqueratinas de bajo peso molecular (CAM5.2) y la proteína S100 también se han reportado.²

TRATAMIENTO

Las indicaciones para el tratamiento quirúrgico son la ulceración, infección, sospecha de transformación maligna, interferencia con la función (por ejemplo aquéllos localizados en el conducto auditivo externo) y deseo por parte del paciente. Los tumores en turbante pueden tratarse con extirpación total de la piel cabelluda e injerto de piel. No se recomienda la radioterapia debido a que son radiorresistentes como la mayoría de los tumores ecrinos.¹

Se han reportado pacientes con síndrome de Brooke-Spiegler y numerosos cilindromas en piel cabelluda tratados con rasurado de las lesiones y láser de CO₂ de onda continua de alta energía con buenos resultados.⁹

COMENTARIO

El cilindroma solitario es un tumor de anexos poco frecuente localizado principalmente en piel cabelluda que muestra una probable diferenciación hacia glándulas



Figura 1. Topografía característica del cilindroma solitario.



Figura 2. Imagen clínica. Acercamiento de la neoformación localizada en la región parietal derecha.

sudoríparas apocrinas, más frecuente en mujeres, con poca probabilidad de transformación maligna a diferencia de los cilindromas múltiples. Aunque el caso reportado es típico de esta patología es importante el estudio histopatológico para diferenciarlo de otros tumores en esta localización.

BIBLIOGRAFÍA

1. Cárdenas A, Norton SA, Fitzpatrick JE. Solitary violaceous nodule on the face. *Arch Dermatol* 1993; 129: 498.
2. Durani BK, Kurzen H, Jaeckel A, Kuner N, Naeher H, Hartschuh W. Malignant transformation of multiple dermal cylindromas. *Br J Dermatol* 2001; 145: 653-656.
3. Gerretsen AL, Beemer FA, Deenstra W, Hennekam FAM, van Vloten WA. Familial cutaneous cylindromas: investigations in five generations of a family. *J Am Acad Dermatol* 1995; 33: 199-206.
4. Guzzo C, Johnson B. Unusual abdominal location of a dermal cylindroma. *Cutis* 1995; 56: 239-240.
5. Martínez W, Yebra MT, Arnal F, Casado M, Borbujo J. Multiple linear cylindromas. *J Am Acad Dermatol* 1992; 26: 821-824.

Figura 3. La epidermis es atrófica. Toda la dermis reticular está ocupada por masas de células epiteliales separadas por septos de colágeno (H-E 4 x).

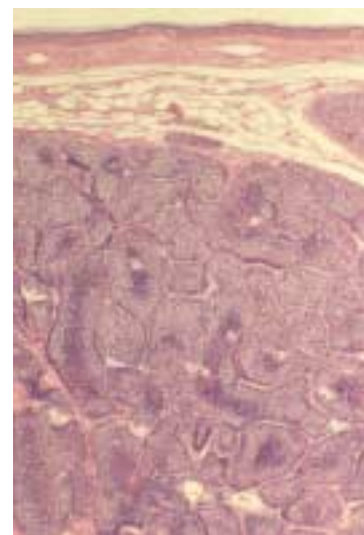
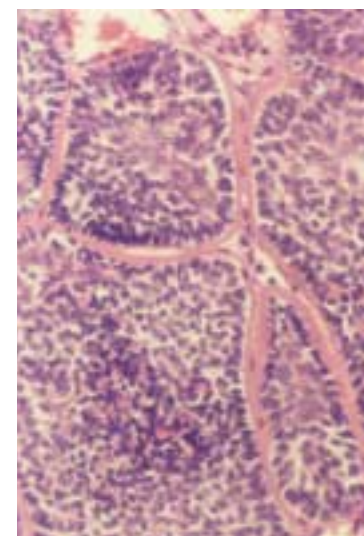


Figura 4. A mayor aumento las células epiteliales forman pequeñas luces glandulares. Nótese los septos de colágeno (H-E 25 x).



6. Batsakis JG. Dermal eccrine cylindroma. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1989; 98: 991-992.
7. Kanitakis J, Disant F. Ossified cylindroma in familial cylindromatosis (Brooke-Spiegler syndrome). *J Cutan Patol* 2001; 28: 439-440.
8. Vernon HJ, Olsen EA, Vollmer RT, Durham. Autosomal dominant multiple cylindromas associated with solitary lung cylindroma. *J Am Acad Dermatol* 1988; 19: 397-400.
9. Martins C, Bartolo E. Brooke-Spiegler syndrome: treatment of cylindromas with CO₂ laser. *Dermatol Sug* 2000; 26: 877-880.
10. Elder D, Elenitsas R, Jaworskiy C, Johnson B. *Lever's Histopathology of the skin*. Eighth edition, JB, Lippincott Company, 1997: 775-777.
11. Donner LR, Ruff T, Diaz JA. Well-differentiated malignant cylindroma with partially preserved hyaline sheaths. *Am J Dermatopathol* 1995; 17: 169-173.