

COMUNICACIÓN DE CASOS

NEVO DE JADASSOHN ASOCIADO A SIRINGOCISTOADENOMA PAPILÍFERO

Nevus of Jadassohn associated with syringocystadenoma papilliferum

Mariucci Vázquez María Belén¹, Chávez Gabriela², Arias Mariana³, Trila Carla⁴, Abeldaño Alejandra.⁵

¹ Médica Residente de la Unidad de Dermatología.

² Médica Dermatóloga.

³ Médica de planta de la Unidad de Dermatología.

⁴ Médica Anatomopatóloga.

⁵ Jefa de Unidad de Dermatología.

Hospital General de Agudos "Dr. Cosme Argerich", Pi y Margall 750, Ciudad Autónoma de Buenos Aires, República Argentina.

RESUMEN

El siringocistoadenoma papilífero (SCAP) es un tumor anexial benigno, poco frecuente, que deriva de las glándulas sudoríparas écrinas o apócrinas. Afecta a ambos sexos por igual, se observa desde el nacimiento o en la primera infancia. Se manifiesta como una placa solitaria alopecica en cuero cabelludo, o como pápulas de color piel en rostro y cuello. En el 40% de los casos se asocia a un nevo sebáceo preexistente. El tratamiento de elección es la extirpación quirúrgica. Se presenta un varón de 14 años, con un nevo de Jadassohn presente desde el nacimiento, que desarrolló años posteriores un SCAP.

Palabras clave

Nevo de Jadassohn, nevo sebáceo, siringocistoadenoma papilífero, tumor anexial benigno.

ABSTRACT

The syringocystadenoma papilliferum (SCAP) is an adnexal benign tumor, uncommon, which derives from the eccrine or apocrine sebaceous glands. It affects both sexes equally, it occurs most frequently from birth or early childhood. It manifests clinically as a solitary raised plate located mainly on scalp, or as papules in face, and neck. In 40% of the cases it is associated with a pre-existing sebaceous nevus. The treatment of choice is surgery. We present a 14 year old male, with a history of a nevus of Jadassohn present from birth, that years later developed a SCAP.

Keywords

Nevus of Jadassohn, sebaceous nevus, syringocystadenoma papilliferum, adnexal benign tumor.

Contacto del autor: María Belén Mariucci Vázquez

Email: bel2405@hotmail.com

CP: Vidt 1727 9°A

Teléfono: 02262-15570071

Conflictos de interés: los autores declaran que no existen conflictos de interés.

Dermatol. Pediatr. Latinoam. (En línea). 2019; 14 (1):48 - 56.

Caso clínico

Varón de 14 años de edad, con antecedente de rinitis alérgica. Consultó por una lesión en región preauricular izquierda de un año de evolución, secretante, que se originó sobre un nevo de Jadassohn presente desde el nacimiento. La lesión comenzó posterior a una sesión de electrocoagulación, realizada en otro nosocomio. Al examen físico presentaba una lesión cicatrizal eritematosa de 5 cm de diámetro en región preauricular izquierda, en cuyo centro asentaba una lesión tumoral exofítica, eritematosa, secretante; y en la periferia superior e inferior de la cicatriz presentaba lesiones de aspecto verrugoso (Foto 1).

Se realizó biopsia escisional de la zona tumoral central de la lesión que informó proliferación anexial benigna con diferenciación écrina, hallazgos compatibles coniringocistoadenoma papilífero (Fotos 2 y 3); y biopsia por punch de la región verrugosa periférica, que informó hiperqueratosis, papilomatosis y acantosis, numerosos lóbulos glandulares sebáceos maduros, agrupados en forma irregular y la presencia de glándulas sudoríparas apócrinas y folículos pilosos hipoplásicos, hallazgos compatibles con nevo de Jadassohn (Foto 4). Se realizó la exéresis completa de la lesión residual.



FOTO 1. Lesión tumoral secretante en región preauricular izquierda.

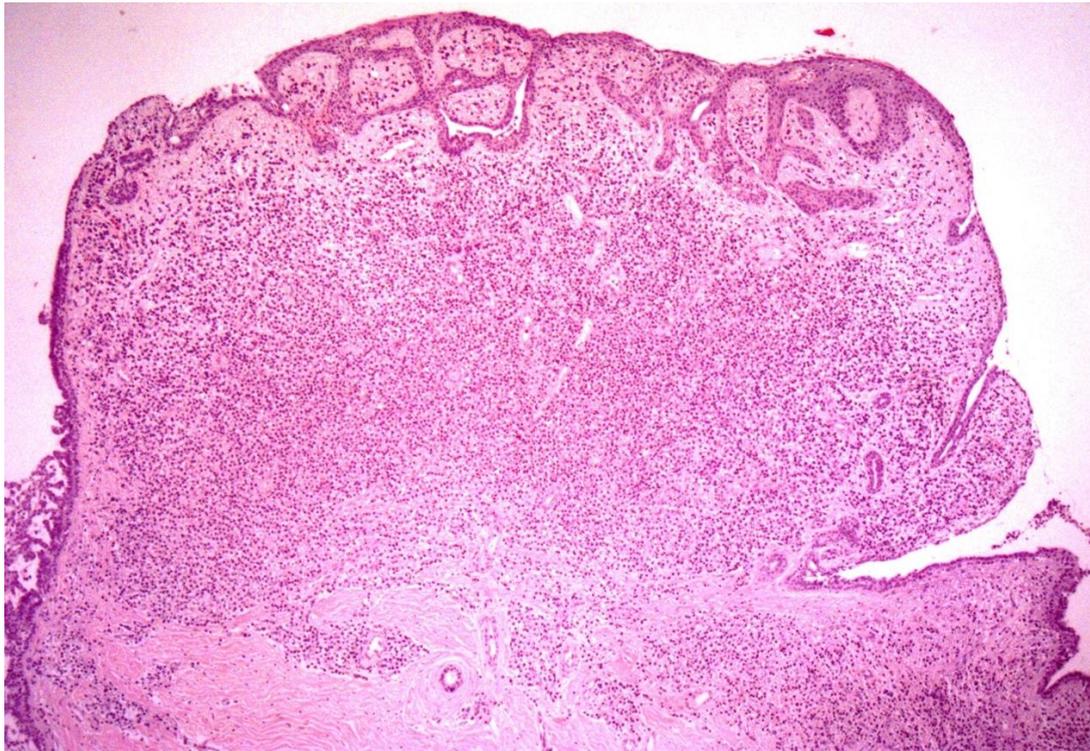


FOTO 2. HE 10x. Formación quística constituida por una bicapa de células cilíndricas aplanadas. Adayacente a la formación quística se evidencian células plasmáticas.

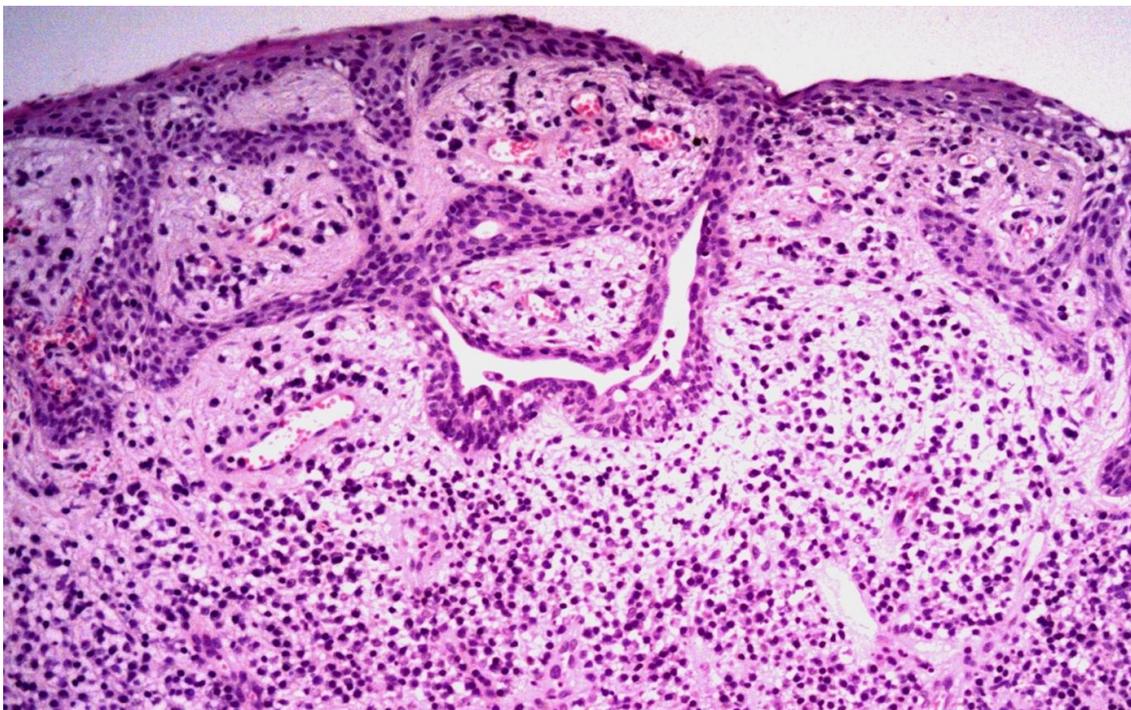


FOTO 3. HE 40x. Abundante infiltrado plasmocitario y escasos linfocitos.

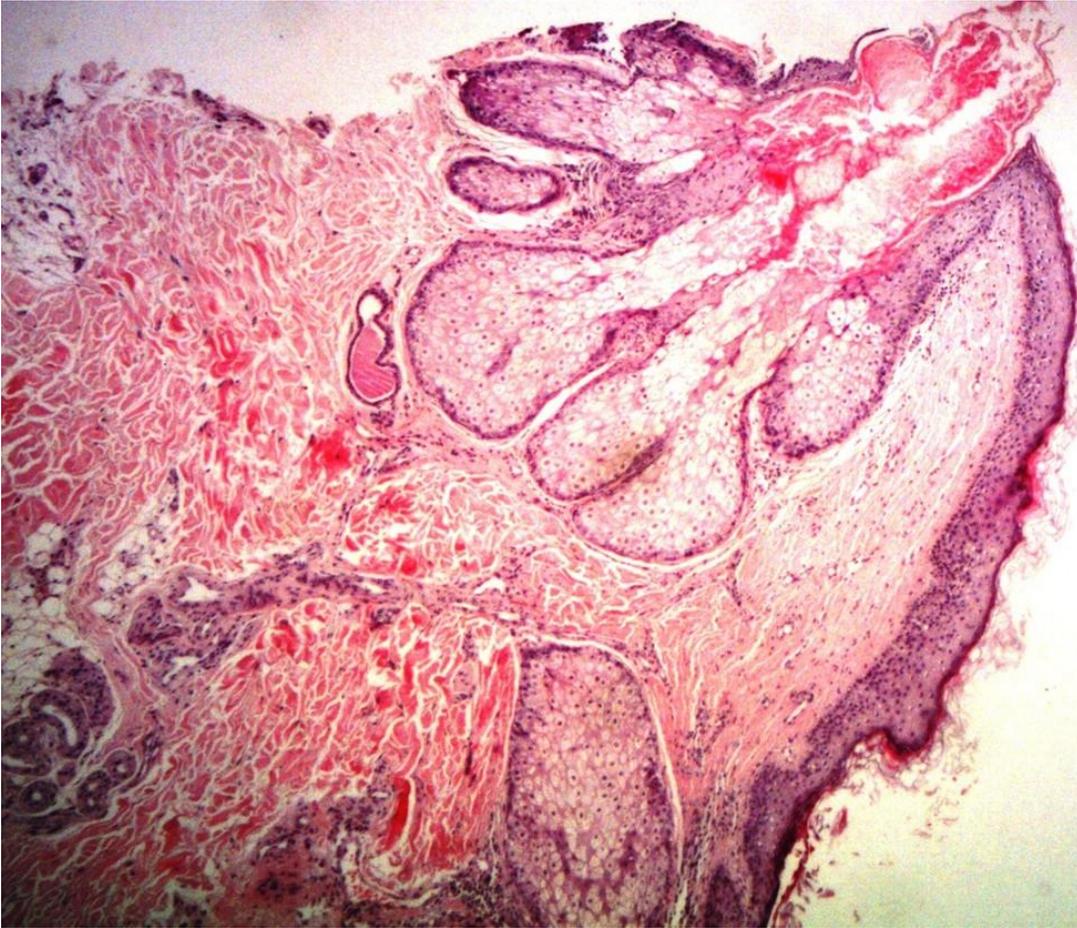


FOTO 4. HE 40x. Voluminosos lóbulos sebáceos, de morfología piriforme, con la parte más ancha en la profundidad y la parte más estrecha conectada a la epidermis. Dilatación de conductos ecrinos e infiltrado linfocitario moderado.

COMENTARIO

El nevo sebáceo, descrito por Jadassohn en 1895, es un nevo hamartomatoso congénito que se manifiesta en el 0.3% de los recién nacidos.¹ Su historia evolutiva se divide en tres estadios: estadio I (infantil) que se manifiesta como una placa alopecica de superficie lisa, coloración amarillenta, rosada o blanquecina;² estadio II (puberal) debido al estímulo hormonal la lesión crece a expensas del componente epidérmico y apócrino y se observa una superficie verrugosa, engrosada y saliente;² estadio III (adulto o tumoral): las lesiones se tornan de aspecto nodular.²

En este último estadio, el nevo se encuentra propenso a desarrollar neoplasias benignas, como el siringocistoadenoma papilífero y el tricoblastoma,^{3,4} y malignas como el carcinoma basocelular,¹⁻⁴ carcinoma espinocelular, carcinoma sebáceo, entre otros. Se recomienda la excéresis quirúrgica en un estadio prepuberal, para prevenir los defectos estéticos luego del crecimiento de la lesión y la transformación a otras neoplasias como las mencionadas anteriormente,² hecho que no sucedió en nuestro paciente y que podría haber evitado el desarrollo posterior del SCAP.

El siringocistoadenoma papilífero (SCAP) es un tumor hamartomatoso de origen anexial benigno.^{5,6} Fue descrito por primera vez por Petersen en 1892⁵ y desde entonces existen múltiples publicaciones que intentan aclarar su naturaleza, aun sin éxito. Yamamoto *et al*⁷ explica que está constituido por células claras, las cuales adquieren el rol de células pluripotenciales o *stem cells* y son esenciales en el crecimiento tumoral y la diferenciación del mismo hacia un origen apócrino o écrino, lo que explicaría por qué una neoplasia de origen apócrino se desarrolla en un sitio desprovisto de dichas glándulas, y a una edad a la cual las mismas no están adecuadamente desarrolladas.⁶⁻⁸

La frecuencia es similar en ambos sexos. El 50% de los casos se observan al nacimiento, durante la infancia o la adolescencia. Puede aparecer en forma aislada o desarrollarse en un nevo sebáceo preexistente en el 40% de los casos.⁹ Se presenta con mayor frecuencia en cuero cabelludo y rostro; y en menor porcentaje en tronco y extremidades.⁶

Se manifiesta principalmente como una lesión única, de presentación clínica variable. Katoulis y Bozi y Stavrianeas¹⁰ describen 3 tipos principales: 1) placa alopecica color piel normal o ligeramente eritematosa en cuero cabelludo que está presente desde el nacimiento y aumenta de tamaño durante la pubertad, de aspecto

verrugoso o nodular. Suele estar asociado a un nevo sebáceo de Jadassohn 2) múltiples pápulas de disposición lineal, cupuliformes, eritematosas, con una umbilicación, de entre 1-10 mm de diámetro, localizadas en cuello y rostro.

Puede desarrollar en su evolución una fístula con eliminación de secreción amarillenta o sangrado por traumatismos locales⁵ 3) lesión tumoral nodular que se observa en tronco, genitales, hombros y axilas, y predomina en adultos jóvenes.⁶

El estudio histopatológico muestra un número irregular de invaginaciones quísticas que presentan múltiples proyecciones papilares revestidas por una doble hilera de células, la interna compuesta por células cuboides pequeñas de núcleo redondo y citoplasma escaso y la externa constituida por células cilíndricas que presentan secreción por decapitación. Estas se extienden desde la epidermis hacia la dermis.^{6,7}

La transformación a carcinoma basocelular (CBC) suele ocurrir en un 9% de los casos^{9,10} y en menor frecuencia puede evolucionar a un siringocistoadenocarcinoma.¹⁰ Se realizaron estudios genéticos en los que existen deleciones en genes supresores que podrían influir en la transformación hacia la malignidad.⁹

El tratamiento consiste en la resección quirúrgica temprana, con múltiples beneficios: evitar el sangrado y/o infección, la evolución hacia una neoplasia maligna y con fines estéticos para el paciente.^{6,9}

Presentamos una neoplasia poco frecuente, de evolución benigna, en la cual el estudio histopatológico es el método diagnóstico principal para diferenciarlo del nevo sebáceo, ya que ambas entidades suelen coexistir, como en el caso presentado.

BIBLIOGRAFÍA

1. Hsu MC, Liao JY, Hong JL, Cheng Y, Liao YH, Chen JS, *et ál.* Secondary neoplasms arising from nevus sebaceus: A retrospective study of 450 cases in Taiwan. *J Dermatol.* 2006;43(2):175-180.
2. Moody MN, Landau JM, Goldberg LH. Nevus sebaceus revisited. *Pediatr Dermatol.* 2012;29:15-23.
3. Idriss MH, Elston DM. Secondary neoplasms associated with nevus sebaceus of Jadassohn: a study of 707 cases. *J Am Acad Dermatol.* 2014;70:332-337.
4. Premalata CS, Kumar RV, Malathi M, Shenoy AM, Nanjundappa N. Cutaneous leiomyosarcoma, trichoblastoma, and syringocystadenoma papilliferum arising from nevus sebaceus. *Int J Dermatol.* 2007;46(3):306-308.
5. Arias D, Castellano VM, Córdoba S, Miñano R, Martínez D, Borbujo JM. Siringocistoadenoma papilífero de presentación atípica. *Actas Dermosifiliogr.* 2006;97:647-649.
6. Morales M., Larralde M, Corbella C, Manno S, Glikin I, Parra C, *et ál.* Siringocistoadenoma papilífero de novo en la piel y sobre nevo sebáceo preexistente en la infancia. *Dermatol Pediatr Lat.* 2004;2:42-45.
7. Yamamoto O., Dol Y, Hamada T., Hisaoka M, Sasaguri Y. An immunohistochemical and ultrastructural study of syringocystadenoma papilliferum. *Br J Dermatol.* 2002;147(5):936-945.
8. Helwig E.B., Hackney, C. Syringadenoma papilliferum: lesions with and without naevus sebaceous and basal cell carcinoma. *AMA Archives of Dermatology.* 1955;71(3):361-372.

9. Jiménez PF, Ramos GA, Villanueva OA. Siringocistoadenoma papilífero apócrino y quiste triquilemal proliferante. Rev Cent Dermatol Pascua. 2004;13:116-119.
10. Katoulis AC, Bozi E, Stavrianeas N.G. Syringocystadenoma papilliferum. Orphanet Encyclopedia. 2004;1:1-3.