

# Siringocistoadenoma papilífero de presentación atípica

D. Arias<sup>a</sup>, V.M. Castellano<sup>b</sup>, S. Córdoba<sup>a</sup>, R. Miñano<sup>a</sup>, D. Martínez<sup>a</sup> y J.M. Borbujo<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología. Hospital de Fuenlabrada. Fuenlabrada. Madrid. España.

<sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital de Fuenlabrada. Fuenlabrada. Madrid. España.

**Resumen.**—El siringocistoadenoma papilífero es un tumor aneural benigno derivado de las glándulas sudoríparas que en un 70-80% de los pacientes se localiza en cabeza y cuello, generalmente en forma de pápula o nódulo solitario. Presentamos un caso de siringocistoadenoma papilífero inusual tanto por su localización, en un muslo, como por sus rasgos histológicos no estereotípicos de esta entidad.

**Palabras clave:** siringocistoadenoma papilífero, presentación atípica, muslo, lineal.

## ATYPICAL PRESENTATION OF SYRINGOCYSTOADENOMA PAPILLIFERUM

**Abstract.**—Syringocystoadenoma papilliferum is benign adnexal tumor derived from the sweat glands that is located in the head and neck in 70-80% of patients, and commonly presents as a papule or a solitary nodule.

We report a case of syringocystoadenoma papilliferum with an atypical presentation given its location in the thigh and the peculiar histologic features, unrepresentative of this entity.

**Key words:** syringocystoadenoma papilliferum, atypical presentation, thigh, linear.

## INTRODUCCIÓN

El siringocistoadenoma papilífero (SCAP) es un tumor aneural de las glándulas sudoríparas cuya naturaleza, ecrina o apocrina, está aún sin determinar. La primera descripción fue realizada por Petersen en 1892<sup>1</sup>. Desde entonces existen múltiples publicaciones que intentan aclarar la naturaleza de este tumor tanto hacia un origen ecrino como apocrino e incluso hacia una hipotética glándula híbrida denominada «apocrina», cuya existencia hoy se cree poco probable, sin haber conseguido una evidencia definitiva<sup>2-7</sup>.

Clínicamente, el SCAP se presenta como una pápula o nódulo habitualmente solitario, de localización preferente en cabeza y cuello, asociado hasta en un 50 % de los casos a un nevus organoide. Aunque se puede presentar a cualquier edad, el diagnóstico se realiza frecuentemente durante la adolescencia, ya que en muchas ocasiones aumenta su tamaño durante la pubertad. A menudo se observa sangrado local tras pequeños traumatismos y no es rara la existencia de drenaje de un líquido claro<sup>8</sup>.

Histológicamente, el SCAP se caracteriza por una formación crateriforme que en la zona superior está revestida por un epitelio escamoso infundibular y en la zona inferior por una bicapa de células, con secre-

ción por decapitación en la capa interna. Esta bicapa celular reviste formaciones papilares que se proyectan hacia el interior de la cavidad y que contienen ejes conectivos centrales con un infiltrado típicamente rico en células plasmáticas. Es frecuente la existencia en la proximidad de glándulas apocrinas aumentadas en número y tamaño<sup>8</sup>.

Presentamos una paciente con lesiones papulosas en la cara externa del muslo derecho, que forman una placa de 3 × 1,5 cm e histológicamente diagnosticado de SCAP. Dicha localización ha sido descrita únicamente en 7 casos. Desde el punto de vista histológico los cambios observados son compatibles con una forma del SCAP en la que no está desarrollado todo el espectro característico del mismo.

## CASO CLÍNICO

Paciente de 18 años de edad con antecedentes personales de hipoacusia neuroreceptiva y astrocitoma de bajo grado. Acude a la consulta por lesiones localizadas en cara externa del muslo derecho, presentes desde los primeros años de vida. La paciente refiere ocasional secreción de un líquido claro por las lesiones. A la exploración se aprecian, en cara externa del muslo derecho, múltiples lesiones papulosas, de superficie lisa y tonalidad rosada, que se agrupan formando una placa de 3 × 1,5 cm de morfología lineal-segmentaria (fig. 1). No se observan lesiones cutáneas a otros niveles ni afectación de mucosas.

Se realizó biopsia de una de las lesiones, que histológicamente formaba una estructura invaginada y dilatada que conectaba con la superficie epidérmica,

### Correspondencia:

Dolores Arias Palomo. Servicio de Dermatología. Hospital de Fuenlabrada. Camino del Molino, 2. 28942 Fuenlabrada. Madrid. España. [darias.hflr@salud.madrid.org](mailto:darias.hflr@salud.madrid.org)

Recibido el 28 de diciembre de 2005.

Aceptado el 13 de septiembre de 2006.



Fig. 1.—Lesiones papulosas formando una placa.

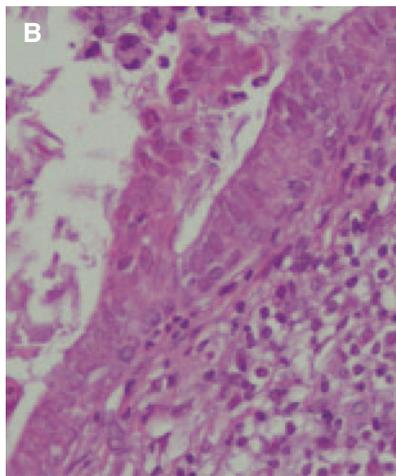
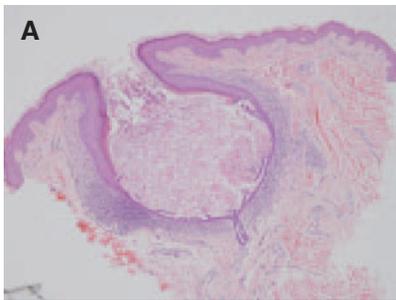


Fig. 2.— A) Invaginación dilatada que conecta con la epidermis y presenta un epitelio infundibular en la mitad superior y una bicapa de células cilíndricas en la mitad inferior. B) Detalle de la bicapa de células cilíndricas.

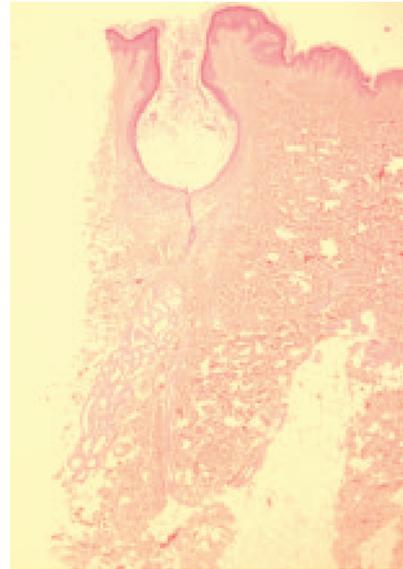


Fig. 3.—En esta imagen se pueden observar el componente infundibular, el apocrino ductal y el apocrino acinar.

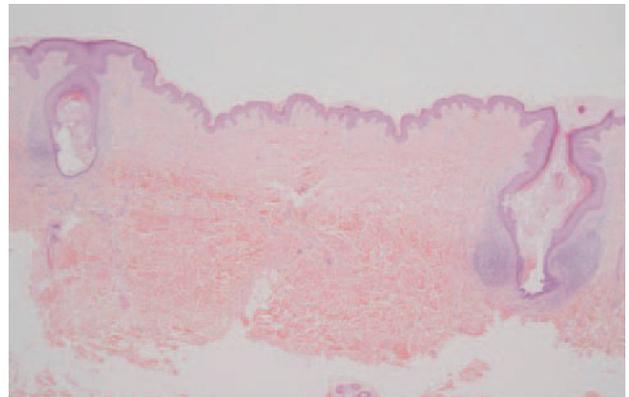


Fig. 4.—Imagen histopatológica correspondiente a dos de las pápulas extirpadas.

revestida en su mitad superior por un epitelio infundibular y en la mitad inferior por una bicapa de células cilíndricas con pequeñas proyecciones hacia el interior de la cavidad. Estas proyecciones no mostraban eje conectivo central ni apenas células plasmáticas, existiendo un infiltrado predominantemente linfocitario alrededor de la lesión. En la luz de la cavidad se observaba una mezcla de escamas córneas con material proteináceo de secreción (figs. 2A y B). Hacia la dermis profunda la lesión conectaba con una glándula apocrina (fig. 3). Tras consultar con la paciente se decide la extirpación completa de las lesiones. Éstas fueron un total de 9 pápulas, de tamaños variables,

que mostraron hallazgos anatomopatológicos similares a los encontrados en la lesión previamente biopsiada (fig. 4).

## DISCUSIÓN

El SCAP que presentamos es raro tanto por su localización como por su distribución lineal y por su microscopía. En 1991 Mammino y Vidmar realizaron una revisión de la literatura de 145 casos comunicados de SCAP, de los cuales el 75 % se localizaban en cabeza y cuello, el 20 % en tronco y el 5 % en extremidades<sup>9</sup>. Sólo 5 casos se localizaban en el muslo<sup>10-12</sup>. Posteriormente a esta fecha hemos encontrado otros dos casos en esta localización<sup>9,13</sup>. En 4 pacientes, incluida la nuestra, figuran los datos referentes al sexo del paciente y a la edad en la que se identificó la lesión, sien-

do en todos los casos mujeres cuya lesión fue reconocida antes o durante la adolescencia<sup>10,13,14</sup>. Curiosamente, uno de los casos descrito en el muslo corresponde al relatado en 1917 por Stokes que figura en algunos artículos como el primer SCAP referido<sup>13</sup>, aunque dicho mérito parece que debe ser atribuido a Petersen, por su trabajo de 1892<sup>8</sup>.

El SCAP de distribución lineal es muy raro. Patterson et al recogen un total de 8 casos localizados en muslo, brazo, tórax y cuello<sup>14</sup>. Los casos de SCAP lineal no han sido descritos asociados a nevus sebáceo ni a carcinoma basocelular, por lo que se ha postulado que esta forma pudiera representar una variante clínica en la que su escisión, por el posible riesgo de carcinoma basocelular, no sería tan necesaria<sup>13</sup>. Es destacable que tres de los SCAP descritos en el muslo –incluido el nuestro– son SCAP lineales<sup>13,14</sup>. Las restantes lesiones en el muslo eran únicas en dos casos<sup>11</sup> y sin precisar en otros dos<sup>12</sup>. El caso descrito por Stokes estaba compuesto por dos nódulos de varios centímetros en el seno de una placa lineal de hipertrichosis<sup>10</sup>. Desde el punto de vista clínico el diagnóstico diferencial más frecuente fue con un nevus epidérmico lineal.

Independientemente de su morfología y localización, sólo se han descrito dos casos de degeneración hacia siringocistocarcinoma papilífero<sup>15,16</sup> y otros dos hacia carcinoma ductal infiltrante<sup>17,18</sup>.

En todos los casos previamente descritos de SCAP en el muslo los hallazgos histopatológicos fueron los característicos de esta lesión<sup>9-13</sup>. En cambio, en nuestra paciente las lesiones no muestran un desarrollo completo de las características formaciones papilomatosas con eje conectivo central y abundancia de células plasmáticas, típicas de esta entidad. No creemos que esto excluya el diagnóstico de SCAP. De acuerdo con Requena, Kiryu y Ackerman<sup>8</sup>, el SCAP es un hamartoma que recapitula la formación de la unidad folículo-apocrina en su etapa embrionaria<sup>14</sup>. En este sentido, cada una de las pápulas examinadas en nuestra paciente representaría un pequeño hamartoma quístico de dicha unidad folículo-apocrina, con su componente infundibular, apocrino ductal y apocrino acinar, como ejemplo inusual de SCAP. Por otra parte, llama la atención que en ninguna de las lesiones exista una imagen típica y completamente desarrollada de SCAP, por lo que también nos planteamos que podríamos estar ante una entidad no perfectamente establecida.

#### Declaración de conflicto de intereses

Declaramos no tener ningún conflicto de intereses.

#### BIBLIOGRAFÍA

- Petersen W. Ein Fall von multiple Knaueldrusengeschwulsten unter dem Bilde eines Navus verrucosus unius lateralis. *Arch Dermatol Syph.* 1892;24:919-30.
- Lever WF. Pathogenesis of benign tumors of cutaneous appendages and of basal cell epithelioma. I. Benign tumors of the cutaneous appendages. *Arch Dermatol Syphl.* 1948; 57:679-708.
- Helwing EB, Hackney VC. Syringadenoma papilliferum. Lesions with and without naevus sebaceus and basal cell carcinoma. *Arch Dermatol.* 1955;71:361-72.
- Fusaro RM, Goltz RW. Histochemically demonstrable carbohydrates of appendageal tumors of the skin. II. Benign apocrine gland tumors. *J Vest Dermatol.* 1962;38:137-42.
- Hashimoto K. Syringocystadenoma papilliferum: An electron microscopic study. *Arch Dermatol Forsch.* 1987;245: 353-69.
- Hashimoto K, Mehrengan AH, Kumakiri M. Tumor of Skin Appendages. Boston: Butterworths; 1987. p. 160-4.
- Yamamoto O, Doi Y, Hamada T, Hisaoka M, Sasaguri Y. An immunohistochemical and ultrastructural study of Syringocystadenoma papilliferum. *Br J Dermatol.* 2002;147: 936-45.
- Requena L, Kiryu H, Ackerman AB. Neoplasias with apocrine differentiation. Philadelphia: Ed. Lippincott-Raven; 1998. p. 105-59.
- Mammino JJ, Vidmar DA. Syringocystadenoma papilliferum. *Int J Dermatol.* 1991;30:763-6.
- Stokes JH. A clinico-pathologic study of an unusual cutaneous neoplasm combining naevus syringadenomatous papilliferus and a granuloma. *J Cutan Dis.* 1917;35:411-9.
- Helwing EB, Hackney VC. Sgadenoma papilliferum. *Arch Dermatol.* 1955;71:361-72.
- Vanatta PR, Bangert JL, Freeman RG. Syringocystadenoma papilliferum. A plamacytotropic tumor. *Am J Surg Pathol.* 1985;9:678-83.
- Bliek JP, Starinnk TM. Multiple linear syringocystedeoma papilliferum. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 1999;12:74-6.
- Patterson JW, Straka BF, Wick MR. Linear syringocystadenoma papilliferum of the thigh. *J Am Acad Dermatol.* 2001;45:139-41.
- Reuterwal O. Naevus syringo-cystadenomatous papilliferus and its relation to malignancy. *Acta pathol Microbiol Scand.* 1933;16 Suppl:376-87.
- Ishida-Yamamoto A, Sato K, Wada T, Takahashi H, Iizuka H. Syringocystadenocarcinoma papilliferum: case report and immunohistochemical comparison with its benign counterpart. *J Am Acad Dermatol.* 2001;45:755-9.
- Ansai S, Koseki S, Hashimoto H, Hozumi Y, Kondo S. A case of ductal sweat gland carcinoma connecte to syringocystadenoma papilliferumarising in nevus sebaceus. *J Cutan Pathol.* 1994;21:557-63.
- Hugel H, Requena L. Ductal carcinoma arising from a syringocystadenoma papilliferum in a nevus sebaceus of Jadassohn. *Am J Dermatopathol.* 2003;25:490-3.