

semántico de «trabajo», haciendo que la población se identifique de forma más clara con el concepto que pretende evaluar el test. Pese a que existe la versión española para enfermedad de Crohn, la mayoría de estudios que se llevan a cabo con pacientes con psoriasis utilizan la versión disponible WPAI:PSO (v 2.0 versión española).

En resumen, con el fin de recoger los datos de forma más fiable, los usuarios del cuestionario WPAI:PSO (v2.0 versión española) deben explicar adecuadamente a los pacientes a los que se les administre dicha versión el significado de «trabajo a sueldo» como «trabajo remunerado». A su vez, se debe recordar a los pacientes que el documento que completan no supone ninguna evaluación de la legalidad laboral y que los datos que proporcionan son totalmente anónimos. Sería conveniente poder disponer de la versión española WPAI:PSO (2.1) para evitar sesgos en la aplicación del cuestionario a pacientes con psoriasis.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. WPAI:PSO 2016 [consultado 19 Feb 2016]. Disponible en: <http://www.reillyassociates.net/WPAI>.
2. Reilly MC, Zbrozek AS, Dukes EM. The validity and reproducibility of a work productivity and activity impairment instrument. *Pharmacoeconomics*. 1993;4:353–65.
3. WPAI:PSO (v2.0 Spanish-Spain) 2016 [consultado 19 Feb 2016]. Disponible en: http://www.reillyassociates.net/WPAI_Translations.html

4. Gawlicki MC, Reilly MC, Popielnicki A, Reilly K. Linguistic validation of the US Spanish work productivity and activity impairment questionnaire, general health version. *Value Health*. 2006;9:199–204.
5. Empleo y seguridad social 2016 [consultado 10 Nov 2016]. Disponible en: <http://www.empleo.gob.es/es/sec.trabajo/autonomos/economia-soc/autonomos/estadistica/2016/3trim/Publicacion.RESUMEN.RESULTADOS.pdf>
6. Vergara M, Montserrat A, Casellas F, Maudsley M, Gallardo O, Ricart E, et al. Validation of the Spanish Work Productivity and activity impairment questionnaire: Crohn's disease version. *Eur J Gastroenterol Hepatol*. 2009;21:809–15.
7. Vergara M, Montserrat A, Casellas F, Villoria A, Suarez D, Maudsley M, et al. A new validation of the Spanish Work Productivity and Activity Impairment questionnaire Crohn's disease version. *Value Health*. 2011;14:8849–61.

E. Margarit^{a,b,*}, A. López-Ferrer^a, E. Vilarrasa^a y L. Puig^a

^a Servicio de Dermatología, Hospital de la Santa Creu i Sant Pau, Universidad Autónoma de Barcelona (UAB), Barcelona, España

^b Facultad de Psicología, Universidad Autónoma de Barcelona (UAB), Bellaterra, Barcelona, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: emargarit@santpau.cat (E. Margarit).

<https://doi.org/10.1016/j.ad.2017.02.035>

0001-7310/

© 2017 AEDV.

Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Siringocistadenocarcinoma papilífero, descripción de un caso y revisión de la literatura



Syringocystadenocarcinoma Papilliferum: Case Report and Review of the Literature

Sra. Directora:

El siringocistadenocarcinoma papilífero (SCACP) es una variante muy infrecuente de carcinoma aneural cutáneo que suele aparecer inicialmente como una transformación maligna in situ en un siringocistadenoma papilífero (SCAP), progresando posteriormente a un carcinoma invasivo. Presentamos un caso de SCACP invasivo con diferenciación escamosa.

Se trata de un varón de 40 años sin antecedentes de interés, que consultaba por la aparición de una lesión pigmentada de un año de evolución y crecimiento progresivo, localizada a nivel del tórax. El paciente refería que la lesión era asintomática, pero que en ocasiones sangraba con el roce.

En la exploración se objetivó una pápula pediculada de 10 mm de diámetro, eritematomarróncea y cubierta por una costra exudativa (fig. 1).

El estudio histológico evidenció una lesión de crecimiento mixto endo-exofítico, que presentaba un crecimiento cordonal en la porción exofítica, en contacto con la epidermis y que expandía la dermis. Este crecimiento aparecía constituido por células claras y escamosas, estas últimas con marcada atipia; estaba limitado en algunas zonas por la membrana basal mientras que en otras infiltraba la dermis. La porción más profunda, bajo el collarite epidérmico, estaba formada por estructuras tubulares rodeadas por una banda de fibrosis y constituidas por 2 capas de células. De forma focal, estas estructuras aparecían colonizadas por un componente celular atípico. La población epitelial en la superficie era positiva para citoqueratina (CK) 7 y 5-6, y negativa para CK-20. El P63 resultó positivo en la porción superficial y en profundidad; en las áreas de conductos fue positivo únicamente en el estrato periférico de células mioepiteliales. El componente atípico era débilmente positivo para PAS. Con estos hallazgos se realizó el diagnóstico de SCACP invasivo con diferenciación escamosa (figs. 1 y 2).

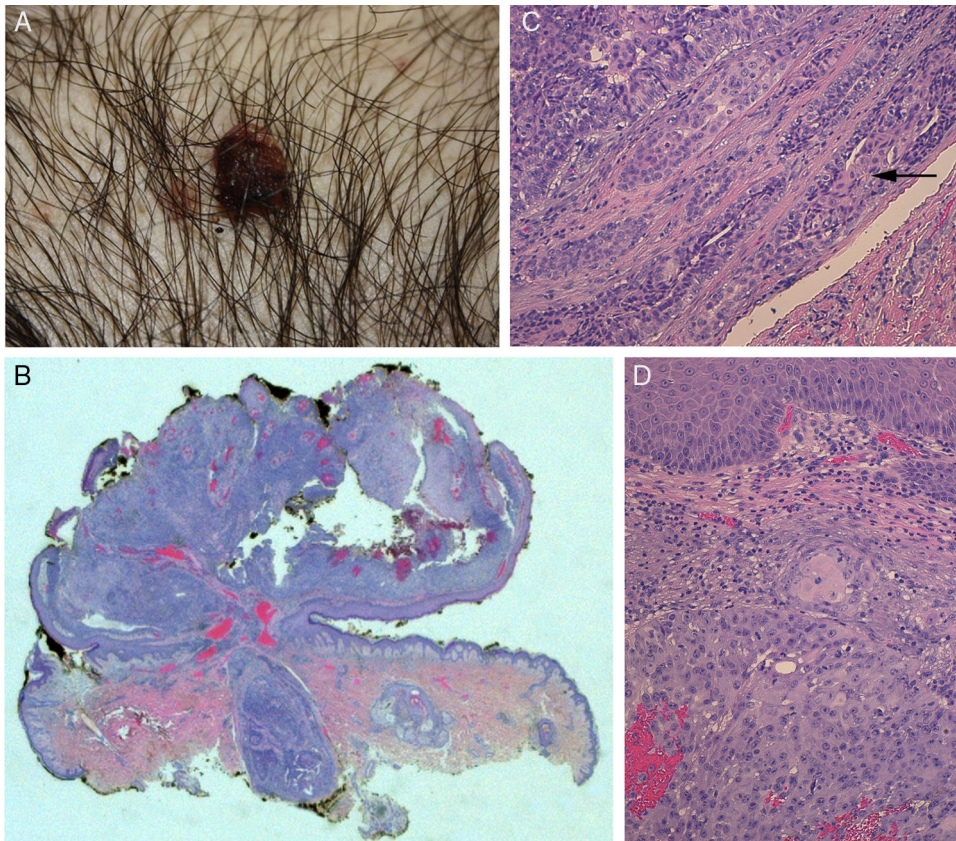


Figura 1 A) Imagen clínica del SCACP. B) Panorámica de la neoplasia: se observa una lesión exoendofítica pediculada, con área benigna en la base de contorno redondeado y bien delimitado (H&E $\times 25$). C) Detalle de la lesión benigna formada por estructuras tubulares, parcialmente colonizadas por células atípicas (flecha) (H&E $\times 100$). D) Área del SCACP con invasión dérmica donde se observan células de diferenciación escamosa, mitosis y núcleos pleomórficos (H&E $\times 100$).

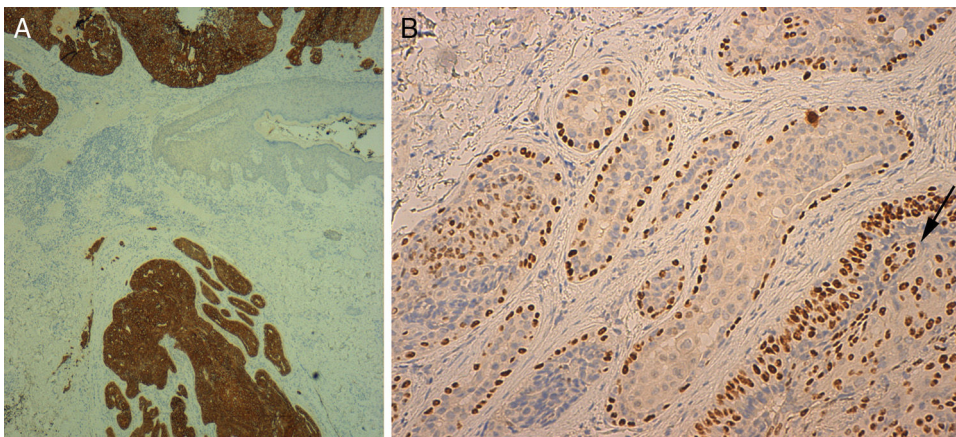


Figura 2 A) Tinción de CK 7 en la que se observa positividad de las células tumorales, siendo la epidermis negativa ($\times 40$). B) Positividad del p63 en las células mioepiteliales periféricas en el área benigna y en las células malignas que infiltran las estructuras tubulares (flecha) ($\times 200$).

La neoplasia contactaba con el margen lateral, por lo que se ampliaron los márgenes de extirpación 1 cm, no encontrándose restos neoplásicos.

Tras 8 meses de seguimiento, el paciente no ha presentado signos de recidiva.

El SCACP constituye un carcinoma anexial de origen controvertido (apocrino vs. ecrino) del que únicamente existen 37 casos descritos en la literatura y que se considera la variante maligna del SCAP. Aparece en pacientes mayores de 60 años, sin predominio claro entre sexos, localizado

Tabla 1 Resumen de casos de SCACP publicados y características clinicohistológicas

| N.º | Edad (años) | Sexo | Localización | Tamaño (mm) | Tiempo de evolución | In situ | Invasivo | Metástasis locorregional | Diferenciación escamosa |
|-----------------|-------------|------|--------------------|-------------|---------------------|---------|----------|--------------------------|-------------------------|
| 1 | 74 | F | Cuero cabelludo | 65 | 30 años | + | | | |
| 2 | 71 | F | Espalda | 30 | Meses | | + | | |
| 3 | 52 | F | Cuero cabelludo | 65 | Congénito | | + | + | |
| 4 | 52 | F | Pecho | 130 | 20 años | | + | + | |
| 5 | 47 | M | Cuero cabelludo | 25 | - | | + | | |
| 6 | 61 | M | Perianal | 60 | 10 años | + | | | |
| 7 | 64 | M | Cuero cabelludo | 35 | 2 años | + | | | |
| 8 | 60 | M | Pabellón auricular | 40 | Desde la infancia | | + | | |
| 9 | 81 | F | Cuero cabelludo | 15 | - | + | | | |
| 10 | 65 | M | Suprapúbico | 35 | 2 años | | + | | |
| 11 | 83 | M | Perianal | 15 | - | + | | | |
| 12 | 77 | M | Pierna | 25 | 9 años | | + | | |
| 13 | 56 | F | Cuello | 20 | 10 años | + | | | |
| 14 | 58 | M | Frente | 25 | - | | + | | |
| 15 | 46 | F | Cuero cabelludo | 35 | - | + | + | | |
| 16 | 67 | M | Cuero cabelludo | 25 | - | + | | | |
| 17 | 60 | F | Cuero cabelludo | 30 | 30 años | + | + | | |
| 18 | 81 | M | Sien | 20 | - | | + | | |
| 19 | 86 | F | Cuello | 45 | 4 meses | + | + | | + |
| 20 | 62 | M | Axila | 35 | 6 meses | | + | | |
| 21 | 67 | M | Cuero cabelludo | 40 | Desde la infancia | | + | | |
| 22 | 83 | F | Brazo | 30 | 7 años | | + | | + |
| 23 | 86 | M | Párpado | 4 | - | | + | | |
| 24 | 83 | M | Pene | 12 | - | + | | | |
| 25 | 75 | F | Brazo | 16 | 1 año | | + | | + |
| 26 | 66 | M | Cuero cabelludo | - | 20 años | | + | + | |
| 27 | 66 | F | Cuero cabelludo | 30 | 1 año | | + | | |
| 28 | 65 | M | Cuero cabelludo | 30 | Congénito | + | + | | |
| 29 | 32 | F | Cuero cabelludo | 22 | - | + | | | |
| 30 | 93 | M | Pierna | 20 | 10 años | + | | | |
| 31 | 74 | M | Cuero cabelludo | 20 | Congénito | + | + | + | |
| 32 | 42 | M | Cuero cabelludo | 45 | 3 semanas | | + | + | |
| 33 | 80 | F | Cuero cabelludo | 50 | Meses | | + | | |
| 34 | 88 | M | Hombro | 15 | - | + | | | + |
| 35 | 76 | M | Perianal | 16 | 6 meses | + | + | | + |
| 36 | 57 | F | Labio mayor | - | 3 años | | + | + | |
| 37 | 60 | F | Cuero cabelludo | 28 | 1 año | + | | | |
| 38 ^a | 40 | M | Pecho | 10 | 1 año | | + | | + |

^a Presente caso.

predominantemente en la cabeza y el cuello¹⁻⁵. Constituye una neoplasia de bajo grado de malignidad de la que se han notificado 6 casos con metástasis locorregionales y ninguno con metástasis a distancia^{4,5}. Se ha observado recurrencia tumoral en 3 pacientes⁴. En ocasiones puede aparecer de forma multifocal en el seno de un SCAP o de un nevo sebáceo con zonas in situ y otras invasivas^{2,4,6,7} (tabla 1).

Parekh et al. han propuesto que algunos casos de SCACP aparecería como consecuencia del acúmulo progresivo de alteraciones genómicas en un nevo sebáceo, siguiendo la siguiente secuencia: nevo sebáceo, SCAP, SCACP in situ y SCACP invasivo⁴. Aparte de la asociación estadística, no existen pruebas genómicas que avalen esta teoría.

Clínicamente, se presenta como un nódulo exófito eritematoso, normocoloreado, amarillento o marrón, típicamente asintomático (aunque puede ser doloroso y/o ulcerarse), de velocidad de crecimiento variable (pudiendo alternar fases de crecimiento y de estabilidad). Su tiempo de evolución al diagnóstico varía de pocas semanas hasta 30 años⁴.

Histológicamente se caracteriza por presentar células glandulares con citoplasma decapitado, que muestran rasgos de malignidad citológica (pleomorfismo, ratio núcleo/citoplasma elevado), así como positividad para PAS diastasa. Se diferencian 3 variantes de presentación: adenocarcinoma in situ, con arquitectura típica de SCAP

acompañada de un epitelio displásico separado de la dermis adyacente por una capa de células basales o mioepiteliales a modo de «membrana basal»; adenocarcinoma invasivo, en el que las células displásicas romperían esta «membrana basal» invadiendo la dermis y formando glándulas neoplásicas y la variante constituida por focos de carcinoma espinocelular invasivo sobre un SCAP⁶.

La inmunohistoquímica es útil para su diagnóstico. La positividad para CK-5/6 y para p63 (como en nuestro caso) permitiría diferenciarlo del adenocarcinoma metastásico y del hidradenocarcinoma papilífero, y su negatividad para CK-20 también lo diferenciaría del primero^{2,3}.

El SCACP puede asociar múltiples variantes histológicas: áreas basaloides, linfopitelioma-like, con diferenciación escamosa, con infiltración pagetoide de la epidermis, con infiltración perineural, cuerpos de psammoma, un sebaceoma, un carcinoma sebáceo y un carcinoma ductal in situ¹⁻⁴. Dada su variabilidad de rasgos histológicos y su consecuente complejidad diagnóstica, es conveniente evitar juicios diagnósticos sobre biopsias parciales².

El diagnóstico diferencial incluiría el hidradenocarcinoma papilífero, el adenocarcinoma ductal apocrino y las metástasis cutáneas de adenocarcinomas de distinto origen.

No existe ningún protocolo terapéutico para el SCACP. La cirugía con márgenes amplios se considera el tratamiento de elección⁸, habiéndose propuesto también la cirugía de Mohs⁹. El estudio de ganglio centinela se ha realizado asociado a linfadenectomía en algún caso^{4,8}. El uso de quimioterapia y/o radioterapia es controvertido^{5,10}.

En conclusión, presentamos un nuevo caso de SCACP, una neoplasia muy poco frecuente, que constituye el segundo caso descrito de localización torácica y el sexto que presenta áreas con diferenciación escamosa.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Chen J, Beg M, Chen S. Syringocystadenocarcinoma papilliferum in situ, a variant of cutaneous adenocarcinoma in situ: A case report with literature review. *Am J Dermatopathol*. 2016;38:762–5.

2. Iga N, Fujii H, Miyake T, Ehara M, Kore-Eda S. Syringocystadenocarcinoma papilliferum in the perianal area. *Case Rep Dermatol*. 2015;7:84–9.
3. Paradiso B, Bianchini E, Cifelli P, Cavazzini L, Lanza G. A new case of syringocystadenocarcinoma papilliferum: A rare pathology for a wide-ranging comprehension. *Case Rep Med*. 2014;2014:453874.
4. Parekh V, Guerrero CE, Knapp CF, Elmets CA, McKay KM. A histological snapshot of hypothetical multistep progression from nevus sebaceus to invasive syringocystadenocarcinoma papilliferum. *Am J Dermatopathol*. 2016;38:56–62.
5. Rao PB, Ghosh S, Mohapatra M, Philip NP, Kumar PR, Manam S, et al. Chemoradiotherapy in a case of malignant syringocystadenocarcinoma papilliferum of vulva with locoregional failure. *Case Rep Oncol Med*. 2015;2015:638294.
6. Kazakov DV, Requena L, Kutzner H, Fernandez-Figueras MT, Kacerovska D, Mentzel T, et al. Morphologic diversity of syringocystadenocarcinoma papilliferum based on a clinicopathologic study of 6 cases and review of the literature. *Am J Dermatopathol*. 2010;32:340–7.
7. Zhang YH, Wang WL, Rapini RP, Torres-Cabala C, Prieto VG, Curry JL. Syringocystadenocarcinoma papilliferum with transition to areas of squamous differentiation: A case report and review of the literature. *Am J Dermatopathol*. 2012;34:428–33.
8. Aydin OE, Sahin B, Ozkan HS, Gore O. A rare tumor: Syringocystadenocarcinoma papilliferum. *Dermatol Surg*. 2011;37:271–4.
9. Chi CC, Tsai RY, Wang SH. Syringocystadenocarcinoma papilliferum: Successfully treated with Mohs micrographic surgery. *Dermatol Surg*. 2004;30:468–71.
10. Arslan H, Diyarbakir M, Batur S, Demirkesen C. Syringocystadenocarcinoma papilliferum with squamous cell carcinoma differentiation and with locoregional metastasis. *J Craniofac Surg*. 2013;24:e38–40.

A.D. Agulló Pérez^{a,*}, B. Bonaut Iriarte^a, A. Córdoba Iturriagoitia^b y A. Valcayo Peñalba^a

^a Servicio de Dermatología, Complejo Hospitalario de Navarra, Pamplona, Navarra, España

^b Anatomía Patológica, Complejo Hospitalario de Navarra, Pamplona, Navarra, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: tegatrides@gmail.com

(A.D. Agulló Pérez).

<https://doi.org/10.1016/j.ad.2017.03.021>

0001-7310/

© 2017 AEDV.

Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.