

Siringocistoadenoma papilífero y carcinoma basocelular en nevo sebáceo: reporte de caso

Raúl Charlin¹, Francisco Bobadilla¹, Laura Segovia², Roberto Bustos³, María Elena McNab³.

RESUMEN

El nevo sebáceo o nevo de Jadassohn es un hamartoma cutáneo congénito poco frecuente formado por múltiples estructuras cutáneas. Presenta potencial de transformación a una variedad de neoplasias epidérmicas benignas y malignas, que suelen presentarse de manera individual. Si bien esta descrito en la literatura, es inusual el desarrollo de más de una neoplasia sobre un nevo sebáceo. En esta publicación se presenta el caso de un hombre de 62 años con una lesión de 3 años de evolución, cuyo estudio histopatológico demostró la presencia de un carcinoma basocelular y un siringocistoadenoma papilífero sobre un nevo sebáceo de Jadassohn.

Palabras claves: nevo sebáceo de Jadassohn; carcinoma basocelular; siringocistoadenoma papilífero; cuero cabelludo.

SUMMARY

Nevus sebaceous of Jadassohn is an infrequent cutaneous congenital hamartoma, formed by multiple cutaneous structures. It possesses a transformation potential to benign and malignant epidermic neoplasms, that usually present individually. Even though a few cases have been published, the coexistence of two or more tumors is rare. We hereby present the case of a 62 years old male, with a nevus sebaceous of Jadassohn history, that after excisional biopsy showed the presence of a basal cell carcinoma associated to a syringocystoadenoma papilliferum.

Key words: Nevus sebaceous of Jadassohn; basal cell carcinoma; syringocystoadenoma papilliferum; scalp.

El nevo sebáceo o nevo de Jadassohn, es un hamartoma poco común considerado en la actualidad una variante de nevo epidérmico. Su prevalencia estimada varía entre 0,05% a 1% de los pacientes dermatológicos¹, afectando al 0,3% de los recién nacidos. Fue descrito por primera vez por Jadassohn en 1895 como un crecimiento de carácter nevoide compuesto fundamentalmente por glándulas sebáceas, siendo observado comúnmente en la región cefálica y cervical². La incidencia de tumores secundarios se incrementa conforme aumenta la edad, sin embargo, la coexistencia de tumores es un evento poco frecuente. Por esta razón, además de destacar la importancia de un seguimiento estricto, presentamos el siguiente caso clínico.

CASO CLÍNICO

Paciente sexo masculino de 62 años, sin antecedentes mórbidos personales ni familiares conocidos, consulta por lesión en cuero cabelludo de larga data, que desde hace 3 años presenta secreción purulenta intermitente y aumento de tamaño progresivo. Al examen se observa placa infiltrada hiperqueratósica en zona occipitotemporal derecha de aproximadamente 6 centímetros de diámetro en su eje mayor, con costras y ulceraciones (Figura 1a). A la dermatoscopia destaca la presencia de nidos y puntos azul-gris sobre base eritematosa, con centro hiperqueratósico amarillento y focos de hemorragias (Figura 1b). Dado el comportamiento y crecimiento progresivo, se plantea como

¹Servicio de Dermatología, Hospital Barros Luco, Santiago, Chile.

²Servicio de Anatomía patológica, Hospital Barros Luco, Santiago, Chile.

³Departamento de Dermatología, Facultad de Medicina, Universidad de Chile, Santiago, Chile.

Correspondencia: Roberto Bustos. Correo electrónico: robertobustos@med.uchile.cl, Teléfono: +56 9 66991279. Dirección: Santos Dumont 999. Independencia, Santiago, Chile. Código Postal: 8380456.

hipótesis diagnóstica carcinoma basocelular sobre nevo sebáceo y se realiza biopsia excisional. El estudio histológico evidenció glándulas sebáceas superficiales atróficas asociada a carcinoma basocelular superficial, nodular y quístico, y siringocistoadenoma papilífero (Figuras 2 y 3), sin compromiso de bordes quirúrgicos. Durante el seguimiento no presenta signos de recidiva local ni regional.

DISCUSIÓN

En 1965 Mehregan y Pinkus describieron la historia natural del nevo sebáceo en tres etapas³. En la etapa infantil, la lesión se presenta como una placa amarilla quiescente. Posteriormente, en la etapa puberal, el crecimiento de la lesión se acelera y se vuelve verrucosa. La tercera etapa, o etapa neoplásica, muestra el desarrollo de tumores secundarios generalmente en edad adulta. Los signos clínicos asociados a transformación maligna son el rápido aumento de tamaño, el desarrollo de nódulos o ulceración. El diagnóstico diferencial incluye: nevo epidérmico, aplasia cutis congénita, xantogranuloma juvenil, siringocistoadenoma papilífero y mastocitoma solitario.

Existe una variedad de tumores que surgen dentro del nevo sebáceo, los que aumentan su incidencia con la edad, particularmente después de la pubertad⁴. La mayoría de los tumores son benignos, siendo el 1% lesiones malignas⁵. Los tumores benignos más comunes incluyen el siringocistoadenoma papilífero y el tricoblastoma⁶, y con menor frecuencia el triquilemoma, el adenoma apocrino/ecrino y el sebaceoma.^{1,7}

El tumor maligno más comúnmente reportado es el carcinoma basocelular, siendo menos frecuentes el carcinoma sebáceo, el carcinoma de células escamosas y el queratoacantoma^{1,8}. Generalmente son de bajo grado de malignidad, aunque en ocasiones presentan características histológicas más agresivas. Se ha postulado que estos tumores pueden surgir de células germinales epiteliales pluripotenciales como resultado de la desdiferenciación de las células del nevo sebáceo⁹.

Existen reportes de múltiples tumores dentro de una lesión preexistente^{3,10}, siendo los involucrados más frecuentemente el siringocistoadenoma papilífero, el tricoblastoma, el triquilemoma, el carcinoma basocelular y el sebaceoma, lo que concuerda con el caso clínico presentado.

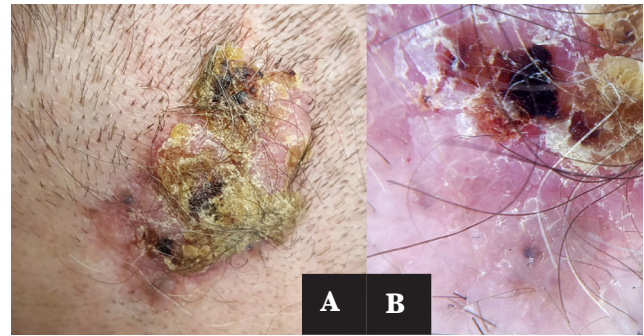


Figura 1

Siringocistoadenoma papilífero y carcinoma basocelular en nevo sebáceo.

A. placa infiltrada en región occipitotemporal derecha.

B. dermatoscopia con nido ovoide azul asociado a eritema en base, centro hiperqueratósico y focos de hemorragia.

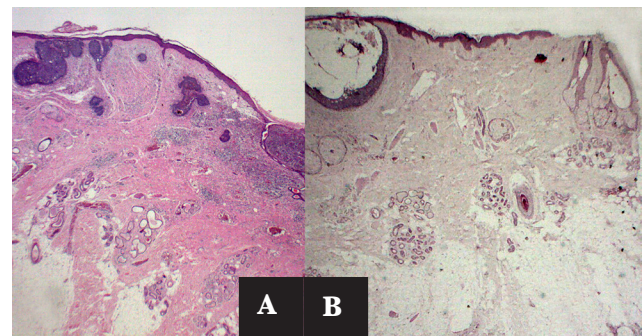


Figura 2

Microscopía óptica. Tinción hematoxilina-eosina 4x. a. a izquierda se observa carcinoma basocelular superficial y nodular. A derecha, segmento inicial de siringocistoadenoma papilífero. b. a izquierda se observa carcinoma basocelular nodular y quístico. A derecha, glándulas sebáceas superficiales atróficas constituyentes del nevo sebáceo.

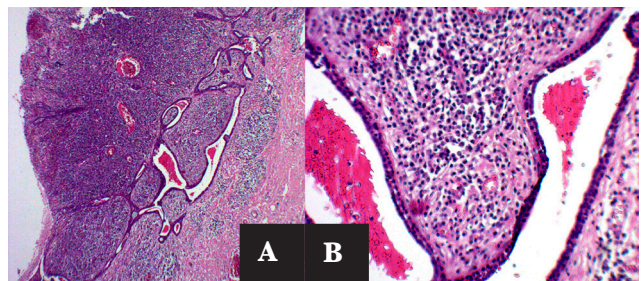


Figura 3

Microscopía óptica. Tinción de hematoxilina-eosina. Ambas imágenes corresponden a Siringocistoadenoma papilífero.

A. con menor aumento (10x) se observan invaginaciones desde epitelio superficial.

B. con mayor aumento (40x) se aprecian hendiduras revestidas por doble epitelio cúbico y formas papilares, asociadas a estroma con abundantes células plasmáticas.

CONCLUSIÓN

Aunque la prevalencia del nevo sebáceo es baja, la aparición de tumores secundarios es un evento frecuente a medida que la lesión progresa en el tiempo. Sin embargo, tanto el desarrollo de neoplasias malignas como la presencia de múltiples tumores simultáneos ocurren en baja frecuencia. Por este motivo, además de destacar la importancia de la vigilancia clínica estricta de los pacientes portadores de esta patología, nos parece relevante dar a conocer este caso.

REFERENCIAS

1. Idriss M, Elston D. Secondary neoplasms associated with nevus sebaceus of Jadassohn: a study of 707 cases. *J Am Acad Dermatol*. 2014; 70(2):332-7
2. Jadassohn J. Bemerkungen zur histologie der systematisirten naevi und ueber 'Talgdruesen-naevi'. *Arch Dermatol Symp*. 1895; 33:355-394
3. Mehregan A, Pinkus H. Life history of organised nevi. *Arch Dermatol*. 1965; 91:574-88
4. Simi C, Rajalakshmi T, Correa M. Clinicopathologic analysis of 21 cases of nevus sebaceus: a retrospective study. *Indian J Dermatol Venereol Leprol*. 2008; 74(6):625-7
5. Aslam A, Salam A, Griffiths C, McGrath J. Naevus sebaceus: a mosaic RASopathy. *Clin Exp Dermatol*. 2014; 39(1):1-6
6. Jaqueti G, Requena L, Sanchez Yus E. Trichoblastoma is the most common neoplasm developed in nevus sebaceus of Jadassohn: a clinicopathologic study of a series of 155 cases. *Am J Dermatopathol*. 2000; 22(2):108-18
7. Cribier B, Scrivener Y, Grosshans E. Tumors arising in nevus sebaceus: a study of 596 cases. *J Am Acad Dermatol*. 2000; 42:263-8
8. Moody M, Landau J, Goldberg L. Nevus sebaceous revisited. *Pediatr Dermatol*. 2012; 29(1):15-23
9. Lever W, Schaumburg G. Tumours of the epidermal appendages. In: Lever W, Schaumburg G, editors. *Histopathology of the skin*. 7th ed. Philadelphia: Lippincott; 1990:594-6
10. Liu Y, Valdebran M, Chen J, Elbendary A, Wu F, Xu M. Nevus Sebaceous of Jadassohn With Eight Secondary Tumors of Follicular, Sebaceous, and Sweat Gland Differentiation. *Am J Dermatopathol*. 2016; 38(11):861-866