

INTRODUCCIÓN

El siringocistadenocarcinoma papilífero (SCACP) es una variante muy poco frecuente de carcinoma anexial cutáneo que suele aparecer inicialmente como transformación maligna in situ en un siringocistadenoma papilífero (SCAP), progresando posteriormente a un carcinoma invasivo. Presentamos un caso diagnosticado en nuestro hospital.

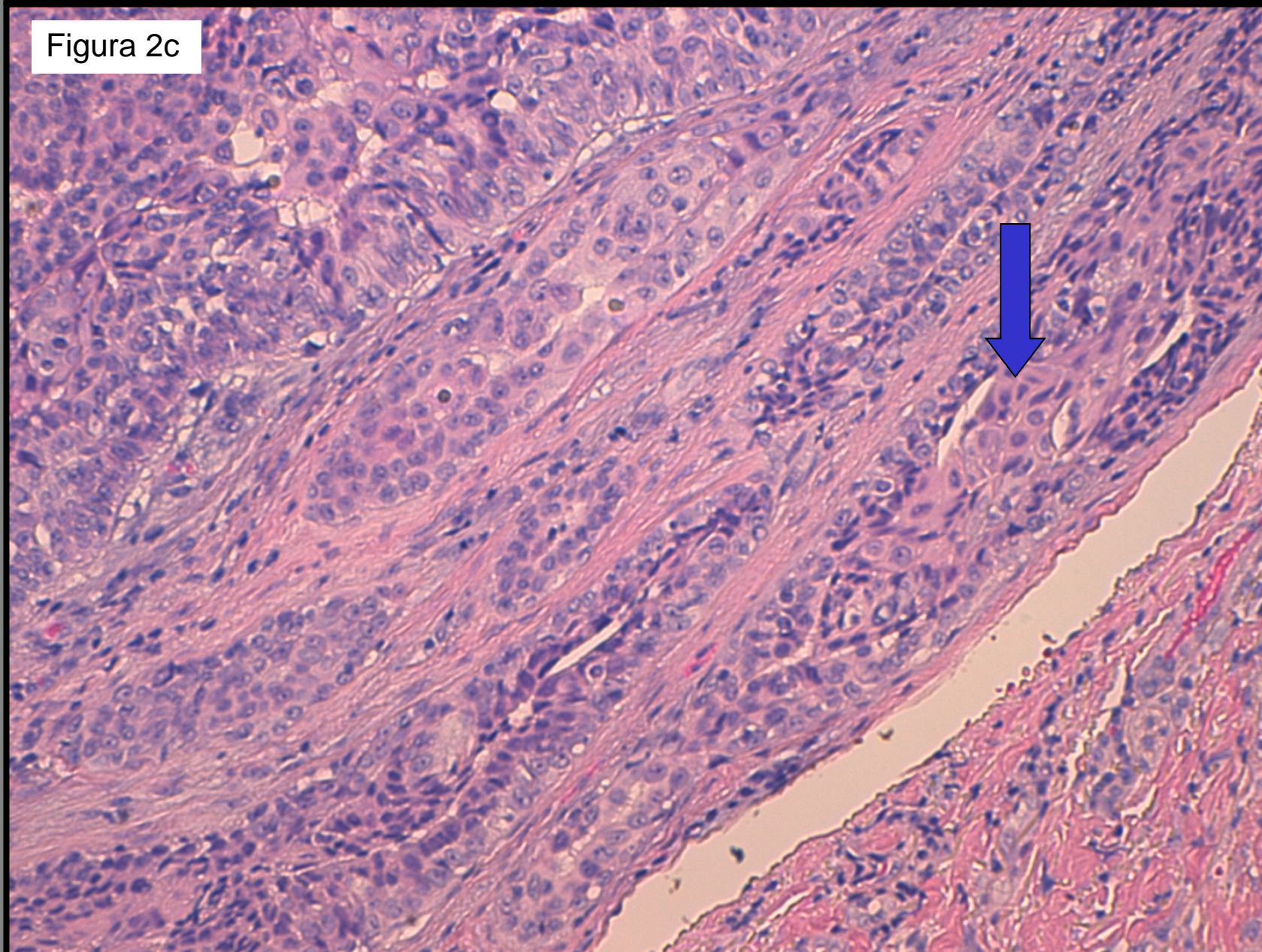
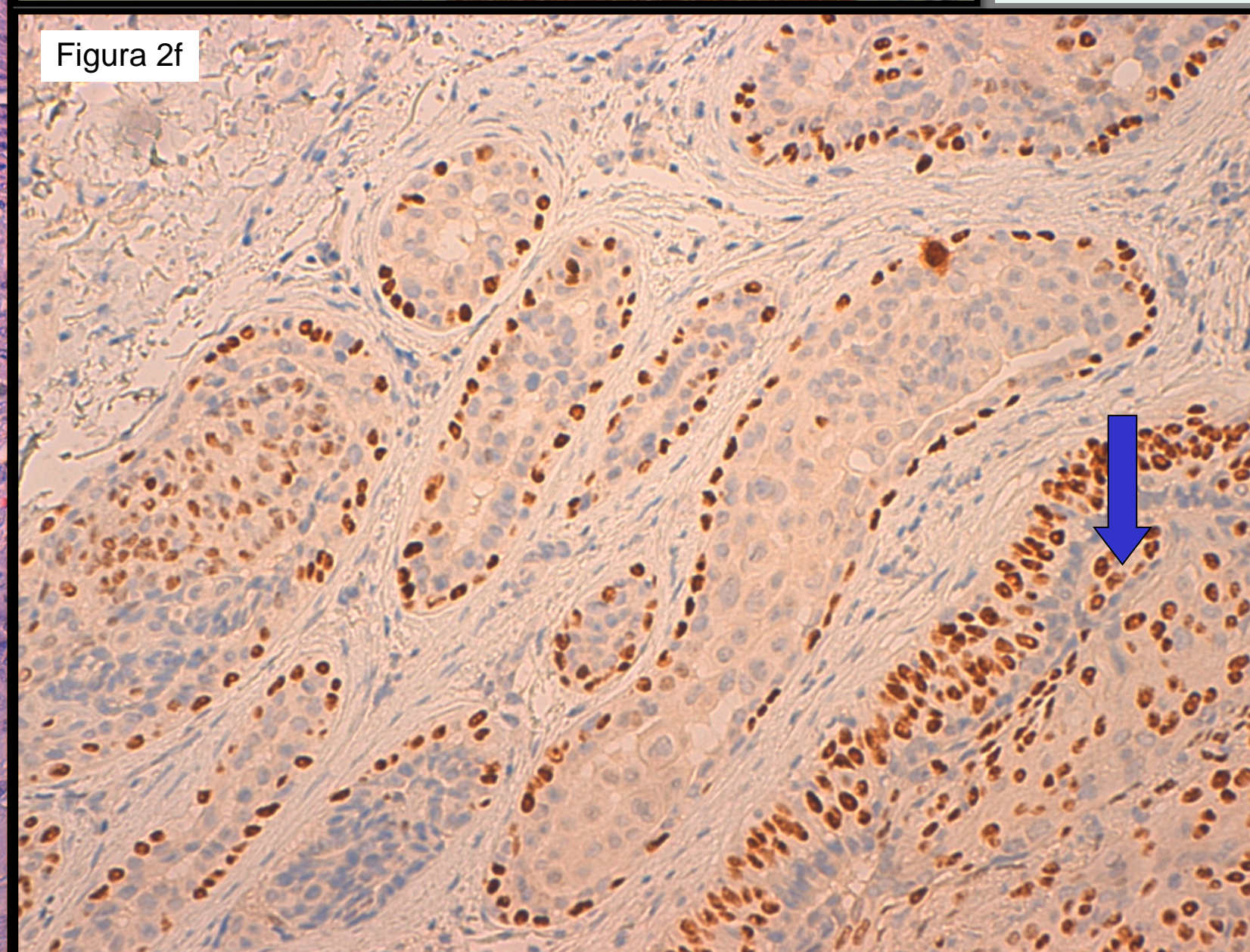
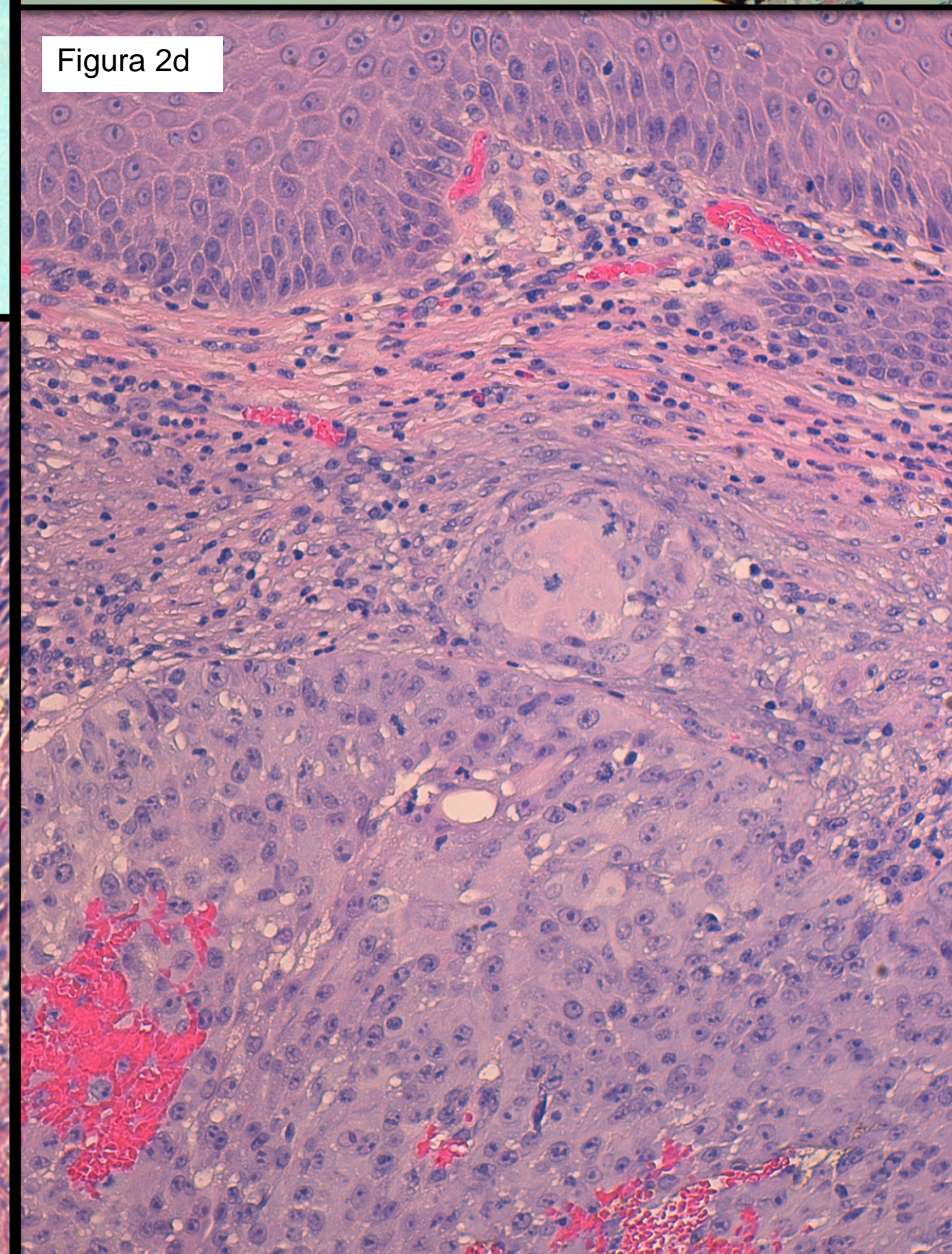
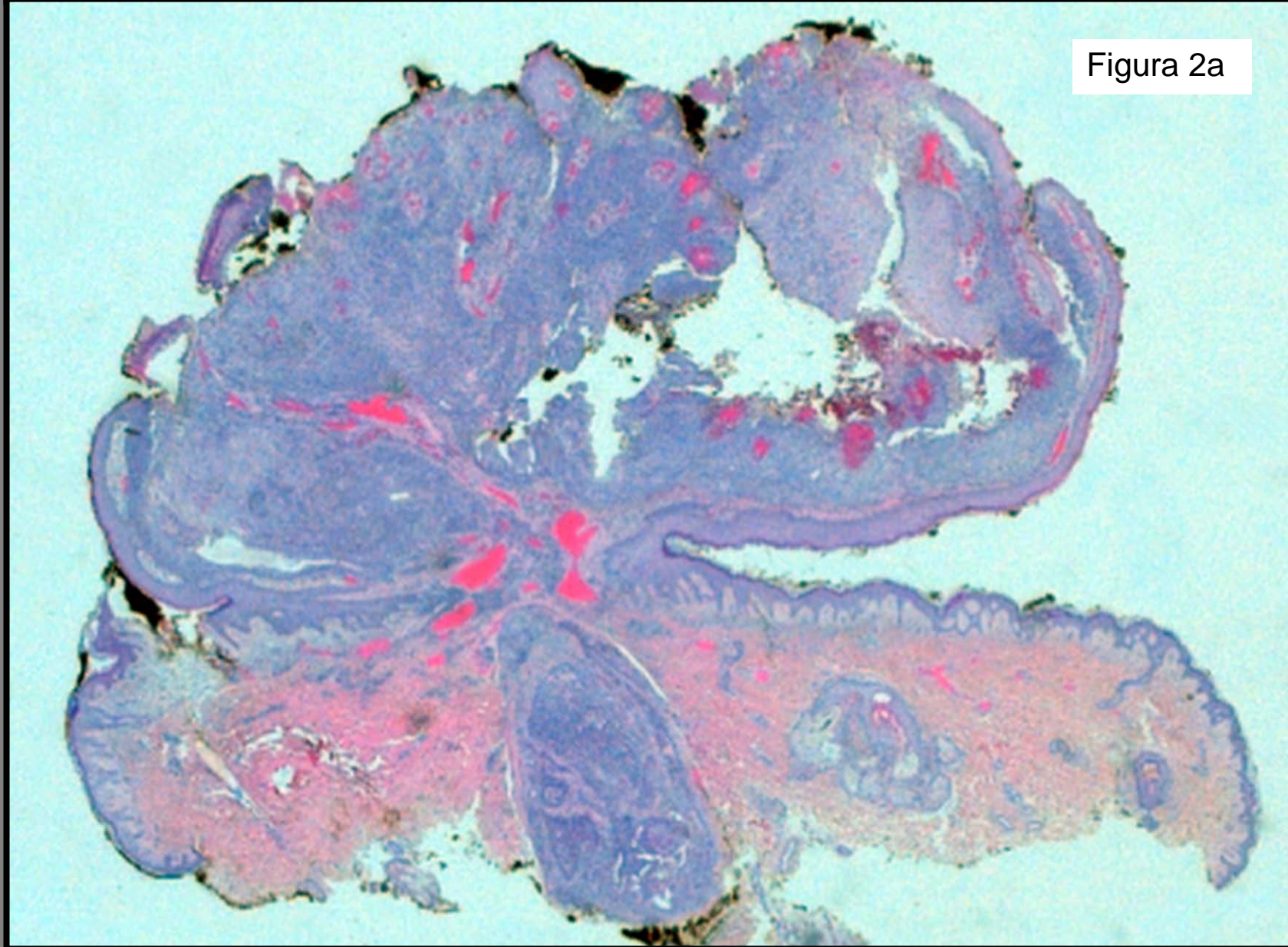
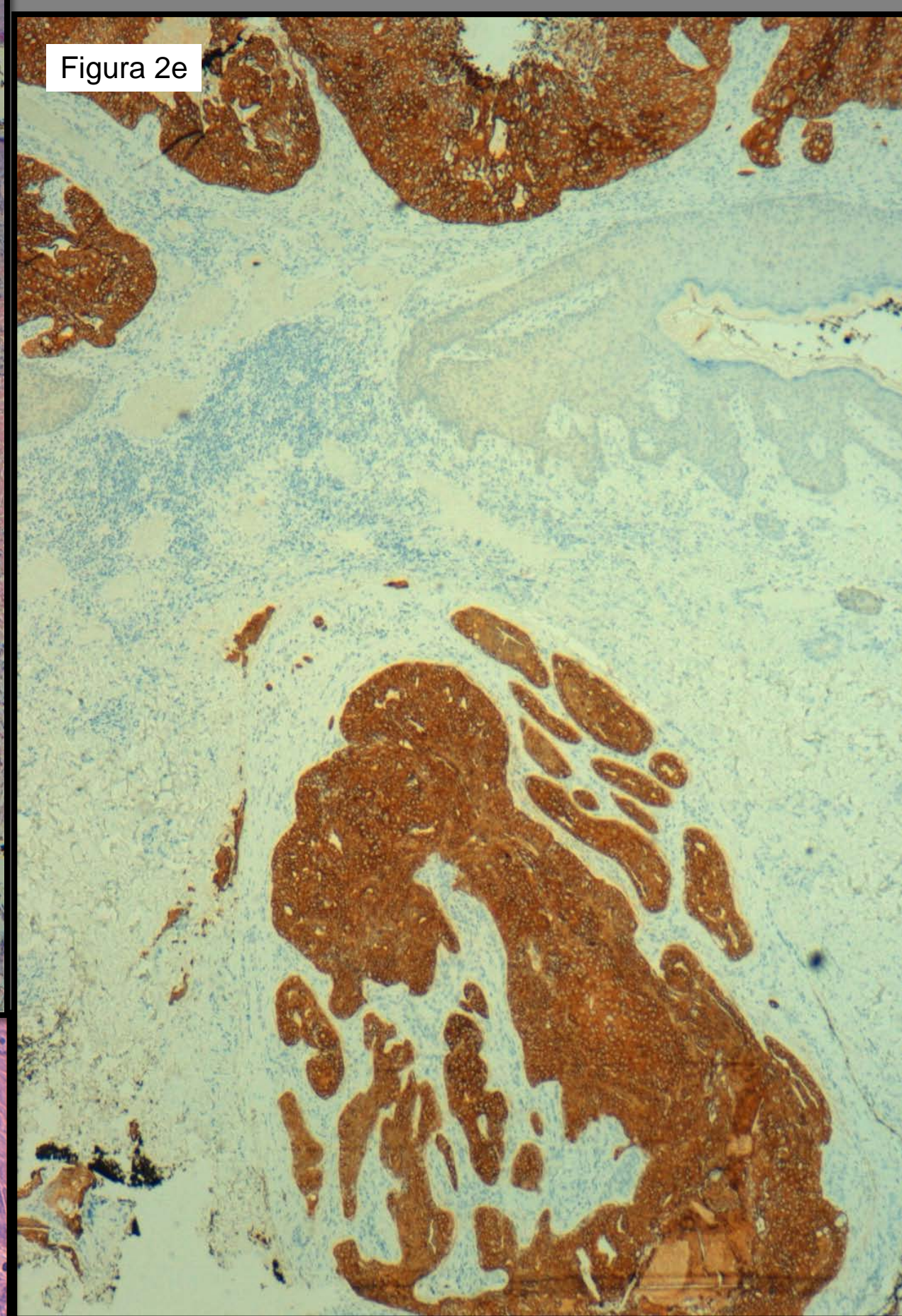
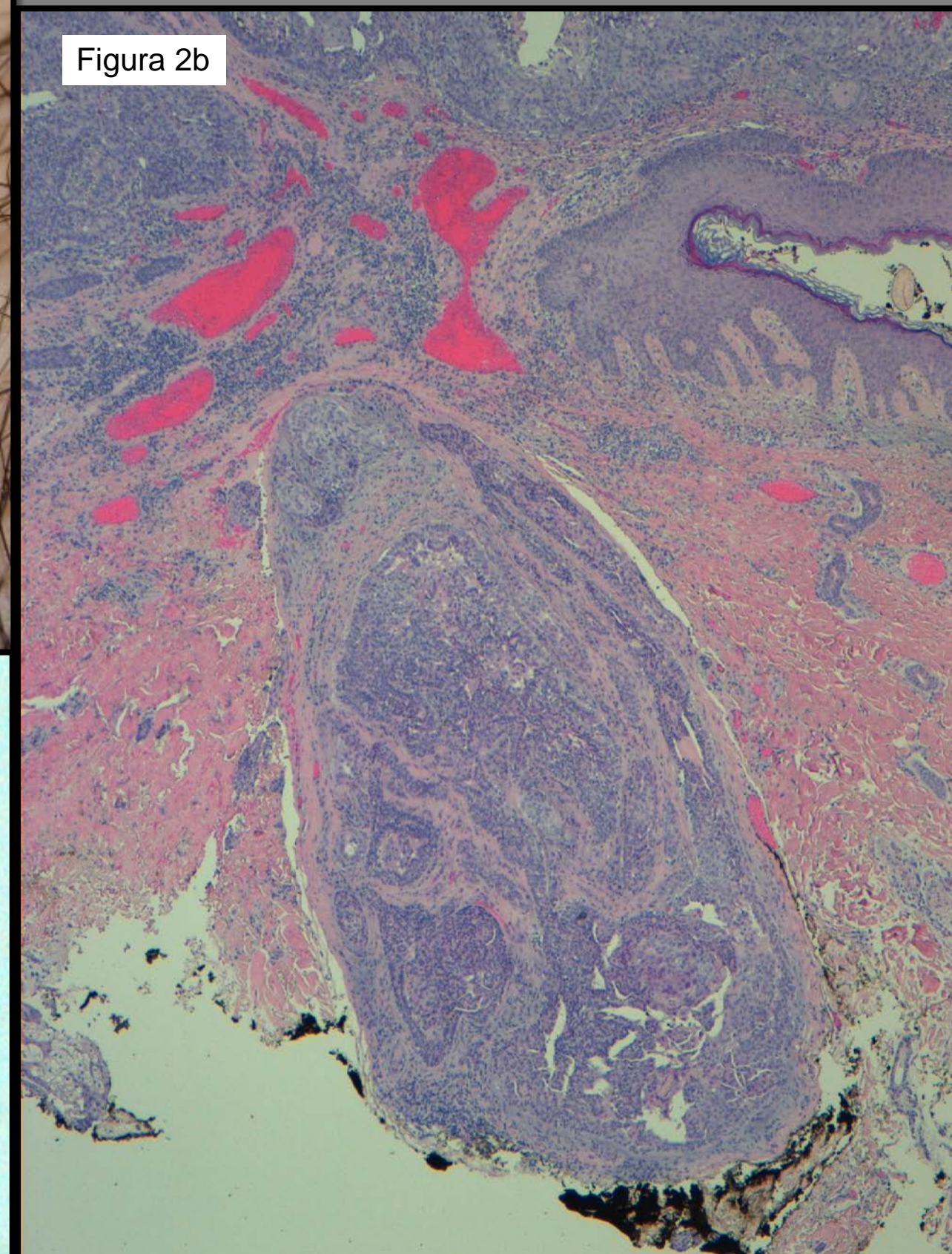
CASO CLÍNICO

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.

A la exploración se objetivó una pápula pediculada de 10 mm de diámetro, eritematomarróncea, cubierta por una costra exudativa marrón oscura en región pectoral izquierda. Figura 1

El estudio histológico reveló una neoformación epitelial de crecimiento en forma de cordones sólidos, alrededor de ductos, dirigidos a la superficie epidérmica a la que sobrelevaban. En profundidad eran más frecuentes las estructuras tubulares que se acompañaban de una cápsula fibrosa. El estudio inmunohistoquímico evidenció positividad de la población epitelial en superficie para Citoqueratina 7 y 5-6, siendo negativa la citoqueratina 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. Figura 2

El SCACP contactaba con el margen lateral. En un segundo tiempo se ampliaron 1 cm los márgenes de extirpación, no encontrándose restos neoplásicos en la segunda pieza remitida. Se realizó estudio de extensión con TAC toracoabdominal que resultó normal. 6 meses después el paciente se encuentra asintomático sin signos de recidiva local o a distancia.



Nº	Edad	Sexo	Localización	Tamaño (mm)	Tiempo de Evolución	In situ	Invasivo	Metástasis Locoregional	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	Fronte	25	-	+			
15	46	F	Cuero cabelludo	35	-	+			
16	67	M	Cuero cabelludo	25	-	+			
17	60	F	Cuero cabelludo	30	30 años	+	+		
18	81	M	-	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	Piñazo	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*	40	M	Pecho	10	1 año		+		

Figura 2a: Panorámica, se observa lesión exoendofítica pediculada, con área benigna en la base con contorno redondeado y bien delimitada.
Figura 2b: Lesión benigna en la base del tumor, rodeada de una capsula fibrosa.
Figura 2c: Detalle de la lesión benigna formada de estructuras tubulares, parcialmente colonizadas por células atípicas (Flecha).
Figura 2d: Área de diferenciación escamosa en el crecimiento maligno superficial.
Figura 2e: CK 7 positiva en el tumor siendo la epidermis negativa.
Figura 2f: Positividad de p63 en las células mioepiteliales periféricas en el área benigna, y en la totalidad del tumor maligno (Flecha)

DISCUSIÓN

El SCACP constituye un carcinoma anexial de origen controvertido (apocrino vs ecrico) muy infrecuente del que solo existen 37 casos descritos en la literatura, considerado la variante maligna del SCAP. Suele aparecer en pacientes mayores de 60 años, sin predominio claro entre sexos y localizarse con frecuencia en la cabeza y el cuello. Constituye una neoplasia de bajo grado de malignidad de la que se han notificado 6 casos con metástasis locoregionales pero ninguno con metástasis a distancia. En ocasiones aparece con varios focos invasivos e in situ en el seno de un SCAP o de un nevo sebáceo (6 casos descritos). Tabla 1

Recientemente Vishwas Parekh y su equipo, debido a la frecuente asociación entre nevo sebáceo y SCAP (esta última fue la neoplasia benigna de asociación más frecuente tras revisar 596 nevos sebáceos) y entre SCAP y SCACP (de los 38 casos de SCACP 18 de ellos estaban asociados a un SCAP) y al hallazgo en una misma lesión de las 3 entidades de forma continua, han propuesto una teoría multietápica para explicar el origen de algunos casos de SCACP. Según ella, esta neoplasia aparecería como consecuencia del acumulo progresivo de alteraciones genómicas en un nevo sebáceo, siguiendo la siguiente secuencia: nevo sebáceo, SCAP, SCACP in situ y finalmente SCACP invasivo. Por el momento no existen pruebas genómicas que avalen esta teoría.

Clínicamente se presenta como un nódulo exofítico eritematoso, normocoloreado, amarillento o marrón, típicamente asintomático (aunque puede ser doloroso y/o ulcerarse) y de velocidad de crecimiento variable (a veces experimentando episodios de crecimiento súbito en una lesión previamente estable). Su tiempo de evolución al diagnóstico es variable desde pocas semanas hasta 30 años (aunque en estos casos podrían tratarse de formas inicialmente benignas, un SCAP o un nevo sebáceo, sobre la que se desarrollaría posteriormente el SCACP).

Histológicamente se caracteriza por la presencia de células glandulares con citoplasma decapitado, que muestran rasgos de malignidad citológica (pleomorfismo, ratio núcleo/citoplasma elevado) así como positividad para PAS diastasa. Se diferencia 3 variantes de presentación: adenocarcinoma in situ, con arquitectura típica de SCAP junto a un epitelio displásico, que estaría 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 en forma de focos de carcinoma espinocelular invasivo sobre un SCAP.

El uso de técnicas inmunohistoquímicas se ha demostrado útil para su diagnóstico. La positividad para CK5/6 y para p63 (como se observó en nuestro caso) permitiría diferenciar el SCACP del adenocarcinoma metastásico y del hidradenocarcinoma papilífero, de igual manera que su negatividad para CK 20 también iría en contra del origen metastásico.

Se han descrito múltiples hallazgos histológicos asociados a esta neoplasia: áreas basaloides, linfopitelioma-like, con diferenciación escamosa (5 casos descritos además del nuestro), con infiltración pagetoide de la epidermis (2 casos), con infiltración perineural, cuerpos de psammoma, un sebaceoma, un carcinoma sebáceo y un carcinoma ductal in situ.

La variabilidad de rasgos histológicos que puede presentar hace que establecer el diagnóstico de SCACP sea muchas veces complejo. Para evitar errores, es conveniente valorar la pieza tumoral completa, evitando juicios diagnósticos sobre biopsias parciales.

El diagnóstico diferencial incluiría el hidradenocarcinoma papilífero, el adenocarcinoma ductal apocrino y metástasis cutáneas de adenocarcinomas de distinto origen (mama, ovario, endometrio, tiroides o tracto gastrointestinal).

Debido a los escasos casos publicados, no existen ninguna guía de manejo o protocolo terapéutico. La cirugía con márgenes amplios se considera el tratamiento de elección, habiéndose propuesto también la cirugía de Mohs como posible alternativa. El estudio de ganglio centinela se ha realizado asociado a Linfadenectomía en algún caso. El uso de quimio y/o radioterapia no está claro. La radioterapia adyuvante se utilizó en un paciente sin poder evitar la extensión locoregional. En otro paciente con afectación ganglionar se administró radioterapia y quimioterapia (cisplatino y 5- Fluorouracilo) obteniendo remisión completa de las metástasis ganglionares.

En resumen, presentamos un nuevo caso de SCACP, el segundo descrito que aparece en tórax y el 6º que presenta áreas con diferenciación escamosa.

1. Chemoradiotherapy in a Case of Malignant Syringocystadenocarcinoma Papilliferum of Vulva with Locoregional Failure. Rao PB1, Ghosh S1, Mohapatra M2, Philip NP3, Kumar PR1, Manam S1, Karra P1, Jasti VK1. Case Rep Oncol Med. 2015;2015:638294. doi: 10.1155/2015/638294. Epub 2015 Nov 30.
2. Syringocystadenocarcinoma papilliferum with locoregional metastases. Satter E1, Grady D, Schlocker CT. Dermatol Online J. 2014 Apr 16;20(4):22335.
3. A new case of syringocystadenocarcinoma papilliferum: a rare pathology for a wide-ranging comprehension. Paradiso B, Bianchini E, Cifelli P, Cavazzini L, Lanza G. Case Rep Med. 2014;2014:453874. doi: 10.1155/2014/453874.
4. Syringocystadenocarcinoma Papilliferum in the Perianal Area. Iga N1, Fujii H1, Miyake T1, Ehara M1, Kore-Eda S1. Case Rep Dermatol. 2015 May 7;7(2):84-9. doi: 10.1159/000381940.
5. A Histological Snapshot of Hypothetical Multistep Progression From Nevus Sebaceus to Invasive Syringocystadenocarcinoma Papilliferum. Parekh V1, Guerrero CE, Knapp CF, Elmets CA, McKay KM. Am J Dermatopathol. 2016 Jan;38(1):56-62. doi: 10.1097/DAD.0000000000000370.
6. Syringocystadenocarcinoma Papilliferum In Situ, a Variant of Cutaneous Adenocarcinoma In Situ: A Case Report With Literature Review. Chen J1, Beg M, Chen S. Am J Dermatopathol. 2016 Oct;38(10):762-5. doi: 10.1097/DAD.0000000000000687.