

Siringocistoadenoma perineal. Reporte de caso
Perineal siringocistoadenoma. Case report

Lourdes Santana Sarrhy ¹, Leonardo Rosales Fajardo ¹, Elisbeth Pérez Montes de Oca ²

1 Universidad de Ciencias Médicas de La Habana. Facultad de Ciencias Médicas "Victoria de Girón". Hospital Clínico Quirúrgico Docente "Joaquín Albarrán". La Habana. Cuba. 2 Universidad de Ciencias Médicas de La Habana. Facultad de Ciencias Médicas "Victoria de Girón". La Habana. Cuba.

Recibido: 24/11/2023
Aceptado: 05/12/2023
Publicado: 26/12/2023

Palabras clave:
Hamartoma; Perineo;
Siringoma

Keywords: Hamartoma;
Perineum; Siringoma

Citar como: Santana Sarrhy S,
Rosales Fajardo L, Pérez
Montes de Oca E.
Siringocistoadenoma perineal.
Reporte de caso. UNIMED
[Internet]. 2023. [citado fecha
de acceso]; 5(3). Disponible en:
...

Introducción: los tumores derivados de las glándulas sudoríparas son neoplasias raras de la piel (1,6 %), entre ellas se encuentra el siringocistoadenoma. Este se presenta con frecuencia en niños y jóvenes y su localización más habitual es la cara y el cuero cabelludo; es raro encontrarlo en escroto y región perineal. Aunque su origen es benigno, se plantea que deben ser extirpados quirúrgicamente de forma temprana debido a su tendencia a infestarse, sangrar y ulcerarse.

Objetivo: Describir el caso de un paciente con diagnóstico de siringocistoadenoma de localización atípica y gran tamaño.

Caso clínico: paciente masculino de 84 años que a los 3 meses de haber recibido un traumatismo perineal (por caída de sus pies) comenzó a presentar aumento de volumen del escroto y región perineal, sin dolor importante. Llamó la atención que el crecimiento de dichas tumoraciones fue lento y paulatino, ocasionándole molestias para caminar y sentarse lo cual motivó su consulta. El caso que nos ocupa muestra características infrecuentes de la enfermedad lo que nos incita a realizar una revisión actualizada del tema y presentar el mismo.

Conclusiones: resulta de vital importancia hacer un estudio exhaustivo debido a su rareza para llegar al diagnóstico precoz de siringocistoadenoma y un tratamiento efectivo

ABSTRACT

Introduction: Tumor sderived from sweat glands are rare skin neoplasms (1. 6%), among them is syringocystadenoma. This frequently occurs in children and young people and its most common location is the face and scalp. Although their origin is benign, it is suggested that they should be surgically removed early due to their tendency to become infested, bleed and ulcerate.

Objective: Describe the case of a patient with a diagnosis of syringocystadenoma of

atypical location and large size.

Clinical case: 84-year-old male patient who, 3 months after receiving perineal trauma (due to falling of his feet), began to present an increase in volume of the scrotum and perineal region, without significant pain. He drew attention to the fact that the growth of these tumors was slow and gradual, causing him discomfort when walking and sitting, which motivated his consultation. The case in question shows unusual characteristics of the disease, which prompts us to carry out an updated review of the topic and present it.

Conclusions: It is vitally important to carry out an exhaustive study due to its rarity to reach an early diagnosis of syringocystadenoma and effective treatment.

INTRODUCCIÓN

El siringocistoadenoma papilífero es un raro tumor benigno de los anexos cutáneos que se origina en un 75 % asociado a un hamartoma adenomatoso previo y sólo en un 25% aparece de forma espontánea. Fue descrito por primera vez por John Stokes en 1917 con el nombre de nevus siringoadenomatoso papilífero.¹

Su etiología es incierta, sin embargo, se cree que es de origen apocrino y ecrino. Se plantea que puede surgir en el momento del nacimiento o durante la primera infancia y asociarse a un nevo sebáceo preexistente en el 40 % de los casos.^{1,2,3}

Es frecuente que sea diagnosticado en la infancia y adolescencia y no tiene predilección por el sexo. Su localización en más del 80 % de los casos es en la cabeza y cuello. Es poco común encontrarlo en otros sitios del cuerpo como el tórax, el abdomen, los párpados, las axilas, el escroto, las piernas y en la región inguinal y perineal.³

La evolución de la enfermedad es lenta y no está asociada a una degeneración maligna. El diagnóstico se realiza por estudio anatomopatológico y el tratamiento de elección es quirúrgico. Solo se encontraron dos casos reportados en pacientes con más de 50 años y ninguno en la zona perineal como en el caso que se expone.^{4,5} El objetivo de este artículo es describir el caso de un paciente con diagnóstico de siringocistoadenoma de localización atípica y gran tamaño.

CASO CLÍNICO

Paciente masculino de 84 años de edad operado de hernia inguinal derecha hace 4 años. Hace aproximadamente un año presentó trauma en el periné (por caída de sus pies) y a los 3 meses de este incidente comienza a detectar aumento del periné y del escroto con múltiples tumoraciones no dolorosas pero que aumentan con el transcurso del tiempo y se hacen molestas por su peso.

Datos positivos al examen físico:

Genitales Externos: se palpan cuatro tumoraciones lisas, movibles, bien delimitadas, no dolorosas y no fijas a planos profundos a nivel del periné anterior, escroto y región inguinal derecha. Los testículos se palpan independientes de características normales.(Figura. 1)



Figura 1. Obsérvese tumoraciones lisas y bien delimitadas en escroto y periné.

Tacto rectal: Próstata grado I lisa movable, bien delimitada, no dolorosa y consistencia fibroelástica. Ampolla rectal libre, no hemorroides.

Anoscopia: Mucosa rectal normal hasta 15 cm.

Estudios Complementarios realizados en febrero de 2023:

- Hemoquímica sanguínea: normal.
- Radiografía de tórax: no alteraciones pleuropulmonares
- Ecografía Renal: normal.
- Ecografía prostática: próstata homogénea que mide 23x 45 x 34 mm con un volumen total de 38ml. Residuo vesical postmiccional de 34 ml.
- Ecografía escrotal: Se observan grandes masas complejas donde predomina contenido quístico de bordes irregulares que mide la mayor 68 x 75 mm a nivel de la región del periné. También se observan tres masas a nivel del escroto que desplazan los testículos, estos tienen características normales.
- Uretrocistografía miccional: Vejiga de buena capacidad, no divertículo, uretra normal.

Se decide llevar al quirófano y realizar escrototomía exploratoria y exéresis de las lesiones tumorales. En el acto quirúrgico se comprobó que dichas tumoraciones estaban encapsuladas, bien delimitadas, permiten decolarse sin dificultad de aspecto quístico y su contenido es viscoso, color ámbar, no fétido. (Figura. 2)

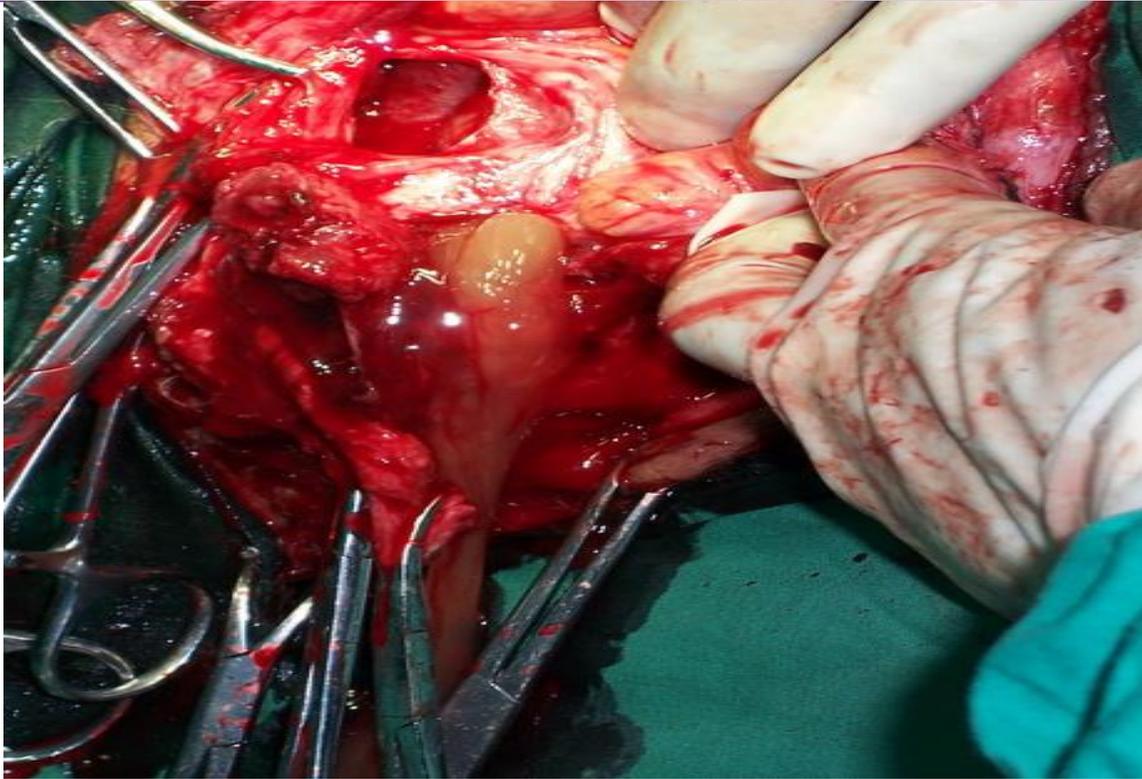


Figura 2.Exéresis quirúrgica de lesiones tumorales.

Resultado Histológico:

Macroscópico: varias masas de tejido de color pardo, de consistencia elástica que parecen corresponder a pared quística con áreas de engrosamiento de color blanquecino de aspecto fibroso, multilobuladas. En la superficie interna de color pardo rojizo, con áreas hemorrágicas y presencia de algunos lóculos de material viscoso de color cetrino. El mayor de los fragmentos es de 5,5 x 4 x 0,5 cm y el menor es de 3 cm de diámetro.

Microscópico: Los cortes examinados muestran piel tejido celular subcutáneo y partes blandas que corresponde a pared de quiste sin revestimiento epitelial con fibrosis y hemorragia, en el interior del quiste se presenta siringocistoadenomapapilífero. (Figura 3).

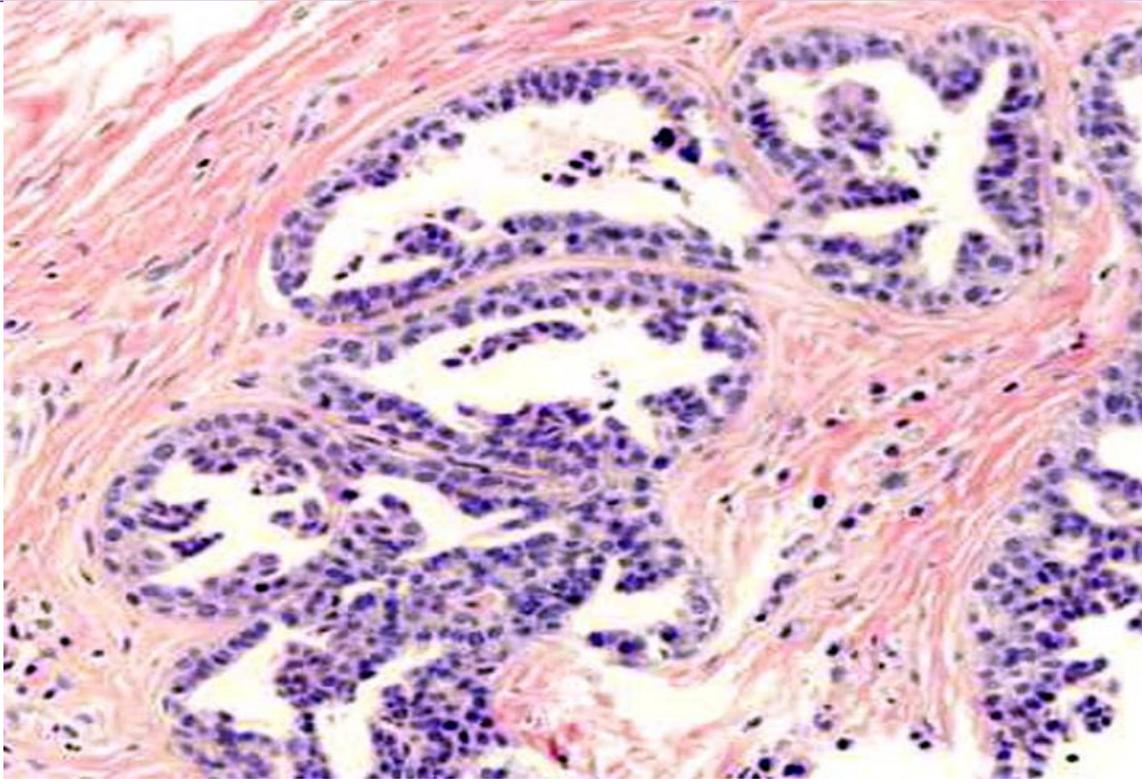


Figura 3. Siringocistoadenom papilífero (10x). Obsérvese proyecciones papilares revestidas por epitelio glandular con dos hileras de células: unas luminales cilíndricas y otras externas cuboides pequeñas, así como restos celulares en las luces.

DISCUSIÓN

Según Alcalá en los últimos cinco años, en el Centro Dermatológico Pascua se han reportado 207 nevos sebáceos, de los cuales, cinco casos se han asociado con siringocistoadenoma papilífero (2,5 %).⁶

En ocasiones el siringocistoadenoma papilífero se relaciona con la presencia de un nevo sebáceo y se observa como una neoformación exofítica bien circunscrita, eritematosa, con superficie lisa, plana o anfractuosa, y puede sangrar con facilidad. Crece en la pubertad y adopta forma papilomatosa, húmeda y vegetante. En el nevo sebáceo se recomienda una vigilancia periódica estrecha, debido a que luego de la pubertad existe riesgo de desarrollo de tumores malignos, por lo que es aconsejable su resección antes de esta etapa.⁶

Existen actualmente controversias acerca de la diferenciación deliringocistoadenoma papilífero. Pinkus postula que la porción adenomatosa es secundaria a disturbios hamartomatosos del área comprometida de la piel y que la estructura papilífera puede ser derivada de glándulas apocrinas o ecrinas.⁷

Se ha descrito la coexistencia deiringocistoadenoma papilífero con otras lesiones como queratosis del acrosiringeo, cuerno cutáneo, adenoma papilar ecrino, condiloma acuminado y virusdel papilomahumano entre otros, pero no se asocia a una evolución maligna. Sin embargo en la literatura revisada se reporta un caso asociado a carcinoma escamoso infiltrante.⁷

Según Morales *et al*, el 50 % de los casos se observan al nacimiento o durante la infancia y adolescencia. En la discusión de su caso menciona que Mammino y Vidmar en una revisión bibliográfica de 145 casos detectaron que el 51 % de estos tumores se observaba en el nacimiento; el 40 % están relacionados con la presencia de un nevo sebáceo y un 9 % restante fue asociado con otras lesiones. El último de los puntos mencionados concuerda con el caso que se presenta.⁸

Además Morales⁸ describe 7 pacientes con diagnóstico deiringocistoadenoma papilífero en edad pediátrica, de los cuales en dos de ellos surgió de forma primaria sobre la piel, y en cinco pacientes sobre un nevo sebáceo. Todos estuvieron localizados en cuero cabelludo (región temporal derecha y parietal) lo cual difiere en su totalidad con la localización del caso que se presenta en zona perineal. Sin embargo fueron cuatro varones y tres mujeres con lo cual se concuerda con el predominio del sexo masculino. El diagnóstico se confirmó por el estudio histopatológico y se realizó tratamiento quirúrgico en todos los casos al igual que en el paciente en cuestión.

Su principal localización es en el cuero cabelludo y cara; con menos frecuencia aparecen en las extremidades y el tronco. Resulta sumamente raro encontrarlo en el abdomen, la ingle y los genitales externos. Al respecto se recoge en una de las revisiones más amplias existentes en la literatura, que en 75 % de los pacientes las lesiones se localizaron en cuero cabelludo y cara, el 5 % en las extremidades y el 20 % restante en el tronco; tal como se presentó en este paciente.⁸

La histopatología de este tumor muestra un número irregular de invaginaciones quísticas que se extienden desde la epidermis hacia la dermis. En la luz se observan numerosas proyecciones papilares revestidas por dos hileras de células. La capa luminal consiste en células cilíndricas con signos de secreción “por decapitación”. La capa externa presenta células cuboides pequeñas de núcleos redondos y citoplasma escaso.⁹

Las manifestaciones clínicas por la que acuden los pacientes varía en dependencia de la localización de la tumoración. Se manifiesta como una placa única o varios tumores recubierta por piel de color normal ó ligeramente eritematosa, la consistencia es blanda y no dolorosa. El diagnóstico es netamente histológico.¹⁰

Se observan múltiples invaginaciones quísticas en la parte superior con células epiteliales escamosas queratinizadas, y en la porción inferior contienen numerosas proyecciones papilares que se extienden en el lumen de las invaginaciones. El epitelio glandular está revestido por dos capas de células: células columnares altas con núcleos ovales y citoplasma eosinofílico, y células cuboidales de núcleos redondos y escasos citoplasmas rodeados de un infiltrado denso mononuclear constituidos por células plasmáticas.¹¹

Se reporta que en su evolución los tumores pueden infestarse, sangrar y ulcerarse. Una de las causas es porque aparecen en sitios de fricción (cuero cabelludo, cara y cuello). Por tanto se recomienda la extirpación quirúrgica completa a pesar del comportamiento benigno de la tumoración.¹²

Varios autores muestran casos de pacientes con siringocistoadenoma en diferentes localizaciones como en el cuello, la vulva, cabeza, etc; sin embargo en la literatura revisada pocos casos publicados de localización perineal. El gran tamaño también constituye un factor atípico e infrecuente.^{10,11,12}

CONCLUSIONES

Desde el punto de vista clínico, este tipo de tumor se presenta en forma muy aislada, su diagnóstico es netamente histológico y el tratamiento es quirúrgico. Resulta de vital importancia hacer un estudio exhaustivo debido a su rareza para llegar al diagnóstico precoz y un tratamiento efectivo.

CONFLICTOS DE INTERÉS

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

DECLARACIÓN DE AUTORÍA:

LSS: conceptualización, curación de datos, visualización, redacción-revisión. **LRF:** validación, visualización, redacción-revisión. **EPMO:** conceptualización, curación de datos, visualización, redacción-revisión y edición.

FINANCIACIÓN

Los autores no recibieron financiación para el desarrollo de la presente investigación.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. González Valcárcel K, Anoceto Armiñana E, Rodríguez Santos IC, García Gómez ML, Milián Espinosa I, Cabrera Abreu Y. *et al.* Siringocistoadenocarcinoma papilífero. A M C [Internet]. 2019[citado 2023 Nov 5]; 13(1):[aprox. 7 p.]. Disponible en: <https://revactamedicacentro.sld.cu/index.php/amc/article/view/1002/1248>
2. Puebla Miranda M, Corona Benítez KJ, Cuesta Mejías TC, Castañeda-Gutiérrez A. Siringomacondroide. Dermatol Rev Mex [Internet]. 2021 [citado 2023 Nov 5]; 65(1):[aprox. 4 p.]. Disponible en: <https://dermatologiarevistamexicana.org.mx/article/siringoma-condroide/>
3. Orozco Sebá BE, Meléndez Ramírez E, Herrera Bedoya MJ, Villa M I, Roa AI, Forero-Cortés LD. Siringocistoadenoma papilífero: un caso singular. Med Cutan Iber Lat Am [Internet]. 2023 [citado 2023 Nov 5]; 51(3): [aprox. 3 p.]. Disponible en: https://www.medicinacutaneaila.com/portadas/mcut_23_51_3.pdf#page=1
4. Monaco M, Gonzalez VM, Vigovich FA, Larralde M. Siringocistoadenomapapilífero no courocabeludo, comapresentação linear. An Bras Dermatol [Internet]. 2023 [citado 2023 Nov 5]; 98 (3): [aprox. 3 p.]. Disponible en: <https://www.anaisdedermatologia.org.br/en-siringocistoadenoma-papilifero-no-couro-cabeludo-articulo-S266627522300019X>
5. Mendoza Mendoza AM, Minchola Vega JL. Siringomasvulvares: comunicación de un caso. Rev. Peru. Ginecol. Obstet [Internet]. 2021 [citado 2023 Nov 5]; 67(4): [aprox. 10p]. Disponible en: http://www.scielo.org.pe/scielo.php?pid=S2304-51322021000400014&script=sci_arttext&tIng=pt
6. Alcalá Pérez D, Baldassarri Ortego LF, Contreras Moreno MG. Nevo sebáceo y su asociación con siringocisto adenoma papilífero. Reporte de caso.

Dermatología CMQ [Internet]. 2022 [citado 2023 Nov 5]; 20(1): [aprox.3 p].

Disponible en: <https://www.medigraphic.com/pdfs/cosmetica/dcm-2022/dcm221j.pdf>

7. Pinkus H. Life history of naevussyringadenomatosuspapilliferus.

Arch Dermatol Syph [Internet].1954 [citado 2023 Nov 5] ; 69: [aprox.15 p]. Disponible en:

<https://jamanetwork.com/journals/jama-dermatology/article-abstract/523904>

8. Morales M, Larralde M, Corbella C, Manno S, Glikin I, Parra C, *et al.* Siringocistoadenomapapilífero de novo en la piel y sobre nevo sebáceo. Dermatol Pediatr Lat [Internet]. 2004 [citado 2023 Nov 5] ;2(1): [aprox.3 p].Disponible en:

<https://sisbib.unmsm.edu.pe/bvrevistas/dpl/v02n01/pdf/a08.pdf>

9. Sherring Einecke Y, Baptista Pinto E, Oliveira Silveira S, Lopes dos Santos MA, Darwich Mendes AM, Oliveira Carneiro FR. Siringocistoadenoma papilífero congênito. SPDV [Internet]. 2018 [citado 2023 Nov 5]; 76(1): [aprox.3 p]. Disponible en:

<https://dx.doi.org/10.29021/spdv.76.1.7>

[43](#)

10. Villagrasa Boli P, Bularca EA, Pallás IM, García MG, de la Fuente Meira S. Siringomas vulvares; cuando el diagnóstico diferencial es un reto. Clínica e Investigación en Ginecología y Obstetricia [Internet]. 2021 [citado 2023 Nov 5]; 48(2):[aprox.3 p]. Disponible en:

<https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/S0210573X2030054X>

11. Zhang Y, Zhang M, Ma W, Yuan Z, Wang D, Chen L. Congenital perineal hamartomas with rectal duplication: A case report. Obstetrics and Gynecology [Internet]. 2023 [citado 2023 Nov 5];9: [aprox.2 p].Disponible en:

<https://www.frontiersin.org/articles/10.3389/fmed.2022.1066559/full>

12. Yap FB, Lee BR, Baba R. Siringocystadenoma papilliferum in an unusual location beyond the head and neck region: a case report and review of literature. Dermatol Online J~[Internet]. 2010 [citado 2023 Nov 5];16(10):[aprox.4 p]. 4. Disponible en:<https://escholarship.org/uc/item/9wk364xh>