

CASOS PARA EL DIAGNÓSTICO

Una lesión congénita en el cuero cabelludo



Congenital Scalp Lesion

Presentación del caso

Un recién nacido a término, de 3 días de vida, sin antecedentes de interés, fue evaluado por la presencia de una lesión congénita en el vértex. En la exploración se observó una pápula pediculada de 9 mm, del color de la piel normal, localizada en la línea media (fig. 1).

Se realizó ecografía cutánea con equipo Esaote Gamma MyLab™ con sonda variable de 10-22 MHz. En modo B se objetivaba una lesión bien delimitada dermoepidérmica, hiperecoica, con un contorno lobulado en la zona inferior, que respetaba la calota (fig. 2A). Se apreciaba una abundante vascularización en modo doppler color (fig. 2B). Debido a que no se observaba afectación de la calota ni invasión intracraneal, y para descartar malignidad o que se tratase de una lesión vascular se decidió escisión tangencial de la misma y electrocoagulación del lecho.

El estudio histopatológico de la pieza mostró, bajo una epidermis conservada, la presencia de múltiples glándulas sebáceas en la dermis papilar (fig. 3A). En cortes sucesivos, se observó la presencia de una lesión constituida por unas estructuras papilares conectadas con infundíbulos foliculares (fig. 3B). Estas estructuras papilares estaban revestidas por una hilera de células epiteliales de morfología columnar con la evidencia de una secreción por decapitación en



Figura 1

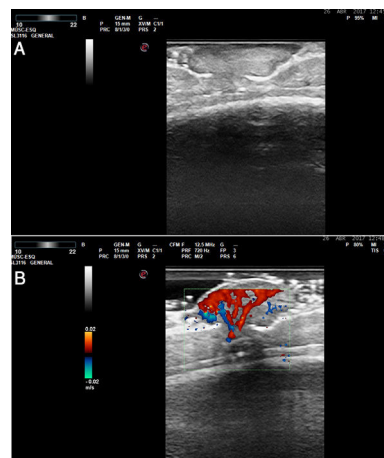


Figura 2

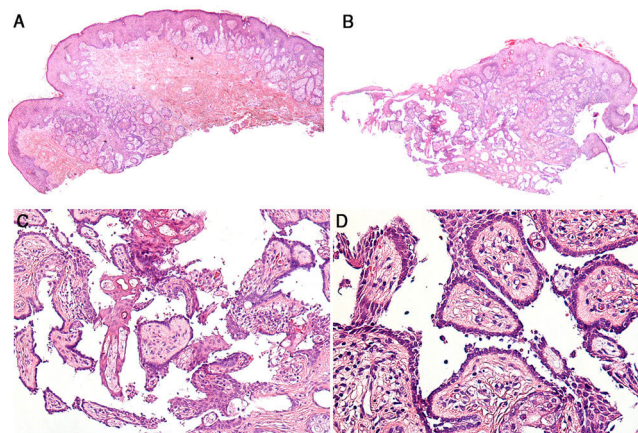


Figura 3 Aspecto histopatológico de la lesión. Hematoxilina-eosina. A) $\times 40$. B) $\times 40$. C) $\times 100$. D) $\times 200$.

su borde luminal, mientras que en el estroma de las papilas existían numerosas células plasmáticas (figs. 3C y D).

¿Cuál es el diagnóstico?

Diagnóstico

Siringocistoadenoma papilífero.

Comentarios

Se estableció el diagnóstico de siringocistoadenoma papilífero. Se trata de un hamartoma anexial benigno con diferenciación folicular y apocrina¹. Hasta el 50% de las lesiones son congénitas y pueden pasar desapercibidas hasta la adolescencia, etapa en la que suelen hacerse más evidentes debido a su crecimiento por el estímulo hormonal. Durante este crecimiento pueden ulcerarse y presentar sangrado con los traumatismos. La forma congénita ulcerada plantea el diagnóstico diferencial con una lesión traumática del parto². Entre un 70 y un 90% se encuentran en la región cervicocefálica, aunque también se han descrito casos en otras localizaciones en pacientes pediátricos³. Se distinguen 3 formas clínicas: papular (pápulo-placa única en cuero cabelludo, más frecuentemente asociado a nevus sebáceo), lineal (múltiples pápulas umbilicadas, de tamaño similar, más frecuentemente en región cervical) y nodular (el subtipo más frecuente de localización extracefálica).

El siringocistoadenoma papilífero se desarrolla en un nevus de Jadassohn preexistente hasta en un 75% de los casos, siendo una de las lesiones que más frecuentemente se desarrollan en este hamartoma. Una revisión de la literatura demuestra que sobre un NJ preexistente se pueden desarrollar múltiples neoplasias, tanto benignas como malignas, que incluyen el tricolemoma, el tricoblastoma, el sebaceoma, el adenoma apocrino, el carcinoma basocelular, el carcinoma espinocelular, el carcinoma verrugoso, el carcinoma ductal y el siringocistoadenoma papilífero⁴.

La principal peculiaridad de la lesión de nuestro paciente es que el revestimiento epitelial de las papilas estaba formado por una sola hilera de células, y la secreción por decapitación que presentaba era discreta, frente a la disposición clásica de doble hilera de células epiteliales con evidencia de secreción por decapitación en su borde

luminal. Esto puede deberse a un menor grado de diferenciación de la lesión debido a su estado inicial de desarrollo por tratarse de un recién nacido.

La importancia de la ecografía, en este caso, radica en que constituye una técnica de exploración muy útil para poder establecer el tamaño y profundidad de la lesión, así como su relación con las estructuras adyacentes y, en este caso concreto permitió descartar la afectación de la calota.

En cuanto al patrón ecográfico del siringocistoadenoma papilífero, no hemos encontrado referencias previas en la literatura. En otras proliferaciones anexiales benignas se objetiva también un aumento prominente de vascularización, cuya correlación con los hallazgos histopatológicos no está clara.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Peterson J, Tefft K, Blackmon J, Rajpara A, Fraga G. Siringocystadenocarcinoma papilliferum: a rare tumor with a favorable prognosis. *Dermatol Online J.* 2013;19:19620.
2. Karg E, Korom I, Varga E, Ban G, Turi S. Congenital siringocystadenoma papilliferum. *Pediatr Dermatol.* 2008;25:132-3.
3. Ghosh SK, Bandyopadhyay D, Chatterjee G, Bar C. Siringocystadenoma papilliferum: An unusual presentation. *Pediatr Dermatol.* 2009;26:758-9.
4. Hsu MC, Liao JY, Hong JL, Cheng Y, Liao YH, Chen JS, et al. Secondary neoplasms arising from nevus sebaceus: A retrospective study of 450 cases in Taiwan. *J Dermatol.* 2016;43:175-80.

J. Torre Castro*, M.D. Mendoza Cembranos
y L. Requena Caballero

*Servicio de Dermatología, Fundación Jiménez Díaz,
Madrid, España*

* Autor para correspondencia.

*Correo electrónico: juantorrecastro@hotmail.com
(J. Torre Castro).*