

Siringocistoadenoma Papilífero Congénito

Yandra Sherring Einecke¹, Erica Baptista Pinto¹, Samira Oliveira Silveira¹, Maria Amélia Lopes dos Santos², Alena Margareth Darwich Mendes², Francisca Regina Oliveira Carneiro^{2,3}

¹Médica residente do Serviço de Dermatologia da Universidade do Estado do Pará, Belém-PA, Brasil.

²Médica assistente do Serviço de Dermatologia da Universidade do Estado do Pará, Belém-PA, Brasil.

³Chefe do Serviço de Dermatologia da Universidade do Estado do Pará, Belém-PA, Brasil.

RESUMO – O siringocistoadenoma papilífero é uma neoplasia anexial benigna incomum, que se localiza preferencialmente no couro cabeludo e face, e está associado ao nevo sebáceo em 40% dos casos. Embora rara, a transição para carcinoma basocelular e carcinoma ductal pode ocorrer. Os autores descrevem o caso de um paciente do sexo masculino, de 7 anos de idade, com dermatose papulosa linear do pescoço desde o nascimento. Apresentava, no exame dermatológico, pápulas eritematosas, crateriformes, confluentes, dispostas em faixa, de 3 x 2 cm na região cervical. Foi realizada a exérese da lesão e o exame histopatológico demonstrou invaginação cística epidérmica e projeções papilares revestidas por epitélio glandular, com secreção de decapitação e infiltrado linfo-plasmocitário abundante. Os achados clínicos e histológicos foram compatíveis com o diagnóstico de siringocistoadenoma papilífero. Apesar da variabilidade clínica desta entidade, a histopatologia é característica e o tratamento consiste na exérese da lesão.

PALAVRAS-CHAVE – Adenoma de Glândula Sudorípara/congénito; Cistoadenoma; Neoplasias da Pele; Siringoma.

Congenital Syringocystadenoma Papilliferum

ABSTRACT – *Papillary syringocystadenoma is an uncommon benign adnexal neoplasm, which is preferentially located on the scalp and face, and is associated with sebaceous nevus in 40% of cases. Although rare, its transition to basal cell carcinoma and ductal carcinoma may occur. The authors describe the case of a 7-year-old male patient with a linear papular dermatosis in the neck from birth. Dermatological examination showed erythematous, crateriform, confluent papules, arranged in a band, 3 x 2 cm in the cervical region. The lesion was excised for therapeutic and diagnostic purposes. Histopathology demonstrated epidermal cystic invagination and papillary projections surface by glandular epithelium, with decapitation secretion and abundant lymphoplasmocytic infiltrate. The clinical and histological findings were compatible with the diagnosis of papillary syringocystadenoma. Despite the clinical variability of this entity, the histopathology is characteristic and the treatment consists in the excision of the lesion.*

KEYWORDS – Adenoma, Sweat Gland/congenital; Cystadenoma; Skin Neoplasms; Syringoma.

INTRODUÇÃO

O siringocistadenoma papilífero (SCAP) é uma neoplasia anexial benigna incomum, que está presente ao nascimento em 50% dos casos, e em outros 15% a 30% surge na puberdade.¹ O SCAP ocorre frequentemente em associação com outras lesões anexais, como nevo sebáceo, presente em 40% dos casos, nevo apócrino,² adenoma apócrino tubular,^{3,4} hidrocistoma apócrino, cistadenoma apócrino⁵ e siringoma de células claras.⁶ Relata-se, também, o desenvolvimento de carcinoma basocelular (CBC) em até 10% dos casos, os quais, em sua maioria, apresentam coexistência com o nevo sebáceo.⁷

O SCAP tem uma apresentação clínica variável e inespecífica, aparecendo como uma pápula solitária ou um arranjo linear de várias pápulas. A localização mais comum é a cabeça e o pescoço,⁸⁻⁹ podendo também surgir em outras partes do corpo. Na maioria dos casos, é assintomático, mas pode apresentar prurido, dor e sangramento. Macroscopicamente, a lesão madura consiste em aglomerados de nódulos geralmente eritemato-castanhos, variando de 2-10 mm de diâmetro, com uma abertura central ocasional.¹⁻⁶ Durante a puberdade, o SCAP pode aumentar de tamanho e desenvolver uma textura crostosa e papilomatosa.⁷

Correspondência: Yandra Sherring Einecke
Serviço de Dermatologia da Universidade do Estado do Pará, Brasil.
Travessa Almirante Wandencolk, número 135
CEP 66055030, Belém – PA, Brasil.
E-mail: yandrasherring@hotmail.com
DOI: <https://dx.doi.org/10.29021/spdv.76.1.743>

Recebido/Received
06 Maio/May 2017
Aceite/Accepted
26 Setembro/September 2017

Caso Clínico

RELATO DO CASO

Paciente do sexo masculino, com 7 anos de idade, apresentando, desde o nascimento, dermatose papulosa linear na região cervical, assintomática, com aumento das lesões nos últimos anos e exsudação ocasional. Ao exame dermatológico, observam-se pápulas de dimensões variadas, umas translúcidas outras crateriformes, confluentes, dispostas em faixa, de aproximadamente 3 x 2 cm, localizadas na região cervical esquerda (Fig. 1). Procedeu-se a exérese completa da lesão, para fins diagnósticos e terapêuticos.

Ao exame histopatológico, observou-se: - epiderme hiperplasiada, com espessa ortoceratose, hipergranulose, acantose irregular, focos de papilomatose com crosta fibrino-leucocitária focal em comunicação com a cavidade cística subjacente (Fig.s 2 e 3); - cavidade cística revestida por células epiteliais cilíndricas, dispostas formando papilas, com secreção por decapitação e detritos celulares no lúmen (Fig. 4); - estroma adjacente com abundante infiltrado linfo-plasmocitário. No conjunto compatível, morfologicamente, com o diagnóstico de siringocistoadenoma papilífero.



Figura 1 - Pápulas eritematosas, crateriformes, confluentes, dispostas em faixa, de 3 x 2 cm, localizadas na região cervical esquerda.

DISCUSSÃO

O SCAP tem apresentação clínica variável, sendo normalmente descrito como uma placa com pápulas, nódulos ou um nódulo solitário, de cor eritemato-acastanhada, sem pêlos, com superfície verrucosa, papilar, hiperqueratótica e húmida. Alguns tumores apresentam umbilicação central, através da qual pequenas fístulas podem drenar secreção.¹¹ Quando localizados no couro cabeludo, são comumente associados ao nevo sebáceo de Jadassohn; na face e no pescoço o SCAP é geralmente do tipo linear e o tipo nodular solitário mostra predileção pelo tronco.¹¹

Entre os diagnósticos clínicos diferenciais, estão o nevo sebáceo, hidradenoma papilífero, molusco contagioso, verrugas vulgares, carcinoma basocelular, carcinoma de

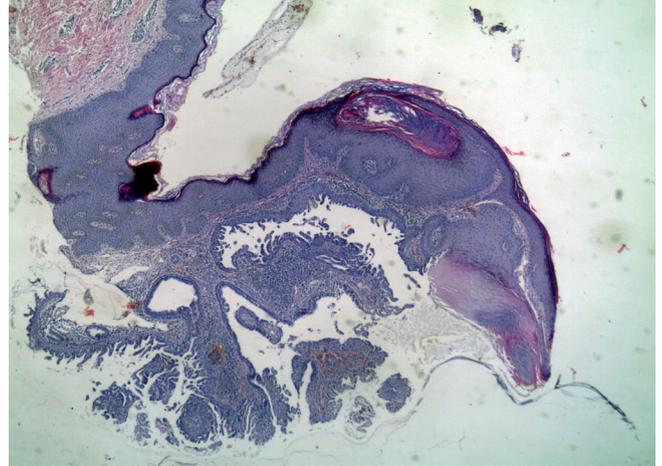


Figura 2 - Invaginação cística epidérmica, revestidas por células epiteliais e glandulares (HE, 4x).

células escamosas e ceratoacantoma.¹² O diagnóstico deve ser confirmado por exame histopatológico, ferramenta segura, uma vez que apresenta histologia característica.¹³

No exame histopatológico há invaginação cística epidérmica, projeções papilares e infiltrado linfo-plasmocitário.^{1,13,14}

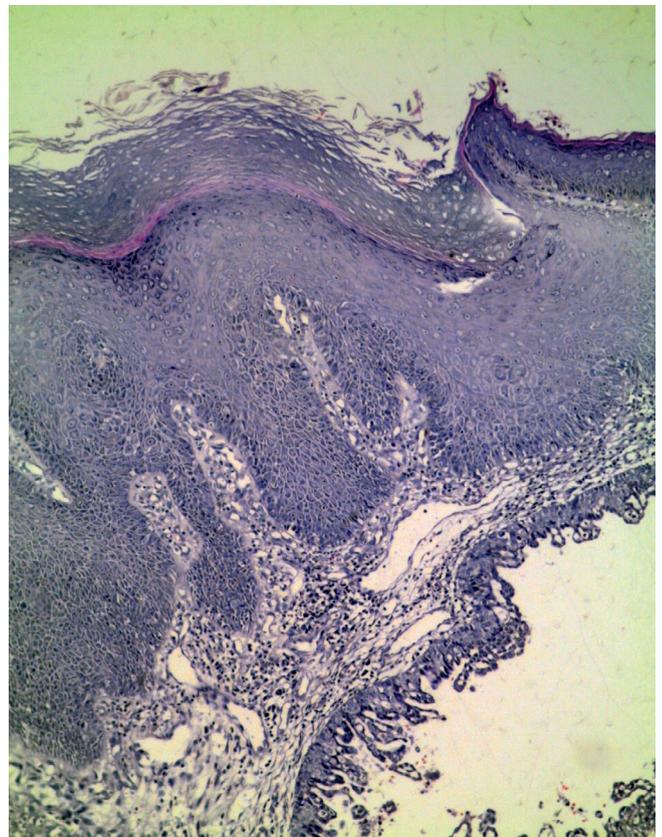


Figura 3 - Hiperplasia epidérmica, com espessa ortoceratose, hipergranulose e acantose irregular (HE, 10x).

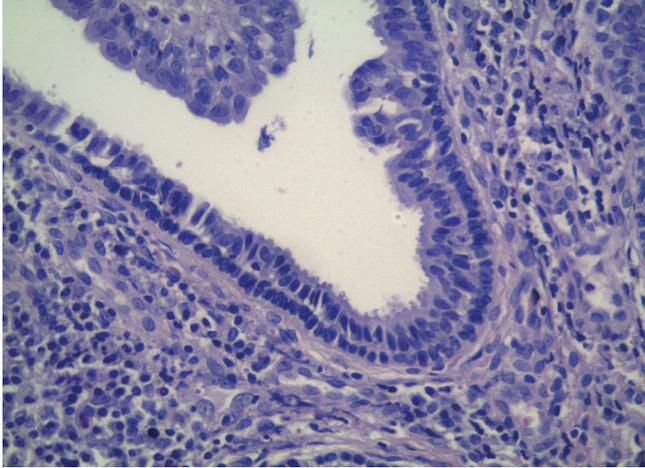


Figura 4 - Cavidade cística revestida por células epiteliais cilíndricas apócrinas dispostas formando papilas, com presença de secreção por decapitação no lúmen (HE, 40x).

As invaginações são revestidas por uma dupla camada de células epiteliais, enquanto as projeções papilares são revestidas por epitélio glandular que frequentemente exhibe secreção por decapitação.^{13,14}

O tumor apresenta histogênese incerta, não sendo possível determinar se deriva das glândulas apócrinas ou écrinas.¹⁵ Estudos imuno-histoquímicos suportam uma origem apócrina, enquanto que a análise ultraestrutural favorece uma derivação écrina. Alternativamente, especula-se que SCAP pode surgir de células-mãe pluripotentes.¹⁶ Isto apoiaria uma mistura de elementos apócrinos e écrinos.¹⁴

É importante alertar para a possibilidade, muito rara, de casos de siringocistoadenocarcinoma papilífero surgido a partir de SCAP, podendo ser reconhecidos por atipia nuclear e incremento da atividade mitótica, em associação com componente invasivo.¹⁷ Crescimento rápido, dor, ulceração ou sangramento numa lesão de longa duração pode indicar transformação maligna em siringocistadenocarcinoma papilífero.¹⁸

O tratamento do SCAP consiste na biópsia excisional que também é diagnóstica. A excisão com laser de CO₂ é uma opção de tratamento clínico em áreas anatómicas desfavoráveis à exérese e ao enxerto.¹⁹ Também são descritos casos tratados, com sucesso, com a cirurgia micrográfica de Mohs.²⁰

Em conclusão, SCAP é um tumor raro de glândula sudorípara, podendo ter uma aparência clínica amplamente variável, sendo necessário a confirmação diagnóstica histopatológica através dos achados característicos. O tratamento consiste na exérese completa da lesão.

Conflitos de interesse: Os autores declaram não possuir conflitos de interesse.

Suporte financeiro: O presente trabalho não foi suportado por nenhum subsídio ou bolsa.

Confidencialidade dos dados: Os autores declaram ter seguido os protocolos do seu centro de trabalho acerca da publicação dos dados de doentes.

Proteção de pessoas e animais: Os autores declaram que os procedimentos seguidos estavam de acordo com os regulamentos estabelecidos pelos responsáveis da Comissão de Investigação Clínica e Ética e de acordo com a Declaração de Helsínquia da Associação Médica Mundial.

Consentimento dos Doentes: Obtido.

Conflicts of interest: The authors have no conflicts of interest to declare.

Financing Support: This work has not received any contribution, grant or scholarship.

Confidentiality of data: The authors declare that they have followed the protocols of their work center on the publication of data from patients.

Protection of human and animal subjects: The authors declare that the procedures followed were in accordance with the regulations of the relevant clinical research ethics committee and with those of the Code of Ethics of the World Medical Association (Declaration of Helsinki).

Patients consent: Obtained.

REFERÊNCIAS

1. Karg E, Korom I, Varga E, Ban G, Turi S. Congenital syringocystadenoma papilliferum. *Pediatr Dermatol.* 2008; 25:132-3.
2. Misago N, Narisawa Y. Syringocystadenoma papilliferum with extensive apocrine nevus. *J Dermatol.* 2006; 33:303-5.
3. Lee CK, Jang KT, Cho YS. Tubular apocrine adenoma with syringocystadenoma papilliferum arising from the external auditory canal. *J Laryngol Otol.* 2005; 119:1004-6.
4. Yamane N, Kato N, Yanagi T, Osawa R. Naevus sebaceous on the female breast accompanied with a tubular apocrine adenoma and a syringocystadenoma papilliferum. *Br J Dermatol.* 2007; 156:1397-9.
5. Rammeh-Rommani S, Fezaa B, Chelbi E, Kammoun MR, Ben Jilani SB, Zermani R. Syringocystadenoma papilliferum: report of 8 cases. *Pathologica.* 2006; 98:178-80.
6. Lin WL, Linn WC, Kuo TT, Chen CH, Hong HS. An unusual complex cutaneous adnexal tumor composed of syringocystadenoma papilliferum, apocrine hidrocystoma, and clear cell syringoma. *Dermatol Surg.* 2007; 33:876-9.
7. Bruno CB, Cordeiro FN, Soares FS, Takano GS, Mendes LT. Aspectos dermatoscópicos do siringocistoadenoma papilífero associado a nevo sebáceo. *An Bras Dermatol.* 2011;86:1213-6.
8. Yoshii N, Kanekura T, Setoyama M, Kanzaki T. Syringocystadenoma papilliferum: report of the first case on the lower leg. *J Dermatol.* 2004; 31:939-42.

Caso Clínico

9. Townsend TC, Bowen AR, Nobuhara KK. Syringocystadenoma papilliferum: as unusual cutaneous lesion in a pediatric patient. *J Pediatr*. 2004; 145:131-3.
10. Sood A, Khaitan BK, Khanna N, Kumar R, Singh MK. Syringocystadenoma papilliferum at unusual site. *Indian J Dermatol Venerol Leprol*. 2000; 66:328-9.
11. Katoulis AC, Bozi E. Syringocystadenoma papilliferum. *Orphanet Encyclopedia*. [accessed April 2017] Available from: <http://www.orpha.net>12.
12. Sangama MM, Dasiah SD, Bhat VR. Syringocystadenoma papilliferum of the scalp in an adult male: A case report. *J Clin Diagn Res*. 2013; 7: 742-3. 13.
13. Katoulis A, Bozi E, Stavrianeas NG. Syringocystadenoma papilliferum. [accessed April 2017] Available from: <http://www.orpha.net/data/patho/GB/uk-Syringocystadenoma-papilliferum.pdf>
14. Xu D, Bi T, Lan H, Yu W, Wang W, Cao F, et al. Syringocystadenoma papilliferum in the right lower abdomen: A case report and review of literature. *Onco Targets Ther*. 2013; 6:233-6.
15. Shams PN, Hardy TG, El-Bahrawy M, Joshi N. Syringocystadenoma papilliferum of the eyelid in a young girl. *Ophthal Plast Reconstr Surg*. 2006; 22:67-9.
16. Yamamoto O, Dóí Y, Hamada T, Hisaoka M, Sasaguri Y. An immunohistochemical and ultrastructural study of syringocystadenoma papilliferum. *Br J Dermatol*. 2002; 147 :936-45.
17. Yap FB, Lee BR, Baba R. Syringocystadenoma papilliferum in an unusual location beyond the head and neck region: a case report and review of literature. *Dermatol Online J*. 2010; 16:4.
18. Arai Y, Kusakabe H, Kiyokane K. A case of syringocystadenocarcinoma papilliferum in situ occurring partially in syringocystadenoma papilliferum. *J Dermatol*. 2003; 30:146-50.
19. Jordan JA, Brown OE, Biavati MJ, Manning SC. Congenital syringocystadenoma papilliferum of the ear and neck treated with the CO2 laser. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 1996;38:81-7.
20. Chi CC, Tsai RY, Wang SH. Syringocystadenocarcinoma papilliferum: successfully treated with Mohs micrographic surgery. *Dermatol Surg*. 2004; 30: 468-71.