

## **TIPO DE ARTÍCULO**

CASO PARA EL DIAGNÓSTICO

## **TÍTULO**

Un tumor infrecuente en una localización aún más infrecuente

## **TÍTULO EN INGLÉS**

**Un uncommon tumor in an even scarcer location**

## **AUTORES**

M. Fernández-Parrado MD (1), Paula Rodríguez-Jiménez MD (1), Alejandro Pasco-Peña (2)

## **INSTITUCIÓN**

1. Hospital Universitario de Navarra, Departamento de Dermatología
2. Hospital Universitario de Navarra, Departamento de Anatomía Patológica

## **AUTOR POR CORRESPONDENCIA**

Miriam Fernández-Parrado

C/Irunlarrea N8, Centro de Especialidades Príncipe de Viana (Hospital Universitario de Navarra), 31008 Pamplona, Navarra, Spain

[Miriam.fernandez.parrado@navarra.es](mailto:Miriam.fernandez.parrado@navarra.es)

## Tumor anexial incidental en una localización inusual

### Incidental adnexal tumour in an unusual location

En un varón de 93 años, recientemente intervenido de un carcinoma epidermoide en región supraclavicular se observó como hallazgo incidental un nódulo pediculado de base ancha de aproximadamente 5 cm de diámetro de color piel y con zonas rosadas con telangiectasias visibles en el tercio distal de la extremidad inferior izquierda (imagen 1). Era de consistencia blando-gomosa y se intuía la presencia de tabiques que le daban una apariencia lobulada. El paciente refirió que se trataba de una lesión de muchos años de evolución, y que había ido creciendo progresivamente. No presentaba dolor, sangrado u otros síntomas.

Se realizó una biopsia punch de 4mm y la histología mostró una lesión localizada en dermis media y profunda, constituida por proliferaciones celulares rodeadas por una gruesa membrana eosinófila, constituyendo nidos con forma poligonal. Desde el punto de vista citológico se observan dos poblaciones celulares, en periferia células de aspecto basaloide dispuestas en empalizada, con núcleos hipercromáticos y escaso citoplasma y otras células más centrales, de citoplasmas más amplios y claros con núcleos vesiculosos y cromatina grumosa. No se observaron mitosis ni pleomorfismo celular (figura 2 y 3).

### DIAGNÓSTICO

Cilindroma

### TRATAMIENTO

Conjuntamente con el paciente se decidió abstención terapéutica.

### COMENTARIO

Los cilindromas son tumores anexiales benignos más frecuentes en mujeres, que pueden aparecer de forma aislada o en el contexto del síndrome de Brooke-Splieger o cilindromatosis familiar autosómica dominante en el que no solo se desarrollan cilindromas, si no también espiadenomas y tricoepiteliomas<sup>1,2</sup>.

Se presentan como pápulas, nódulos o lesiones pediculadas, como el caso presentado, habitualmente en el polo cefálico (90%). Son de color piel, rojizos o azulados y no suelen alcanzar tamaños mayores a un centímetro, aunque se han descrito casos de cilindromas de 20 centímetros<sup>1,3</sup>. Solo se han encontrado tres casos publicados de cilindromas en extremidad inferior, uno de ellos con múltiples lesiones de distribución lineal en la parte distal de la pierna y ninguno asociado a cilindromas en otras localizaciones<sup>2,3,4</sup>.

Los cilindromas solitarios presentan frecuentemente el gen de fusión MYB-NFIB que actúa como una oncoproteína que estimula los procesos neoproliferativos mientras los síndromes de cilindromatosis familiar presentan mutaciones en el

gen supresor tumoral CYLD1<sup>1,5</sup>. Los análisis inmunohistoquímicos muestran en ambos casos una intensa expresión nuclear MYB, por lo que esta oncoproteína podría ser clave en el desarrollo de cilindromas tanto esporádicos como familiares<sup>1,5</sup>.

La histología muestra nidos de células basalioides normalmente en dermis, que pueden extenderse a hipodermis, rodeados de una membrana basal eosinófila que le confiere un característico aspecto de puzle<sup>1</sup>. En los nidos tumorales se diferencian dos tipos celulares: en la periferia, células de menor tamaño con núcleos hipercromáticos dispuestos en empalizada, y en el centro células de mayor tamaño, con núcleos más claros y abundante citoplasma que recuerdan a células secretoras o ductales, de lo que podría deducirse un origen celular apocrino o ecrino<sup>1</sup>.

En el diagnóstico diferencial histológico se incluyen los tricoepiteliomas, espiadenomas, carcinomas basocelulares y tumores anexiales malignos, como el carcinoma adenoide quístico que puede presentar zonas cilindroma-like. Los tricoepiteliomas están constituidos por nidos de células basalioides, en cuyo interior pueden encontrarse depósitos de mucina y que se encuentran rodeados por un estroma tumoral denso y fibroso con células fusiformes. Existe un artefacto o grieta de retracción (cleft) entre el estroma tumoral y el estroma de piel normal, que lo diferencia del carcinoma basocelular, en el que la grieta de retracción se produce entre el epitelio tumoral y el propio estroma tumoral. El espiadenoma, puede aparecer junto al cilindroma y presenta islotes de células tumorales formando lóbulos rodeados de un estroma fibroso que contiene vasos sanguíneos<sup>1,3</sup>.

El tratamiento de los cilindromas es quirúrgico, especialmente en lesiones únicas, pero las recurrencias son habituales. La malignización es infrecuente y suele ocurrir en pacientes con el síndrome de Brooke-Splieger. De hecho, se han descrito menos de 50 casos de malignización, de los cuales solo 9 eran cilindromas solitarios<sup>5,6</sup>. Un rápido crecimiento, cambio de color, dolor, ulceración o sangrado pueden sugerir malignidad<sup>5,6</sup>. Histológicamente los cilindrocarcinomas se presentan como tumores pobremente diferenciados, con células de núcleos pleomórficos y abundantes mitosis, se pierde la diferenciación entre las células de la periferia y el centro, así como la membrana hialina, dejando de tener el característico aspecto de puzle<sup>5,6</sup>. En la cara, los cilindrocarcinomas pueden confundirse con adenocarcinomas de células basales de las glándulas salivales<sup>6</sup>.

## REFERENCIAS

1. Jordão C, de Magalhães TC, Cuzzi T, Ramos-e-Silva M. Cylindroma: an update. *Int J Dermatol*. 2015; 54(3):275-8. doi: 10.1111/ijd.12600. Epub 2014 Dec 16. PMID: 25515269.
2. Terzioğlu A, Bingül F, Aslan G, Toy GG. Cylindroma of the leg. *Ann Plast Surg*. 2002; 48(2):221-2. doi: 10.1097/00000637-200202000-00028. PMID: 11910240.
3. Sato T, Noto M, Ansai SI, Ishikawa N, Manabe M, Osada SI. Case of spiradenocylindroma expressed hair follicle stem cell markers. *J Dermatol*. 2020; 47(6):e246-e248. doi: 10.1111/1346-8138.15337. Epub 2020 Apr 7. PMID: 32255538.
4. Martinez W, Yebra MT, Arnal F, Casado M, Borbujo J. Multiple linear cylindromas. *J Am Acad Dermatol*. 1992; 26(5 Pt 2):821-4. doi: 10.1016/0190-9622(92)70113-t. PMID: 1377208.
5. Borik L, Heller P, Shrivastava M, Kazlouskaya V. Malignant cylindroma in a patient with Brooke-Spiegler syndrome. *Dermatol Pract Concept*. 2015 30;5(2):61-5. doi: 10.5826/dpc.0502a09. PMID: 26114054; PMCID: PMC4462901.
6. Bansal C, Batra M, Lal N, Srivastava AN. Solitary cylindroma with malignant transformation. *Indian J Dermatol*. 2012 ;57(2):141-3. doi: 10.4103/0019-5154.94289. PMID: 22615516; PMCID: PMC3352641.







