

CASO CLÍNICO

Cilindroma localizado en pabellón auricular: Reporte de un caso

Karla Garcés G.,* Juan Carlos Garcés,** Enrique Úraga***

* Médico postgradista de dermatología del segundo año, de la universidad Pediátrica de San Petersburgo
** Dermatopatólogo
*** Director del Centro Dermatológico "Dr. Úraga" – Director del Posgrado de Dermatología de la UCSG

Correspondencia a:
karlagarcesm@hotmail.com

Palabras clave: Cilindroma, tumor de anexos, dermatoscopia

RESUMEN

El cilindroma es una neoplasia de anexos de la cara y cuero cabelludo, benigna y de evolución lenta. Se presentan solitarios o múltiples. Los cilindromas múltiples caracterizan al síndrome de Brook-Spiegler, que en la mayoría se asocian al gen CYLD. Los cilindromas no presentan una histogénesis totalmente determinada. Se presenta el caso de una paciente del sexo femenino de 78 años con diagnóstico de cilindroma solitario en región del trago izquierdo y se hace una breve revisión del tema.

INTRODUCCIÓN

Los cilindromas son tumores anexiales benignos de crecimiento lento que ocurren con mayor frecuencia en la cabeza, el cuello y el cuero cabelludo. Pueden presentarse como tumores solitarios o múltiples. Mientras que el cilindroma solitario es esporádico y no se hereda, los cilindromas múltiples ocurren en el síndrome de Brook-Spiegler autosómico dominante (cilindromatosis autosómica dominante familiar).¹ La mayoría de las veces se presentan como nódulos, alopecicos, firmes, lisos, rosados, de crecimiento lento, que miden entre 0.5 a 0.6 cm principalmente en cuero cabelludo.² La histopatología es el estudio obligatorio a la hora de realizar el diagnóstico definitivo. A continuación, se presenta un caso de un cilindroma solitario, localizado en el pabellón auricular izquierdo, del cual realizamos diagnóstico diferencial con: carcinoma basocelular, quiste epidérmico, melanoma amelanótico.

PRESENTACIÓN DE CASO

Se trata de una paciente femenina de 78 años, con antecedentes de hipertensión arterial controlada y leucemia mieloide en remisión. Acudió a por una dermatosis de un año de evolución, que en los últimos 4 meses antes de consulta incremento de tamaño, localizada en la región preauricular izquierda, constituida por una neoformación tumoral de aproximadamente 0,6 mm de diámetro, no dolorosa a la palpación, asintomática, cupuliforme, de color rosado, lisa, brillante, bien delimitada y de consistencia sólida (figura 1).

Al examen dermatoscópico se observaba como una lesión no melanocítica, con múltiples telangiectasias arborizantes en su superficie, que se asientan sobre un fondo rosa brillante, (figura 2). Se realizó biopsia punch y se envió a estudio histopatológico con posibilidad diagnóstica de carcinoma basocelular nodular.



Figura 1. Neoformación tumoral de color rosado, cupuliforme, lisa, brillante, bien delimitada de 0.6mm de diámetro localizada en trago de oreja izquierda.



Figura 2. Lesión no melanocítica, con múltiples telangiectasias arborizantes en su superficie que se asientan sobre un fondo rosa brillante.

La histopatología reportó:

Piel con tumor benigno constituido por nidos bien delimitados y redondeados de células basaloides que incluyen material eosinofílico globular de tipo membrana basal. Están rodeados de estroma especializado celular laxo. No se encuentran cambios que sugieran malignidad, (figura 3).

DIAGNÓSTICO

Biopsia punch de tumor de piel de región preauricular izquierda.

- Cilindroma.

Por lo que se decide la extirpación quirúrgica del total de la lesión.

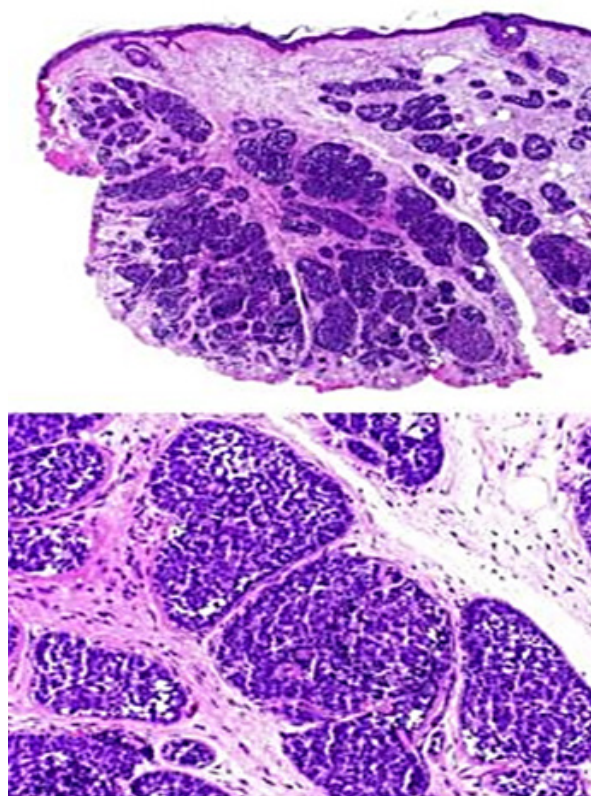


Figura 3. Microfotografía que expone la proliferación de células basaloides rodeados de membrana eosinofílica con aspecto de «mosaico».

DISCUSIÓN

El cilindroma fue descrito por primera vez por Ansell en 1842, y Billroth le dio el nombre de cilindroma en 1859.

Es un tumor raro y de crecimiento lento, que se origina a partir de los anexos de la piel de la cara y la cabeza,¹ con una fuerte predilección por las mujeres de mediana edad.

Ocurre más a menudo como una lesión solitaria.² Pueden ocurrir como tumores solitarios o múltiples. Mientras que el cilindroma solitario es esporádico y no se hereda, los cilindromas múltiples ocurren en el síndrome de Brooke-Spiegler autosómico dominante (cilindromatosis autosómica dominante familiar).³ Cuando se localizan en el tronco y en las extremidades generalmente también se ve compromete la piel cabelluda. No se han reportado casos en palmas, plantas o axilas.⁴ En el 6% de los casos se compromete el conducto auditivo externo.⁵ Los cilindromas múltiples pueden fusionarse y formar placas de mosaico gigantes en el cuero cabelludo; es lo que se ha denominado de forma peyorativa tumor en turbante.⁶

Se reconocen tres formas clínicas de los cilindromas:⁶

1. Cilindroma cutáneo benigno que por lo común se presenta como una lesión aislada
2. Cilindroma maligno de glándula salival
3. Cilindroma maligno desarrollado dentro del síndrome de Brooke-Spiegler.

Si bien usualmente el cilindroma es considerado de diferenciación ecrina, pueden mostrar otra línea de diferenciación en este caso apocrina.⁷ Mutaciones genéticas en el gen supresor de tumores de la cilindromatosis (CYLD1) en el cromosoma 16q12-13 desempeñan un papel en el desarrollo tanto del cilindroma hereditario como del esporádico.^{8,6}

Clínicamente se caracteriza por una neoformación que varía entre 2 a 8 mm de diámetro, exofítica, de color rosa o rojo, de consistencia firme y crecimiento lento.⁹

El diagnóstico clínico y dermatoscópico diferencial se debe hacer con carcinoma basocelular, neurofibroma, nevo intradérmico y melanoma amelanítico.¹⁰

Se debe sospechar la transformación maligna ante la presencia de crecimiento rápido, ulceración, cambios de color o sangrado, principalmente en las formas múltiples.¹¹ El Síndrome de Brooke-Spiegler, también conocido como tumor de turbante o cilindromatosis familiar¹² se caracteriza por la presencia de cilindromas, tricoepiteliomas y espiadenomas en la cabeza y el cuello, generalmente a partir de la segunda década de la vida, en forma esporádica y en pacientes de mediana edad y ancianos. Se presenta con crecimiento progresivo durante la vida que requiere intervenciones quirúrgicas repetidas. A pesar de que el crecimiento es lento, los síntomas son compresivos y los efectos estéticos son notables. Los nódulos pueden fusionarse en la piel cabelluda dando como resultado un aspecto de turbante.¹³ Hay informes de la posibilidad de metástasis a los ganglios linfáticos, tiroides, hígado, pulmones y huesos. Incluso pueden infiltrarse en cráneo, causando hemorragia y meningitis.¹³

La dermatoscopia del cilindroma puede mostrar una coloración de fondo rosa, telangiectasias arborizantes a predominio a la periferia, puntos/glóbulos azules, y ulceración.¹⁴ Se han evidenciado patrones similares para carcinoma basocelular, incluidas las telangiectasias arborizantes, ulceración, y múltiples glóbulos azules/grises.¹⁵ La única diferencia entre el carcinoma basocelular y la dermatoscopia del cilindroma es el color de los puntos y glóbulos.

Histopatológicamente el cilindroma cutáneo tiene su origen en las glándulas sudoríparas, y se caracteriza porque presenta múltiples islotes de células basaloides rodeadas por una vaina hialina eosinofílica Pas+ que pueden adquirir configuración de “rompecabezas” o “mosaico”.^{16,17}

Existen dos tipos de células que conforman a este tumor: células periféricas en empalizada con núcleo

pequeño hipercromático y células más diferenciadas centrales que tienen un núcleo más grande y pálido.¹⁸ La inmunohistoquímica puede ser útil para diferenciar el cilindroma del hidradenoma nodular utilizando los marcadores cd15 y p63, los cuales tienden a ser positivos para los cilindromas.¹⁹

El diagnóstico diferencial del cilindroma es amplio y se debe considerar al carcinoma basocelular, quiste epidérmico, triquilemoma, tricoepitelioma, hamartoma folicular basaloide, espiroadenoma y neurofibromatosis.²⁰

El abordaje terapéutico dependerá del número y tamaño de las lesiones. El tratamiento de elección es la extirpación quirúrgica en los casos cilindromas solitarios.²⁰ En caso de tumores múltiples existen tratamientos operativos como son electrocirugía, láser con CO2 fraccionado, crioterapia y radioterapia. Las indicaciones para la cirugía son ulceración, infección, sangrado y estética. La escisión quirúrgica simple y la reconstrucción con colgajos e injertos locales son suficientes para el tratamiento de cilindromas benignos.²¹ La ventaja de la terapia quirúrgica es que logra la eliminación radical del tumor, lo que implica un riesgo mínimo de recurrencia y transformación del tumor maligno.²²

CONCLUSIONES

El cilindroma es una patología de no tan frecuente observación. La ubicación en el pabellón auricular específicamente en el trago accesorio hace mas raro la observación en este paciente y le otorga mayor importancia al diagnostico diferencial con otras lesiones tumorales en esta ubicación.

BIBLIOGRAFÍA

- Cohen YK, Elpern DJ. Dermatoscopic pattern of a cylindroma. *Dermatol Pract Concept*. Published online January 31, 2014:67-68. doi:10.5826/dpc.0401a10
- jordao c, canedo t, cuzzi t y ramos m, cylindroma: an update, *int j dermatol* 2015; 54(1):275-8. 3. kazakov d, brooke-spiegler syndrome and phenotypic variants: an update, *head neck pathol* 2016; 10(2):125-30.
- Calonje E, Brenn T, Lazar A, et al. *Patología de la piel de McKee*. 4a ed. Nueva York: Saunders; 2012. [Google académico].
- Martinez W, Yebra MT, Arnal F, Casado M, Borbujo J. Multiple linear cylindromas. *J Am Acad Dermatol* 1992; 26: 821-824.
- Batsakis JG. Dermal eccrine cylindroma. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1989; 98: 991-992.
- j. bolognia, j. jorizzo, r. rapini, et al., *dermatology*, 2nd edition, 2008.
- Tiodorovic D, Krstic M. Clinical, Histological and Dermoscopic Findings in Familial Cylindromatosis: a Report of Two Cases. *Serbian Journal of Dermatology and Venereology* 2015; 7: 75-82.
- Kazakov D, Brooke-Spiegler syndrome and phenotypic variants: an update, *Head Neck Pathol* 2016; 10(2):125-30.
- Bolaños MA, Láscari M, Domínguez AE, De la Sancha LM, Guevara EG. Cilindroma solitario: uso de la dematoscopia como auxiliar diagnóstico. *Dermatología C M Q* 2020; 18: 209-211.
- Bosio M, Garay I, Ruiz A y Kurpis M, Cilindroma solitario, *Arch Argent Dermatol* 2015; 65(1):16-8.
- Abedi SM, El-Shinawy I, Alowami S. Malignant cylindroma arising as a solitary neck lesion. *Eur J Dermatol*. 2014; 24: 403-405.
- Chao E. Transformación maligna de un cilindroma solitario. *Journal of the American Academy of Dermatology*. 2017; AB165: 5748.
- Clarice Jordao, Taissa Canedo de Magalhães. Review cylindroma: an update. *International Journal of Dermatology*. 2014.
- R. Jarrett, L. Walker, and J. Bowling, "Dermoscopy of brookespiegler syndrome," *Archives of Dermatology*, vol. 145, no. 7, article 854, 2009.
- D. Altamura, S. W. Menzies, G. Argenziano et al., "Dermatoscopy of basal cell carcinoma: morphologic variability of global and local features and accuracy of diagnosis," *Journal of the American Academy of Dermatology*, vol. 62, no. 1, pp. 67-75, 2010.
- Kazakov D, Brooke-Spiegler syndrome and phenotypic variants: an update, *Head Neck Pathol* 2016; 10(2):125-30.

17. Singh D, Naujoks C, Depprich R, Schulte K, Jankowiak F, Kübler N et al., Cyndroma of head and neck: review of the literature and report of two rare cases, *J Craniomaxillofac Surg* 2013; 41(6):516-21.
18. Jordao C, Canedo T, Cuzzi T y Ramos M, Cyndroma: an update, *Int J Dermatol* 2015; 54(1):275-8.
19. Canedo T, De Almeida M, Cuzzi T y Ramos-Silva M, Immunophenotypic aspects of cyndroma and nodular hidradenoma, *J Eur Acad Dermatol* 2010; 24(2):178-85.
20. Akgul G, Yenidogan E, Dinc S, Colakoglu M, Gulcelik M. Malign cyndroma of the scalp with multiple cervical lymph node metastasis-A case report. *Int J Surg Case Rep.* 2013; 4 (7): 589-592.
21. Hosnuter M, Babuccu O, Kargi E, Numanoglu G, Koca R, Babuccu B. Malignant solitary cyndroma of the scalp. *Eur J Plast Surg.* 2004; 27: 246-248.
22. Rončević R, Rončević D. Treatment of multiple scalp cyndroma. *J Surg Dermatol.* 2016; 1(2): 100-102.