

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:
karlagarcесm@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, alopécicos, 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 diagnostica 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 basaloïdes 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.

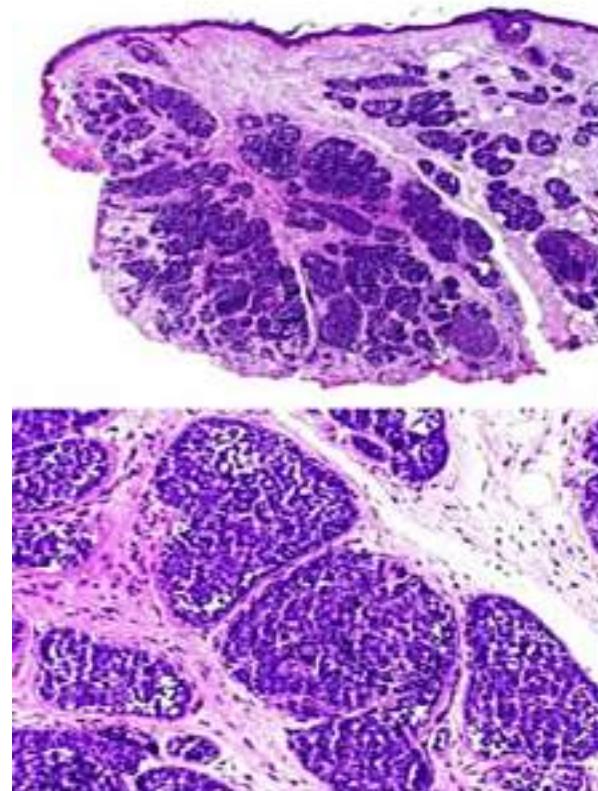


Figura 3. Microfotografía que expone la proliferación de células basaloïdes rodeados de membrana eosinófila con aspecto de «mosaico».

DISCUSIÓN

El cilindroma fue descrito por primera vez por Ancell 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 amelánico.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 espiradenomas 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, espiradenoma 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 diagnóstico diferencial con otras lesiones tumorales en esta ubicación.

BIBLIOGRAFÍA

1. Cohen YK, Elpern DJ. Dermatoscopic pattern of a cylindroma. *Dermatol Pract Concept*. Published online January 31, 2014:67–68. doi:10.5826/dpc.0401a10
2. 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.
3. Calonje E, Brenn T, Lazar A, et al. Patología de la piel de McKee. 4a ed. Nueva York: Saunders; 2012. [Google académico].
4. Martinez W, Yebra MT, Arnal F, Casado M, Borbujo J. Multiple linear cylindromas. *J Am Acad Dermatol* 1992; 26: 821–824.
5. Batsakis JG. Dermal eccrine cylindroma. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1989; 98: 991–992.
6. J. Bolognia, J. Jorizzo, R. Rapini, et al., *dermatology*, 2nd edition, 2008.
7. 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.
8. Kazakov D, Brooke-Spiegler syndrome and phenotypic variants: an update, *Head Neck Pathol* 2016; 10(2):125–30.
9. Bolaños MA, Lászari M, Domínguez AE, De la Sancha LM, Guevara EG. Cilindroma solitario: uso de la dermatoscopía como auxiliar diagnóstico. *Derma* 2010; 20(2):209–211.
10. Bosio M, Garay I, Ruiz A y Kurpis M, Cilindroma solitario, *Arch Argent Dermatol* 2015; 65(1):16–8.
11. Abedi SM, El-Shinawy I, Alowami S. Malignant cylindroma arising as a solitary neck lesion. *Eur J Dermatol*. 2014; 24: 403–405.
12. Chao E. Transformación maligna de un cilindroma solitario. *Journal of the American Academy of Dermatology*. 2017; AB165: 5748.
13. Clarice Jordao, Taissa Canedo de Magalhães. Review cylindroma: an update. *International Journal of Dermatology*. 2014.
14. R. Jarrett, L. Walker, and J. Bowling, “Dermoscopy of brookespiegler syndrome,” *Archives of Dermatology*, vol. 145, no. 7, article 854, 2009.
15. 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.
16. 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., Cylindroma 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, Cylindroma: 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 cylindroma and nodular hidradenoma, *J Eur Acad Dermatol* 2010; 24(2):178–85.
20. Akgul G, Yenidogan E, Dinc S, Colakoglu M, Gulcelik M. Malign cylindroma 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 cylindroma of the scalp. *Eur J Plast Surg*. 2004; 27: 246–248.
22. Rončević R, Rončević D. Treatment of multiple scalp cylindroma. *J Surg Dermatol*. 2016; 1(2): 100–102.

CASE REPORT

Cylindroma located in the pinna: Case report

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

* Second-year postgraduate dermatologist, St. Petersburg Pediatric University

** Dermatopathologist

*** Director at Dermatology Center "Dr. Úraga"– Director of the Postgraduate Degree in Dermatology at UCSG

Corresponding author:
karlagarcесm@hotmail.com

Key words: Cylindroma, adnexal tumor, dermatoscopy

ABSTRACT

Cylindroma is a benign, slowly evolving neoplasm of the adnexa of the face and scalp. They appear solitary or multiple. Multiple cylindromas characterize Brooke-Spiegler syndrome, most of which are associated with the CYLD gene. Cylindromas do not present a fully determined histogenesis. The case of a 78-year-old female patient with a diagnosis of solitary cylindroma in the left tragus region is presented, and a brief review of the subject is made.

INTRODUCTION

Cylindromas are slow-growing benign adnexal tumors that most commonly manifest on the scalp, neck, and face. They may present as solitary or multiple tumors. While solitary cylindroma is sporadic and not inherited, multiple cylindromes manifest in autosomal dominant Brooke-Spiegler syndrome (familial autosomal dominant cylindromatosis).¹ Most often they present alopecic, firm, smooth, pink, slow-growing nodules measuring 0.5 to 0.6 cm, mainly in the scalp.² Histopathology is a mandatory examination to make the definitive diagnosis. Below is a case of a solitary cylinder, located in the left auricle. Differential diagnosis was performed with basal cell carcinoma, epidermal cyst, amelanotic melanoma.

CASE PRESENTATION

78-year-old female patient presents with history of controlled arterial hypertension and myeloid leukemia

remission. He presented with dermatosis of one year evolution, which in the last 4 months before consultation increased in size. Located in the left preauricular region, consisting of a tumor neoformation of approximately 0.6 mm in diameter, pain on palpation, asymptomatic, cupuliform, pink, smooth, bright, well defined and of solid consistency.(Figure 1).

Dermoscopic examination showed non-melanocytic lesion, with multiple arborizing telangiectasias on the surface, settling on bright pink background, (figure 2). Punch biopsy was performed and sent to histopathological examination with diagnostic possibility of nodular basal cell carcinoma.

Histopathology report:

Skin with benign tumor consisting of well-defined, rounded nests of basaloid cells including basement membrane-type globular eosinophilic material. They are surrounded by specialized lax cellular stroma. No changes suggestive of malignancy. (Picture 3).



Figure 1. Pink, cupuliform, smooth, bright, well delimited neofor-mation, measuring 0.6 mm in diameter located in the left ear.

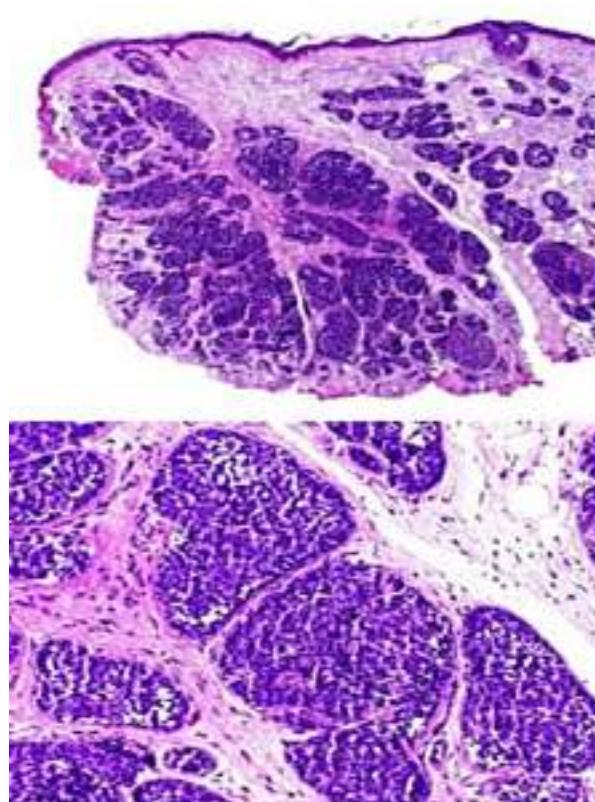


Figure 3. Microphotography exposing the proliferation of basaloid cells surrounded by eosinophilic membrane with "mosaic" appearance.



Figure 2. Nonmelanocytic lesion, with multiple arboreal telangiectasias on the surface settling on a bright pink background.

DIAGNOSIS

Punch biopsy of skin tumor of left preauricular region.

- Cylindroma Therefore, surgical removal of the total lesion is performed.

DISCUSSION

Cylindroma was first described by Ancell in 1842. Billroth gave it the name cylindroma in 1859.

It is a rare, slow-growing tumor that originates from the skin appendages of the face and head,¹ with a strong preference for middle-aged women.

It most often occurs as a solitary lesion.² It can also manifest as solitary or multiple tumors. While solitary cylindromas are sporadic and not inherited, multiple

cylindromas occur in autosomal dominant Brooke-Spiegler syndrome (familial autosomal dominant cylindromatosis).³ When located in the trunk and extremities, the scalp is also usually compromised. No cases have been reported in palms, plants or armpits.⁴ In 6% of the cases, the external auditory canal is compromised.⁵ Multiple cylindromas may fuse together and form giant mosaic plaques on the scalp; this has been pejoratively termed as a turban tumor.⁶

Three clinical forms of cylindromas are recognized:⁶

1. Benign cutaneous cylinder that usually presents as isolated lesion.
2. Salivary gland malignant cylindroma.
3. Malignant cylindroma developed within the Brooke-Spiegler syndrome.

Although cylindromas are usually considered to show eccrine differentiation, they can also present with another line of differentiation, in this case apocrine.⁶ Genetic mutations of the cylindromatosis tumor suppressor gene (CYLD1) located on chromosome 16q12-13 play a role in the development of both hereditary and sporadic cylindromas.^{8,6}

Clinically, it is characterized by a neoformation that varies between 2 and 8 mm in diameter, exophytic, pink or red, of firm consistency and slow growth.⁹ Differential clinical and dermoscopic diagnosis should be made with basal cell carcinoma, neurofibroma, intradermal nevus and amelanocytic melanoma.¹⁰

Malignant transformation should be suspected in the presence of rapid growth, ulceration, color changes, or bleeding, primarily in multiple forms.¹¹ Brooke-Spiegler syndrome, also known as familial turbant tumor or cylindromatosis,¹² is characterized by the presence of cylindromas, trichoepitheliomas, and spiradenomas in the head and neck, usually sporadically from the second decade of life in middle-aged and elderly patients. It presents with progressive growth during life, requiring repeated surgical interventions. Although growth is slow, symptoms are compressive and the aesthetic

effects are noticeable. Nodules may fuse into the scalp resulting in a turban-like appearance.¹³ There are reports about the possibility of metastasis to the lymph nodes, thyroid, liver, lungs, and bones. They can even infiltrate the skull, causing bleeding and meningitis.¹³

Dermoscopy of cylindroma can show a pink background coloration, arborizing telangiectasias predominantly to the periphery, blue dots/blood cells, and ulceration.¹⁴ Similar patterns have been evidenced for basal cell carcinoma, including arborizing telangiectasias, ulceration, and multiple blue/grey blood cells.¹⁵ The only difference between basal cell carcinoma and dermoscopy of the cylindroma is the color of the spots and blood cells.

Histopathologically, cutaneous cylindroma has its origin in the sweat glands, and is characterized by multiple islets of basaloid cells surrounded by a Pas+ eosinophilic hyaline sheath that can acquire "puzzle" or "mosaic" pattern.^{16,17}

There are two types of cells that make up this tumor: palisade peripheral cells with small hyperchromatic nucleus and more differentiated central cells with larger, paler nucleus.¹⁸ Immunohistochemistry may be useful to differentiate the cylindroma from the nodular hidradenoma using the markers cd15 and p63, which tend to be positive for cylindromas.¹⁹

Differential diagnosis of the cylindroma is extensive. Basal cell carcinoma must be considered, along with epidermal cyst, trichilemmoma, trichoepithelioma, basaloid follicular hamartoma, spiradenoma and neurofibromatosis.²⁰

The therapeutic approach will depend on the number and size of lesions. Treatment of choice is surgical removal in solitary cylindroma cases.²⁰ In case of multiple tumors, there are optional treatments, such as electro-surgery, laser with fractionated CO₂, cryotherapy and radiotherapy. Indications for surgery are ulceration, infection, bleeding and aesthetics. Simple surgical excision and reconstruction with local flaps and grafts are

sufficient for the treatment of benign cylindromas.²¹ The advantage of surgical therapy is that it achieves radical removal of the tumor, which implies a minimal risk of recurrence and transformation of the malignant tumor.²²

CONCLUSIONS

Cylindroma is a rare pathology. The ear location, specifically in the accessory tract, makes observation in this patient more rare and gives greater importance to differential diagnosis with other tumor lesions in this location.

REFERENCES

1. Cohen YK, Elpern DJ. Dermatoscopic pattern of a cylindroma. *Dermatol Pract Concept*. Published online January 31, 2014;67–68. doi:10.5826/dpc.0401a10
2. 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.
3. Calonje E, Brenn T, Lazar A, et al. Patología de la piel de McKee. 4a ed. Nueva York: Saunders; 2012. [Google académico].
4. Martinez W, Yebra MT, Arnal F, Casado M, Borbujo J. Multiple linear cylindromas. *J Am Acad Dermatol* 1992; 26: 821–824.
5. Batsakis JG. Dermal eccrine cylindroma. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1989; 98: 991–992.
6. J. Bolognia, J. Jorizzo, R. Rapini, et al., *Dermatology*, 2nd edition, 2008.
7. 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.
8. Kazakov D, Brooke-Spiegler syndrome and phenotypic variants: an update, *Head Neck Pathol* 2016; 10(2):125–30.
9. Bolaños MA, Láscari M, Domínguez AE, De la Sancha LM, Guevara EG. Cilindroma solitario: uso de la dermatoscopía como auxiliar diagnóstico. *Dermatología CMQ* 2020; 18: 209 –211.
10. Bosio M, Garay I, Ruiz A y Kurpis M, Cilindroma solitario, *Arch Argent Dermatol* 2015; 65(1):16–8.
11. Abedi SM, El-Shinawy I, Alowami S. Malignant cylindroma arising as a solitary neck lesion. *Eur J Dermatol*. 2014; 24: 403–405.
12. Chao E. Transformación maligna de un cilindroma solitario. *Journal of the American Academy of Dermatology*. 2017; AB165: 5748.
13. Clarice Jordao, Taissa Canedo de Magalhães. Review cylindroma: an update. *International Journal of Dermatology*. 2014.
14. R. Jarrett, L. Walker, and J. Bowling, “Dermoscopy of brookespiegler syndrome,” *Archives of Dermatology*, vol. 145, no. 7, artilce 854, 2009.
15. 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.
16. 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., Cylindroma 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, Cylindroma: 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 cylindroma and nodular hidradenoma, *J Eur Acad Dermatol* 2010; 24(2):178–85.
20. Akgul G, Yenidogan E, Dinc S, Colakoglu M, Gulcelik M. Malign cylindroma of the scalp with multiple cervical lymph node metastasis-A case report. *Int J Surg Case Rep*. 2013; 4 (7): 589–592.
21. Hosnute M, Babuccu O, Kargi E, Numanoglu G, Koca R, Babuccu B. Malignant solitary cylindroma of the scalp. *Eur J Plast Surg*. 2004; 27: 246–248.
22. Rončević R, Rončević D. Treatment of multiple scalp cylindroma. *J Surg Dermatol*. 2016; 1(2): 100–102.