

Caso aislado

Epitelioma superficial con diferenciación sebácea de localización vulvar

E. Solís, A. Moreno, B. Rodríguez¹ y J. Sánchez²

*Servicio de Anatomía Patológica, ¹MIR de Medicina de Familia y ²Servicio de Dermatología,
Hospital Infanta Margarita, Cabra, Córdoba.*

SUMMARY

We present a case of superficial epithelioma with sebaceous differentiation in the vulval region. This is a rare, usually solitary tumor which is most often found on face of elderly individuals. It behaves in a benign fashion and the possibility of it being a possible marker of the Muir-Torre syndrome awaits further study. Rev Esp Patol 1998; 31(1): 59-61.

Key words: Superficial epithelioma - Sebaceoma - Sebaceous differentiation - Muir-Torre syndrome

RESUMEN

Presentamos un caso de epitelioma superficial con diferenciación sebácea localizado en la región vulvar. Es un tumor raro, generalmente solitario, con predilección por localizarse en la cara de ancianos. Su comportamiento es benigno, y la posibilidad de que se trate de un marcador del síndrome de Muir-Torre requiere el estudio de más casuística. Rev Esp Patol 1998; 31(1): 59-61.

Palabras clave: Epitelioma superficial - Sebaceoma - Diferenciación sebácea - Síndrome de Muir-Torre

INTRODUCCIÓN

Los tumores epiteliales con diferenciación sebácea son de histogénesis incierta y carecen de clasificación precisa. De forma un tanto artificial, comparten categoría con las neoplasias sebáceas cutáneas, entre las que se encuentran el nevo sebáceo, el adenoma sebáceo, el epitelioma sebáceo (sebaceoma), el carcinoma basocelular con diferenciación sebácea y el carcinoma sebáceo. Sin embargo, morfológicamente, es una neoplasia benigna distintiva, no encuadrable junto a las citadas.

DESCRIPCIÓN DEL CASO

Una mujer de 76 años presentaba en la piel perivulvar una lesión nodular de superficie rojiza y exulcerada sobre fondo fibroso. La tumoración ha estado presente desde hace algunos años, sin que hubiera aumentado de tamaño. Recientemente, tan sólo refiere sangrado ocasional por roce. El diagnóstico diferencial clínico incluyó queratosis seborreica irritada y fibroma.

Histológicamente, existía una proliferación epitelial superficial constituida por células de aspecto basaloide



Figura 1. Proliferación epitelial superficial de células basaloideas formando cordones entrelazados (original, HE $\times 10$).

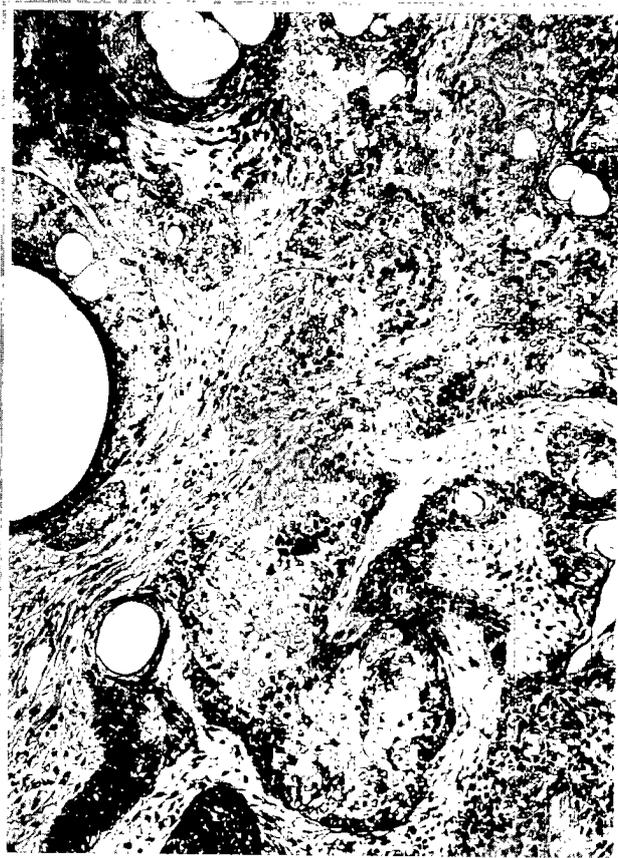


Figura 2. Nidos de diferenciación sebácea y quistes (original, HE $\times 10$).



Figura 3. Nidos de células sebáceas maduras (original, HE $\times 20$).

y escamoide, que se disponen formando cordones entrelazados (Fig. 1), que conectan y se confunden sin solución de continuidad con la epidermis suprayacente. En el espesor de la tumoración se observan quistes llenos de queratina que recuerdan infundíbulos foliculares (Fig. 2), así como nidos de células sebáceas maduras (Fig. 3), preferentemente estos últimos, en los polos inferiores de la lesión. Las figuras de mitosis son escasas y típicas, no existiendo disposición en empalizada en la periferia de los cordones.

DISCUSIÓN

El epiteloma superficial con diferenciación sebácea es una neoplasia benigna informada por vez primera en 1980 por Rothko y Farmer (1) en un paciente con numerosas lesiones de este tipo, que fueron apareciendo a lo largo de un periodo de 6 años. En 1987, Friedman y cols. (2) recopilan 5 nuevos casos en otros tantos pacientes en una revisión de 92 neoplasias sebáceas. Desde entonces sólo se ha descrito otro caso aislado (7), lo que demuestra su rareza.

Todos los casos referidos hasta ahora habían estado localizados en la cara y el cuello. La inédita presentación de nuestro caso en la región vulvar lo hace especialmente interesante.

El epiteloma superficial con diferenciación sebácea comparte hallazgos histológicos con el epiteloma sebáceo (sebaceoma). Sin embargo, su patrón arquitectural exclusivamente superficial lo distingue de él. Esta configuración es similar a la mostrada por las queratosis seborreicas, el tumor del infundíbulo folicular y el hamartoma de células basales con diferenciación folicular, aunque la diferenciación sebácea no es un hallazgo de este tipo de lesiones. El carcinoma basocelular puede evidenciar diferenciación sebácea, pero estos tumores se disponen arquitecturalmente en lóbulos y no formando cordones anastomosantes. Además presenta una empalizada celular periférica, hendiduras estromales y una alta relación núcleo/citoplasma, hallazgos éstos no observados en el epiteloma superficial con diferenciación sebácea.

Hanau y Grosshans (3, 4) describieron lo que llaman adenoma sebocrino, una tumoración compleja análoga a un poroma ecrino aunque con diferenciación dual (apocrina y sebácea). Este tipo de lesiones comparte hallazgos histológicos con el epiteloma superficial con diferenciación sebácea, aunque su configuración lobular y la diferenciación apocrina permiten distinguirlos (5).

La histogénesis del epiteloma superficial con diferenciación sebácea (2) no está clara, aunque se supone un presunto origen en las células del aparato pilosebáceo. La ausencia de inmunorreacción a la proteína S-100 y el CEA descartan un origen ecrino.

Esta tumoración es benigna, sin evidencias de recurrencias locales o metástasis a distancia en los casos informados hasta la fecha. No obstante, uno de los pacientes de la serie de Friedman (2) murió a los 2 años de presentarse la lesión cutánea, por metástasis de carcinomas de esófago y colon.

Este caso ha planteado la posibilidad de que el epiteloma superficial con diferenciación sebácea sea un marcador cutáneo del síndrome de Muir-Torre (6), que consiste en la presencia de neoplasias cutáneas sebáceas inusuales, tales como adenomas sebáceos, sebaceomas, carcinomas basocelulares con diferenciación sebácea y carcinomas sebáceos, con o sin queratoacantomas, y uno o más carcinomas viscerales de bajo grado, con o sin pólipos colónicos, en ausencia de otros factores predisponentes. La existencia de tan sólo este caso es una evidencia insuficiente para implicar al epiteloma superficial con diferenciación sebácea como marcador del síndrome de Muir-Torre, aunque algunos autores sugieren que cualquier lesión sebácea dificultosa de clasificar debería ser vigilada con cautela por su posible relación con el síndrome de Muir-Torre.

En nuestro caso la paciente fue sometida a un estudio general de detección tumoral, sin resultado positivo. Actualmente, un año después de diagnosticarse la lesión cutánea, no hay evidencias de malignidades internas.

BIBLIOGRAFÍA

1. Rothko K, Farmer ER, Zeligman I. *Superficial epithelioma with sebaceous differentiation*. Arch Dermatol 1980; 116: 329-331.
2. Friedman KJ, Boudreau S, Farmer ER. *Superficial epithelioma with sebaceous differentiation*. J Cutan Pathol 1987; 14: 193-197.
3. Grosshans E, Hanau D. *The infundibular adenoma: A follicular poroma with sebaceous and apocrine differentiation*. Ann Dermatol Venereol 1981; 108: 59-62.
4. Hanau D, Grosshans E, Laplanche G. *A complex poroma-like adnexal adenoma*. Am J Dermatopathol 1984; 6: 567-570.
5. Zaim MT. *Sebocrine adenoma: An adnexal adenoma with sebaceous and apocrine poroma-like differentiation*. Am J Dermatopathol 1988; 10: 311-318.
6. Schwartz RA, Tottre DP. *The Muir-Torre syndrome. A 25 year retrospect*. J Am Acad Dermatol 1995; 30: 90-104.
7. Vaughan TK, Sau P. *Superficial epithelioma with sebaceous differentiation*. J Am Acad Dermatol 1990; 23: 760-763.

