

## SIRINGOCHISTADENOM PAPILIFER

## SYRINGOCYSTADENOMA PAPILLIFERUM

MONICA COSTESCU\*\*, ANA FĂCĂ\*, IRINA TUDOSE\*, MIHAELA ANCA POPESCU\*\*,  
SIMONA ROXANA GEORGESCU\*\*, V. BENEĂ, M. ALECU\*

### Rezumat

**Introducere:** Siringochistadenomul papilifer este o tumoră rară a glandelor sudoripare a cărei origine este încă controversată. Unii autori o consideră o tumoră derivată din glandele apocrine, alții din glandele ecrine iar alte opinii sugerează o origine din celule pluripotente nediferențiate. Leziunile apar în mod egal la ambele sexe, de cele mai multe ori pe un nev sebaceu preexistent. Localizările mai frecvente sunt la nivelul scalpului și feței, dar poate interesa multiple regiuni ale pielii. Leziunile papuloase pot fi prezente de la naștere având un caracter liniar.

Clinic apar una sau mai multe papule, de 1-5 mm, care cresc în dimensiune la pubertate, devenind papilomatoase și de cele mai multe ori cu ulceratii și cruste pe suprafață. Unele formațiuni pot degenera malign, după o evoluție îndelungată.

**Cuvinte cheie:** siringochistadenom papilifer.

### Summary

**Introduction:** Syringocystadenoma papilliferum is a rare tumor of the sweat glands, which origin is still controversial. Some authors consider that the origin of the tumor is in apocrine sweat glands, some in ecrine glands and others consider the origin in a pluripotent cell. The tumor affects equally both sexes, is frequently seen on the scalp and face of the young adults and there may be a preexisting organoid naevus. The lesions can be present at birth in a linear arrangement.

**Clinical features:** multiple red-brown papules with papillomatous expansion around puberty.

**Key words:** Syringocystadenoma papilliferum.

DermatoVenerol. (Buc.), 56: 159-164

Pacient în vârstă de 35 de ani fără antecedente patologice semnificative s-a internat în spitalul nostru, observându-se la examenul local dermatologic, o formațiune tumorală, pediculată, de aproximativ 5 cm diametru la extremitatea liberă, cu aspect conopidiform, localizată la nivelul coapsei stângi în zona medială.

Pacientul s-a prezentat la clinica noastră deoarece acuza dureri locale, la nivelul formațiunii tumorale și adenopatie inghinală dureroasă stânga.

\* Spitalul Dermatologie „Scarlat Longhin”, București.

\*\* U.M.F. „Carol Davila” București.

We present the case of a 35-year old patient, without major health problems, who had a pediculate tumor, around 5 cm with a polilobate aspect, located on the left thigh, medial area.

The patient accused local pain and painful inguinal swelling. The patient's anamnesis developed a hyperpigmented plaque since childhood. After puberty the plaque increased and become a papula and in the last seven years this became the pediculate tumor around 5 cm, with polilobate aspect.

Nu reținem antecedente personale patologice personale semnificative.

Din anamneză am reținut prezența unei „pete” hiperpigmentate care datează încă din copilărie. Pacientul nu poate preciza cu exactitate de când a apărut macula pigmentată. După pubertate, această pată localizată pe coapsa stângă, a crescut lent în dimensiuni, transformându-se într-o papulă de aspectul pielii normale. În ultimii șapte ani, papula a crescut în dimensiuni în mod semnificativ, devenind pediculată și cu extremitatea distală proeminentă, conopidiformă.

Odată cu creșterea în dimensiuni a tumorei, extremitatea distală a început să secrete un lichid clar, ușor vâscos, fără miros, care păta lenjeria.

Examenul clinic a evidențiat o formațiune tumorală pediculată, cu baza de implantare de aproximativ 1,5 centimetru, pediculul cu lungimea de 3,5 cm și extremitate distală cu aspect conopidiform, cu diametru de 5 cm. Extremitatea distală era acoperită de depozit albicios aderent și multiple eroziuni acoperite de cruste hemoragice. Baza de implantare era edemațiată discret și ușor eritematoasă și înconjurată de un halou ușor pigmentat (fig. 1, fig. 2).

S-au efectuat examene micologic și bacteriologic locale, de la nivelul excrescenței conopidiforme a formațiunii deoarece aspectul clinic sugera o posibilă suprainfectare a extremității distale.

În urma acestor examinări s-a constatat prezența stafilococului auriu. Pacientul a urmat tratament conform antibiogrammei.

În urma tratamentului cu antibiotice și antiinflamatorii per os, urmat timp de șapte zile, anterior intervenției chirurgicale de îndepărtare a tumorii, se constată ameliorarea aspectului tumorii, cu reducerea edemului peritumoral, cu dezinfiltrarea bazei și dispariția în proporție semnificativă a depozitelor albicioase de la nivelul extremității distale. De asemenea, adenopatia inghinală stângă se reduce în dimensiuni la palpare și încetează de a mai fi dureroasă.

Acest tratament cu antibiotice și antiinflamatorii s-a efectuat anterior intervenției de

Growing, the tumor started to produce a clear adherent liquid without any kind of smell.

The clinical exam revealed a pediculate tumor, with 1,5 cm base, 3.5 cm pedicle and around 5 cm distal end. The distal part of the tumor was covered with erosions and surrounded by an inflammation area and edema.

The macroscopic exam of the tumor suggested a bacterial superinfection and we took samples for mycology and bacteriology exams.



Figura 1. Formațiune tumorală pediculată cu baza de implantare de 1,5 cm, lungimea pediculului de 3,5 cm, extremitate distală cu aspect conopidiform de aproximativ 5 cm.

Figure 1. Pediculate tumor with 1.5 cm base, 3.5 cm pedicle and around 5 cm distal end.



Figura 2. Extremitatea distală acoperită de depozit albicios aderent.

Figure 2. Distal end with adherent deposit material.

îndepărtare a formațiunii, deoarece pacientul încă era reticent privind soluția terapeutică chirurgicală și spera într-o ameliorare spectaculoasă, nerealistă.

Nu se evidențiază alte aspecte patologice dermatologice demne de reținut la pacient.

Investigațiile biochimice erau în limite normale, cu excepția VSH-lui ușor crescut.

S-a practicat excizia chirurgicală, cu îndepărtare largă a haloului pigmentat din jurul bazei. Întreaga piesa excizată a fost trimisă la examinarea histopatologică pentru stabilirea cu exactitate a naturii tumorii și excluderea transformării maligne.

Examenul histopatologic microscopic a arătat o tumoră cutanată pediculată cu aspect de proliferare endofitică aflată în contiguitate cu epidermul supraiacent, alcătuită din numeroase spații chistice, neregulate, frecvent dilatate, unele cu prelungiri papilifere intraluminale (fig. 3, fig. 4), tapetate de două tipuri de celule: celule columnare către interiorul chisturilor și celule cubice în periferie; marcată metaplazie apocrină.

Spațiile chistice conțin material slab eozinofilic și frecvente detritusuri celulare (fig. 5, fig. 6); stroma tumorală este abundentă, cu arii de sclerohialinizare, moderat infiltrat inflamator cu frecvente plasmocite și ectazii vasculare.

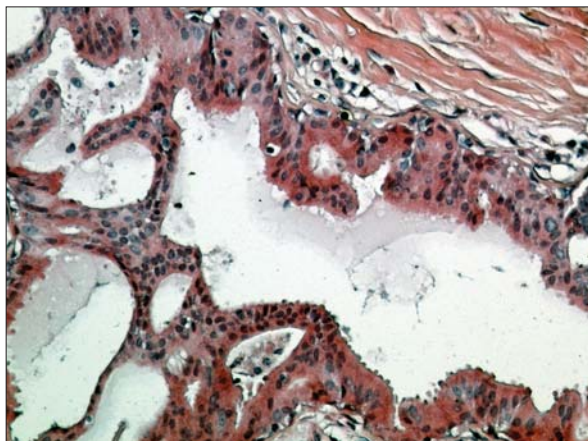


Figura 3. Spații chistice neregulate, unele cu prelungiri papilifere intraluminale-colorație hematoxilina eozina.

Figure 3. Cystic invaginations with numerous papillary projections

The bacteriology revealed the presence of staphylococcus aureus and the patient was treated according to the antibiogram.

The specific antibiotic treatment was successful and the tumor was reduced, the inflammation, edema and inguinal swelling decreased and we could proceed with the excision.

We straggled with the patient's negative attitude because he did not want the procedure and he believed in a non surgical cure. The blood analysis was normal with only an increased VSH. We surgically removed the tumor and all hyperpigmented surrounding and send the piece for histopathological exam to establish the nature of the tumor and to avoid the malignant transformation.

The histology exam showed a cutaneous tumor with endophytic expansion and epidermal connection. Cystic invaginations are seen with numerous papillary projections into the lumina (fig. 3, fig. 4). The cystic structures are lined by papillae that have a lining of a double layer of columnar epithelium which shows an apocrine pattern of secretion. The luminal row of cells consists of high columnar cells, faintly eosinophilic cytoplasm. The outer row consists of small cubical cells.

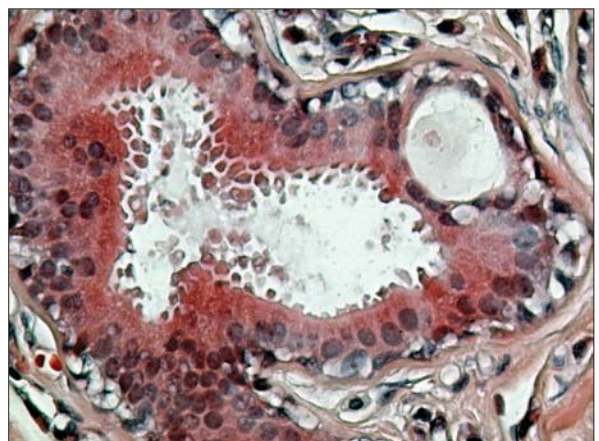


Figura 4. Detritusuri celulare - aspect detaliu colorație hematoxilina eozina.

Figure 4. Cellular detritus- closer look.



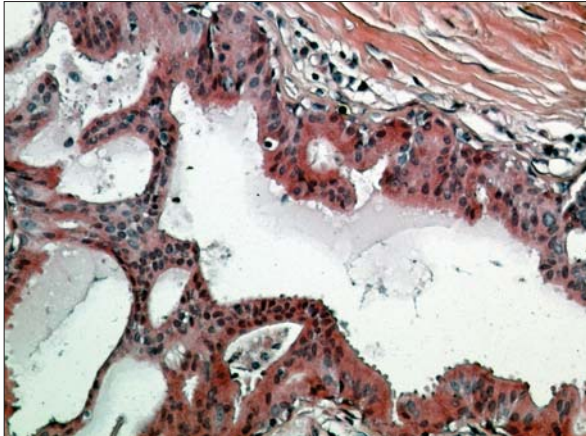


Figura 5. Conținut material slab eozinofil PAS pozitiv.

Figure 5. Faintly eosinophilic material.

Diagnosticul histopatologic a fost: siringochistadenom papilifer fără transformare malignă.

Evoluția ulterioară, post excizie a fost favorabilă, fără complicații locale.

## Discuții

Siringochistadenomul papilifer este o formațiune tumorală rară, cu originea în glandele sudoripare cu localizare mai frecventă la nivelul scalpului și feței cu evoluție marcată la pubertate.

Diagnosticul morfologic al tumorilor cutanate anexiale întâmpină adesea dificultăți datorită mării lor variabilități, diferențierii aceleiași tumori spre două sau mai multe linii anexiale și nomenclaturii complicate. În general, aceste tumori nu derivă din celule mature, ci își au originea în celulele stem multipotente a căror diferențiere este influențată nu numai de potențialul genetic, dar și de vascularizația regională și de localizarea în epiderm, derm sau țesutul celular subcutanat (3).

Elder, Elenitsas și Ragsdale propun o clasificare a tumorilor benigne ale glandelor sudoripare în tumori cu diferențiere apocrină și tumori cu diferențiere ecrină, clasificare similară celei adoptate de OMS (4) (tabelul 1).

În cazul de față, lăsând la o parte aspectul clinic spectaculos, tumora s-a încadrat în modul de evoluție și apariție al acestui tip de tumoră.

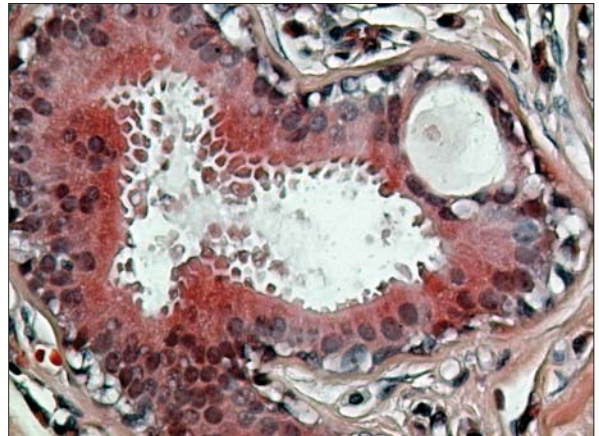


Figura 6. Detaliu conținut PAS pozitiv.

Figure 6. Faintly eosinophilic material-closer look.

The cystic spaces contains faintly eosinophilic material, cellular infiltrate composed of plasma cells (fig. 5, fig. 6) în the stroma of the tumor with sclero-hyalinisation areas.

The histological result was syringocystadenoma papilliferum without malign transformation.

After surgical remove the evolution of the patient was very good without any complications.

## Discussions

Syringocystadenoma papilliferum is a rare tumor with the origin în the sweat glands, frequently seen on the scalp and face with expansion around puberty.

The morphological diagnosis is difficult because of the various forms of the tumors and the origins în two or more anexial lines and difficult nomenclature.

Usually the origins of these rare tumor are în multipotent stem cells which differentiation is influenced by genetics, vascular surrounding and the location în epidermis, dermis and subcutis(3).

Elders, Elenitsas and Ragsdale propose a classification of the benign tumor of the sweat glands with apocrine and ecrine differentiation similar with OMS proposal (4).

Tabelul 1. Tumori benigne ale glandelor sudoripare

Cu diferențiere ecrină	Cu diferențiere apocrină
Hidrochistomul ecrin	Hidrochistomul apocrin
Siringomul	Hidradenomul papilifer
Cilindromul ecrin	Siringochistadenomul apocrin
Siringometaplazia mucinoasă	Adenomul apocrin tubular
Hidradenomul nodular	Adenomatosa erozivă a mamelonului
Siringomul condroid	Cilindromul apocrin

Table 1. Benign tumours of the sweat glands

Cu diferențiere ecrină	Cu diferențiere apocrină
<b>Ecrine differentiation</b>	<b>Apocrine differentiation</b>
Ecrine hidrocystoma	Apocrine hidrocystoma
Syringoma	Hidradenoma papilliferum
Ecrine cilindroma	Syringocystadenoma apocrine
Siringometaplasia mucinosa	Apocrine tubular adenoma
Nodular hidradenoma	Erosiv adenomatosis of the mamelon
Chondroid syringoma	Apocrine cilindroma

Deși cel mai frecvent siringochistadenoamele papilifere apar în pielea capului (70%), această tumoră a apărut în alt loc, pe coapsă dar acest fapt a mai fost întâlnit în literatură, fiind descris de alți autori (7). Siringochistadenomul papilifer cu alte localizări decât pielea capului apare însă tot pe un nev sebaceu preexistent (6).

Evoluția lungă, pe 20 de ani a formațiunii tumorale, trecerea din faza de maculă spre o formațiune vegetantă, verucoasă, mamelonată, zemuindă, a respectat ritmul și modul de dezvoltare a acestui tip de tumoră derivată din glandele apocrine. Evoluția a fost lent extensivă, cronică (2).

Aspectul îngrijorător atât pentru pacient dar și pentru noi medicii, a fost suprainfectarea, erodarea și posibila transformare malignă. Această transformare malignă apare în procent redus, în jur de 10% din siringochistadenoame transformându-se.

Cel mai frecvent apare transformarea în epiteliom bazocelular dar este posibilă și o transformare în ESC (1). Din fericire pentru pacient, nu a avut loc transformarea malignă.

In our case the evolution and the appearance of the tumor were typical for this type of disease.

Usually these tumors appear on the scalp (70%), but in this particular case it appeared on the thigh, this localization being described in literature by some authors (7). Syringocystadenoma papilliferum even if it appears in other places than the scalp, it appears frequently on an preexisting organoid naevus (6).

The long evolution of the tumor, over 20 years and its phases from red macula to vegetate tumor have followed the developing rhythm of the benign apocrine tumors. The evolution was a chronic one (2).

What worried us most was the superinfection and the possible malign transformation of the tumor.

Syringocystadenoma papilliferum has a low rate of malign transformation, but if it happens it usually is EBC(10%). Fortunately it wasn't our case.

Received: 25.III.2011

Intrat în redacție: 25.III.2011

### **Bibliografie / Bibliography**

1. Bathes A.W., Baithun S.I. - Atypical mixed tumor oh the skin: Histologic, immunohistochemical and ultrastructural features in three cases and a review of the criteria for malignancy. *Am J Dermatopathologie* 20, 1998.
2. Bologna J.L. - *Dermatology*, second Ed, 2008.
3. Costi Simona, Tudose N. - Diagnosticul morfologic al tumorilor glandelor sudoripare . Simpoziomul VII de Morfopatologie al Centrului Cercetare UMF Craiova, 2007.
4. Elder D.E., Elenitsas R - Atlas and synopsis of Lever's histopathology of the Skin, Lippincot Williams Wilkins, 2006
5. Elder D.E., Elenitsas R, Ragsdale B.D. „Tumors of epidermal appendages" in Lever's Histopatology of the Skin, 8 th ed, Lippincot-Raven, 1997.
6. Rook's Textbook of the Dermatology, seventh ed, Blackwell, 2004.
7. Sterry W, Paus R, Burgdorf W - Dermatology, cap 25-3, Thieme ed, 2006.

*Adresă de corespondență:*                    *monica.costescu@yahoo.co,*  
*Correspondence adress:*