

ÓRGANO SISTÉMICO Y ESPEJO INTERNO: lo que esconde una pápula

Collantes Chávez, Luciana Antonella.

Martínez Pérez, Matías.

Agüera Sánchez, Alfonso.

Godoy Alba, Cristina.

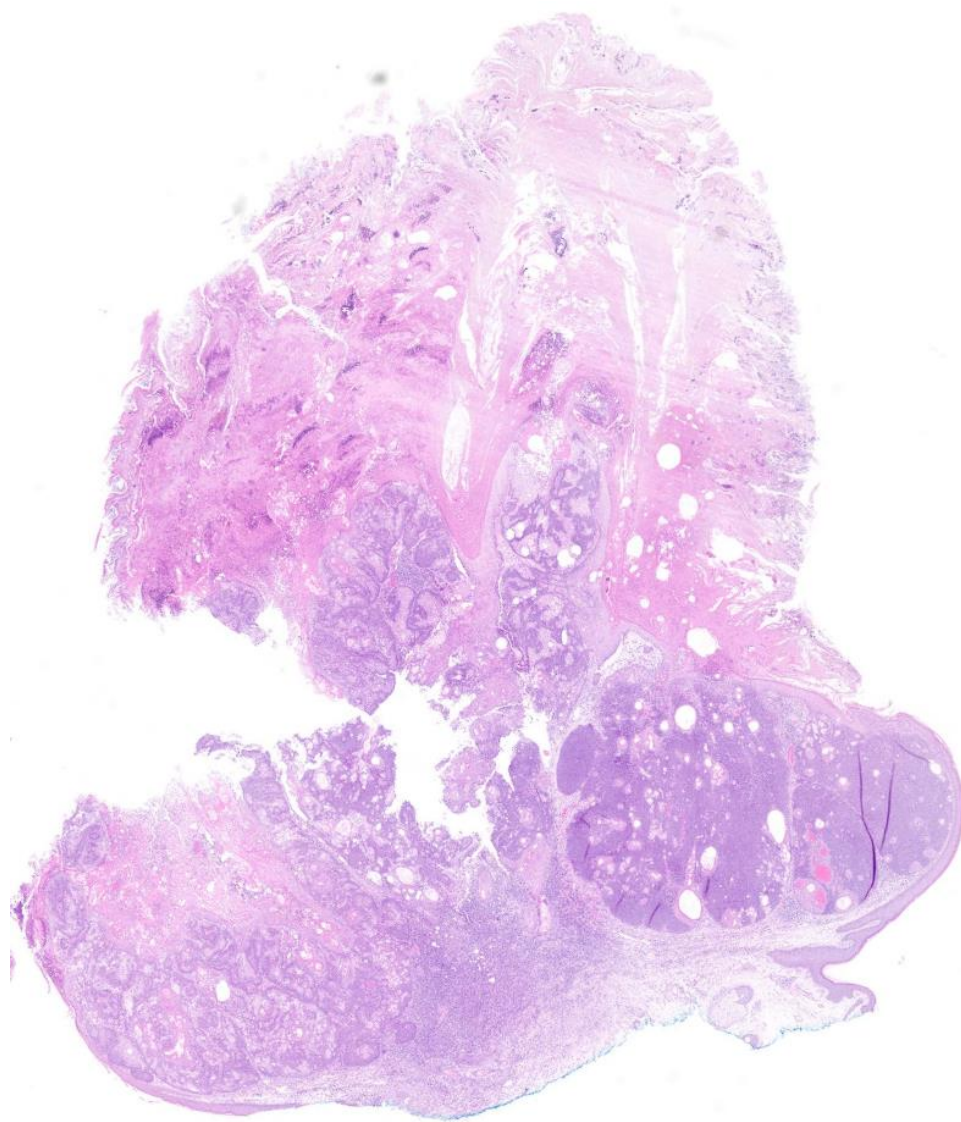
Garijo López, Gloria.

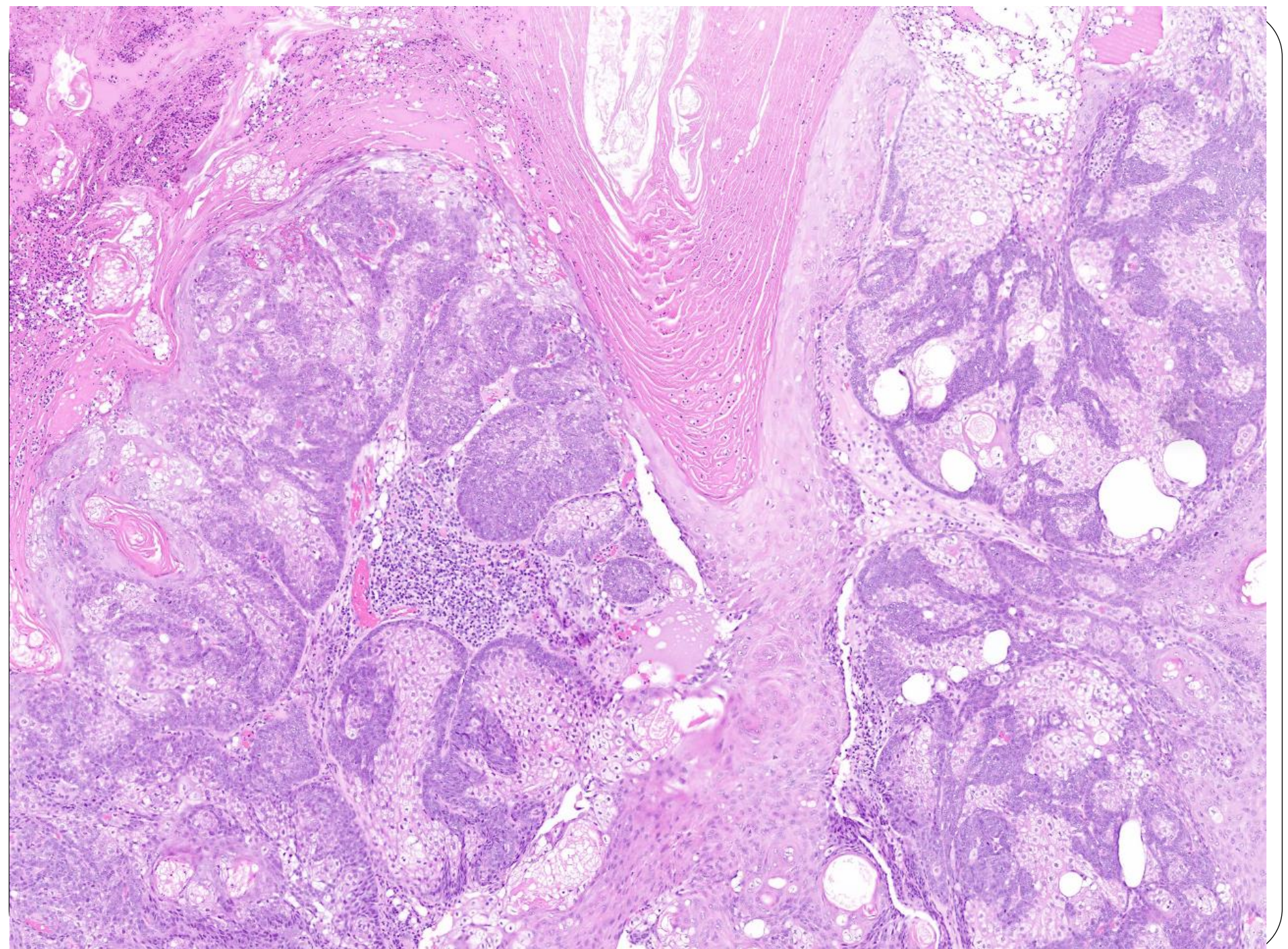
HOSPITAL GENERAL UNIVERSITARIO REINA SOFÍA- MURCIA

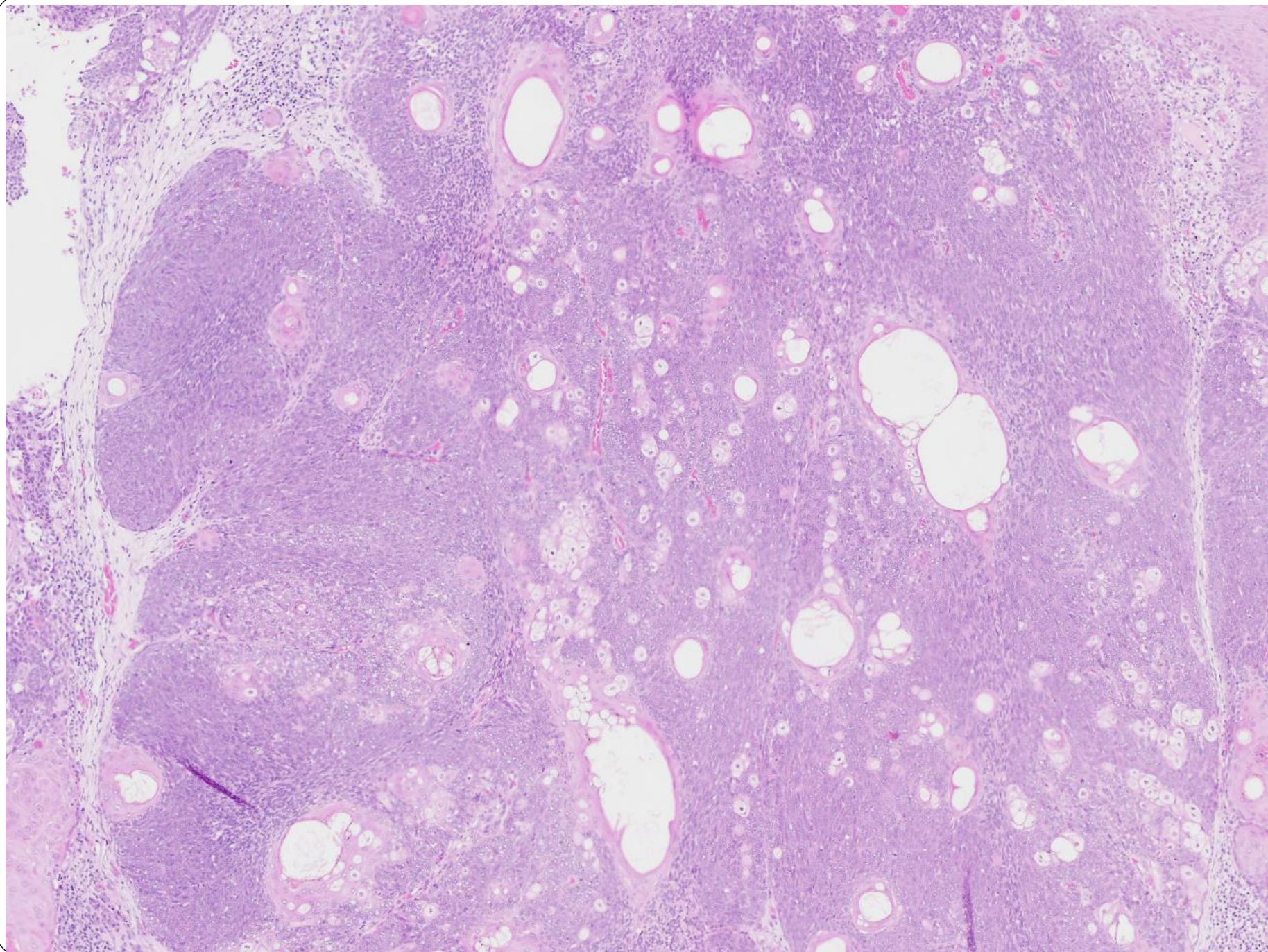
CASO :

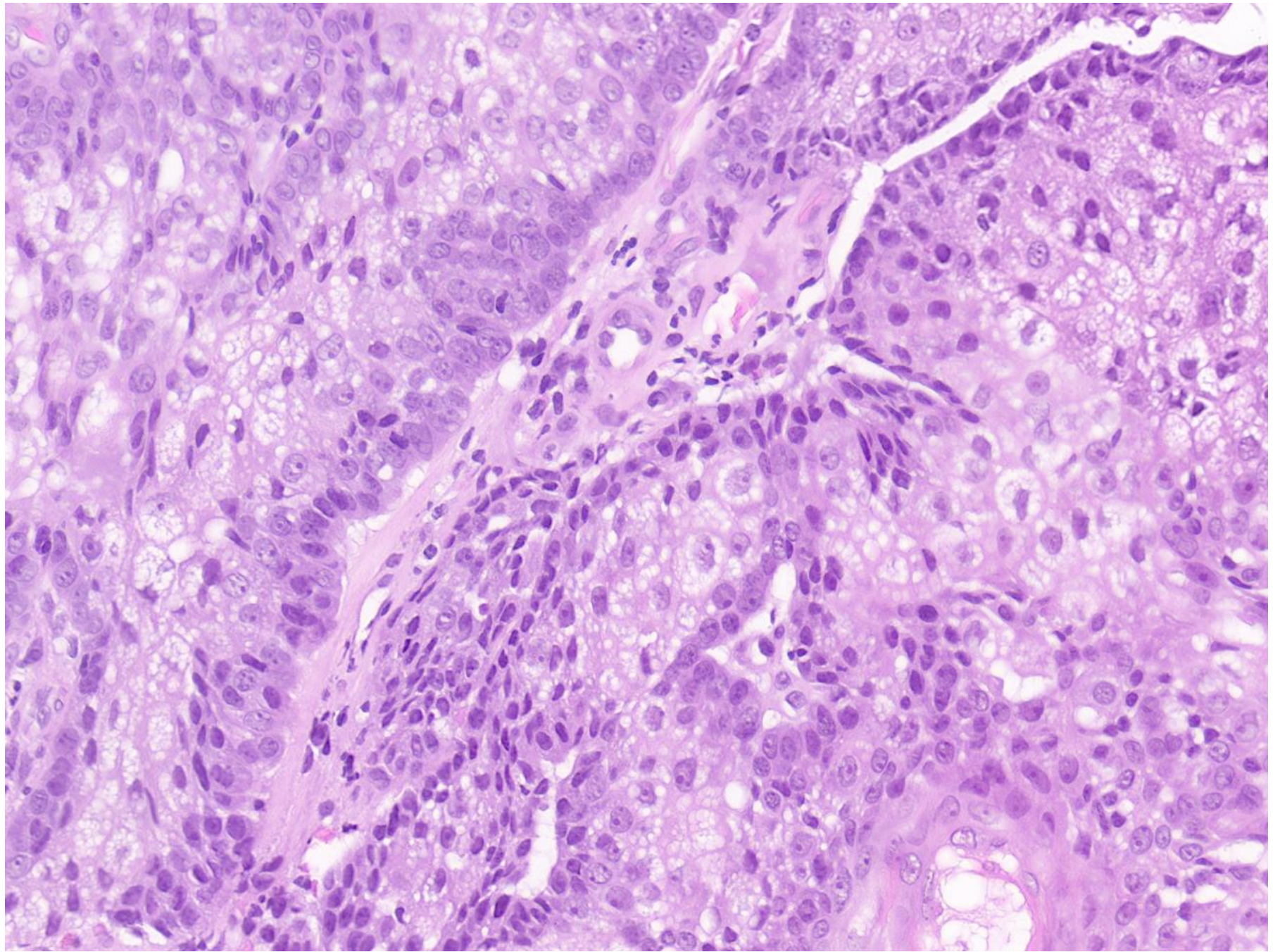
- **Varón, 62 años.**
- A. Personales:
HTA, DLP, DMNID
Hiperuricemia, hipotiroidismo,
Nefrectomía bilateral por poliquistosis
hepatorrenal AD (2010), monorreno (TR
2010), ERC en hemodiálisis.
Esteatosis hepática.
- **Carcinoma epidermoide tipo
acantolítico** en cuero cabelludo
(Nov/2021).
- A. Familiares: Padre con poliquistosis
renal.











	CLINICA	MACRO	DERMATOSCOPIO	MICRO
HIPERPLASIA SEBÁCEA	MÁS COMÚN 50-60 años. H > M Asociado a SMT (NO DX) NO + incidencia NI neo viscerales.	Pápula amarillenta umbilicada Frente, nariz mejillas.	centro blanco-amarillo, umbilicado. Signo del cúmulo , signo del bonbon toffee	ARQUITECTURA NORMAL expandida de glándulas sebáceas lobulillares, NO engrosamiento de capa germinativa periférica , conducto central dilatado (folículos pilosos)
ADENOMA SEBÁCEO	40 -60 años. H > M. MARCADOR DX de SMT	Pápula amarilla o rosa. Cara o cuello.	Telangiectasias radiales alargadas, centro ovoide blanco-amarillo	SEBOCITOS MADUROS (centro) > C. BASALOIDES (periferia).
CARCINOMA SEBÁCEO	MUY RARO Edad avanzada. M= H.	N. amarillento - rojo Periocular 75%, extraocular 25%.	Áreas blanquecinas rosadas E. amarillas irregulares V. polimorfos Ulceración. NO BRILLANTE.	Extensión intraepitelial, crecimiento INFILTRATIVO y NECROSIS, PLEOMORFISMO.
CBC c/ diferenciación. SEBÁCEA			Vasos arborizados, Puede estar ulcerado. 10% estructuras amarillentas. BRILLANTE.	EMPALIZADA PERIFÉRICA, ARTEFACTOS DE RETRACCIÓN , estroma fibromixioide, sebocitos maduros multivacuolados benignos.
SEBACEOMA	60-90 años. M > H Cara y cuero cabelludo. MARCADOR DX de SMT	Pápula amarilla Cabeza y cuello .	Telangiectasias radiales alargadas, centro ovoide blanco-amarillo	C. BASALOIDES > SEBOCITOS MADUROS (aleatorios)

HIPERPLASIA SEBÁCEA

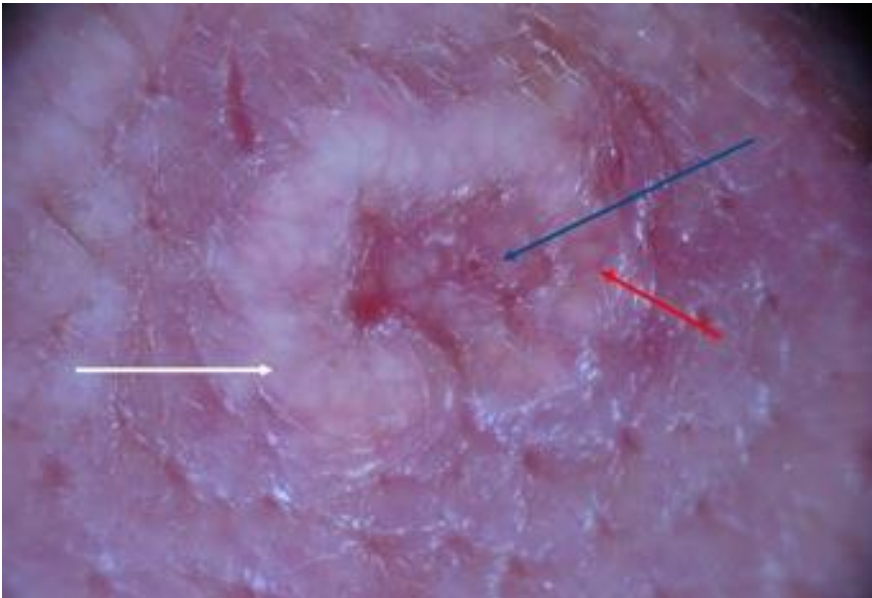
- Lesión **MÁS COMÚN** de la glándula sebácea.
- **50-60 años, H > M.**
- Etiología idiopática, **relación corticoides sistémicos, trasplante cardíaco y renal, ciclosporina, HAART.**
- **Nariz y mejillas. Pápulas amarillentas umbilicadas.** Solitario/ múltiple.
- **Asociado a Sd. Muir Torre (NO MARCADOR DX).** NO aumenta incidencia de neo viscerales.



DERMATOSCOPIA



Estructuras **globulares, blanquecinas agrupadas** que dan una **imagen algodonosa** o de nubes (**SIGNO DEL CÚMULO**): glándulas sebáceas hiperplásicas .



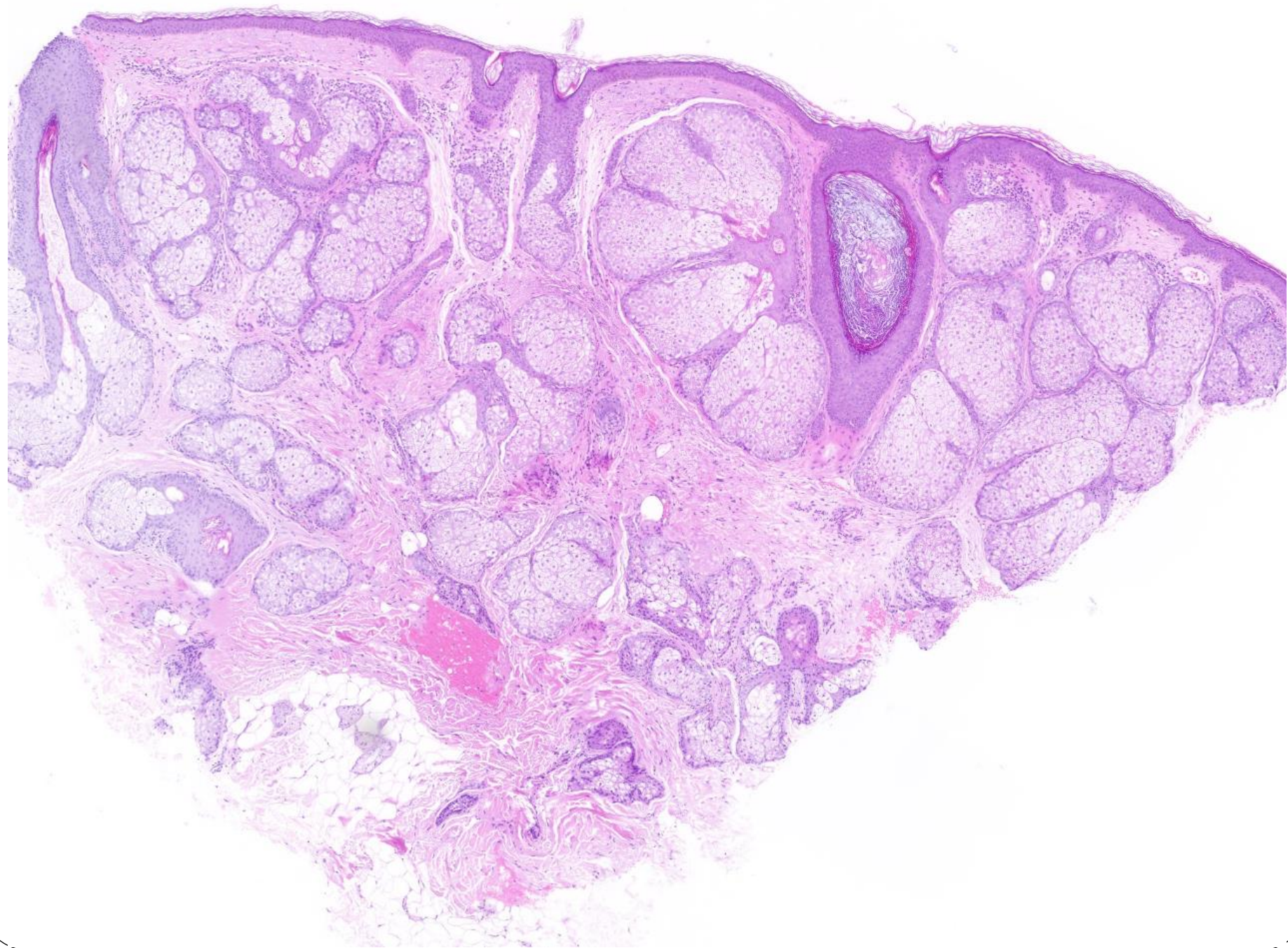
SIGNO DEL *BONBON TOFFEE*

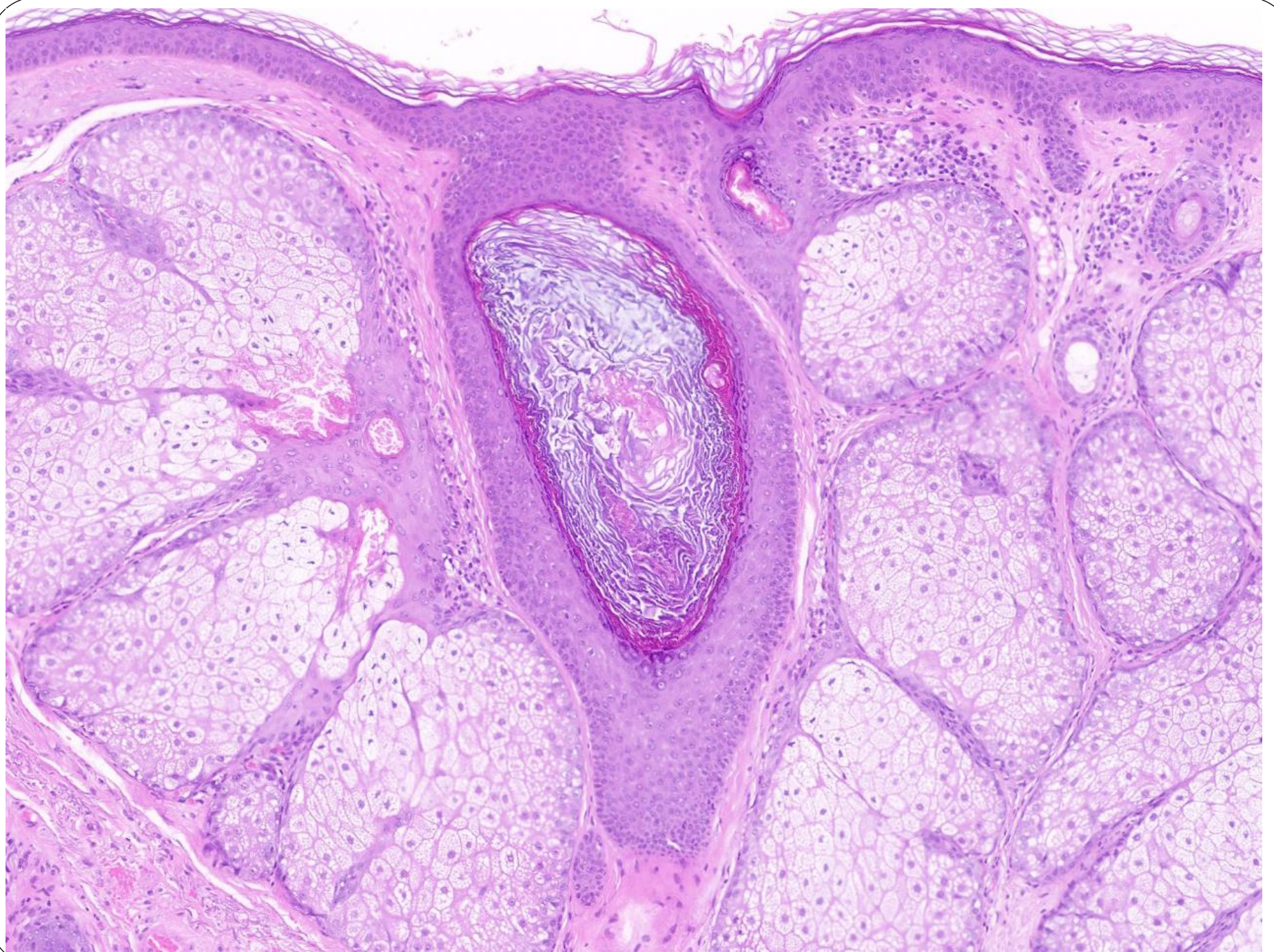
Flecha blanca: **signo del cúmulo.**

Flecha azul: **depresión central:**

(ostium de la glándula)

Flecha roja: **vasos.**





ADENOMA SEBÁCEO

- **RARO:**

< 0,5% de todos los adenomas.

- **40 -60 AÑOS. H > M.**

- Etiología idiopática. Mutaciones inactivadoras en LEF1 que **afectan** la vía Wnt/ β catenina importante en la **diferenciación sebácea**.

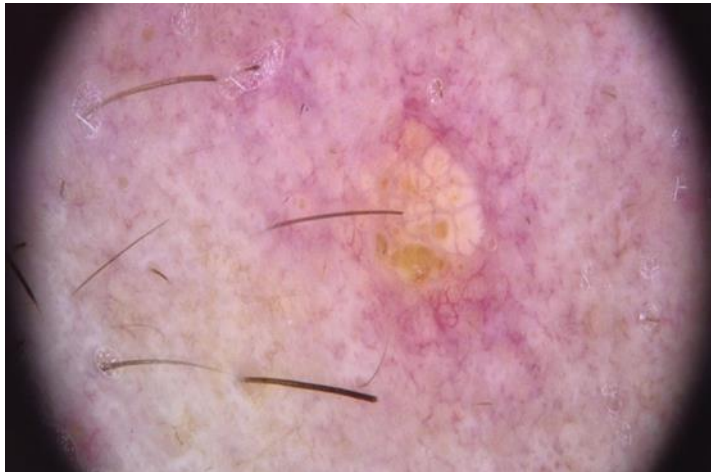
- Cabeza y cuello (más en **cara y cuero cabelludo**). Pápula o nódulo de color amarillo o rosa tostado, bien delimitado, de 0,5 a 9 cm, solitario/ múltiple.

- **MARCADOR DX MÁS FRECUENTE de Sd. Muir Torre (SMT) (sobre todo los quísticos).**

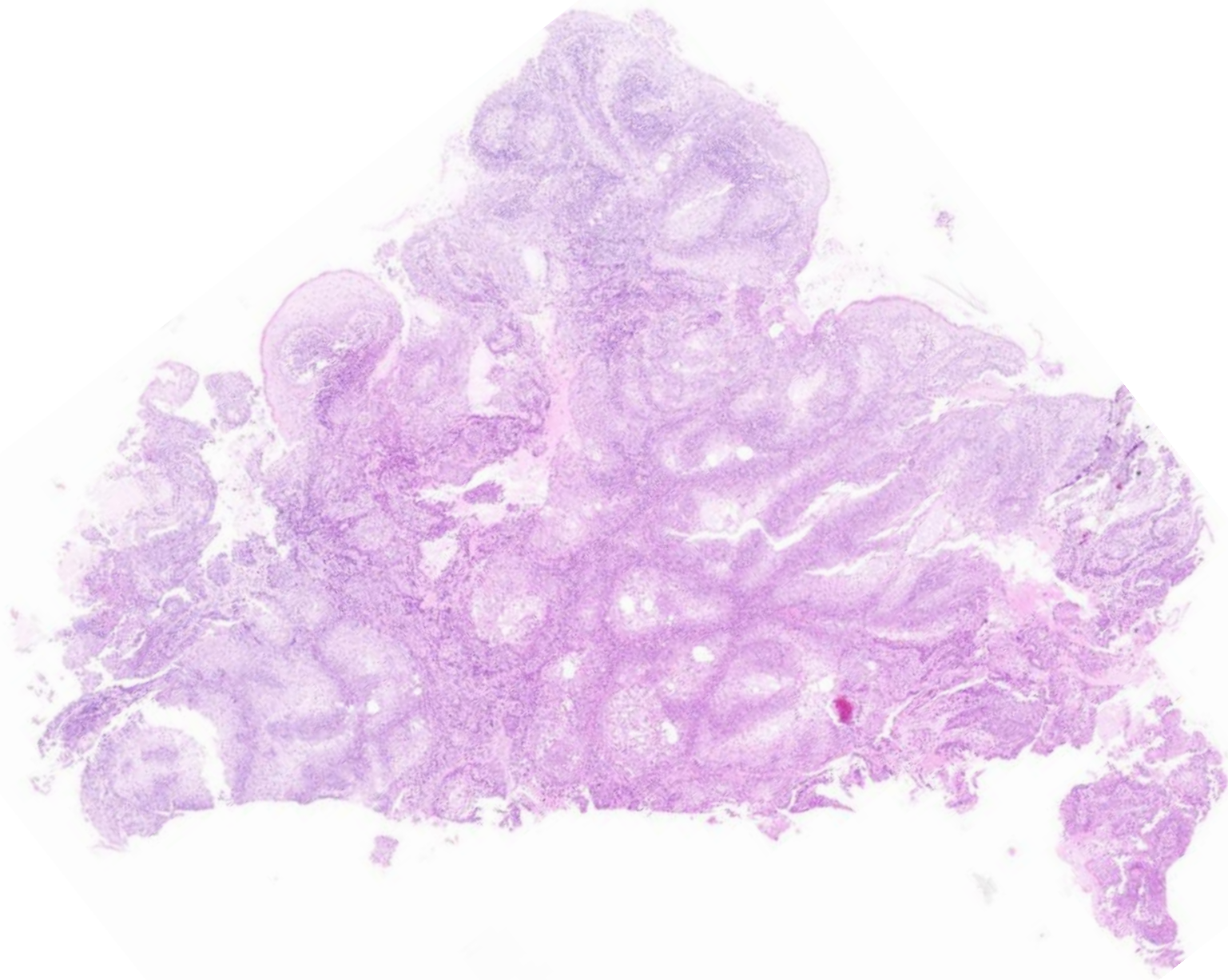
- No metastatiza ni recidiva.

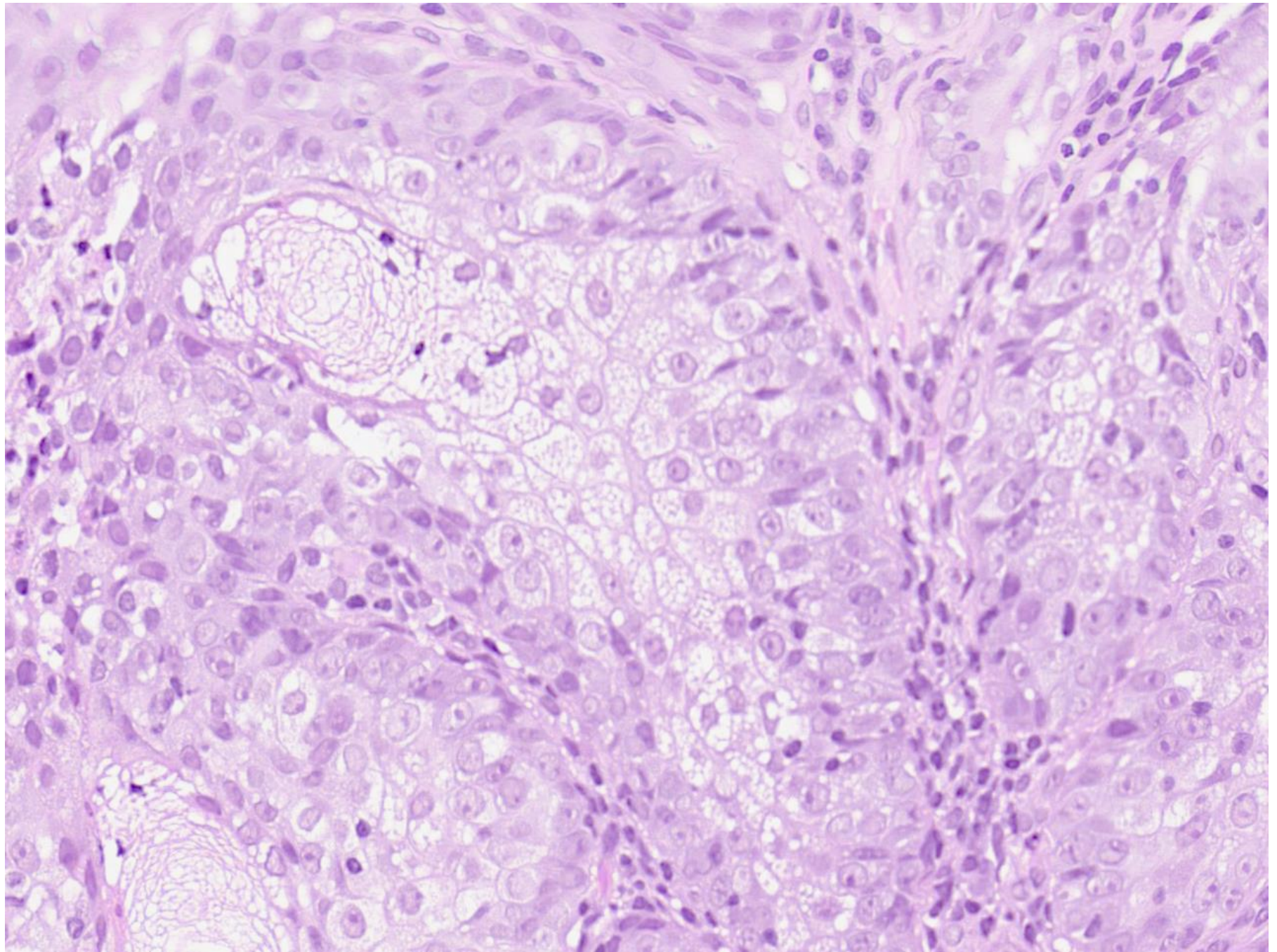


DERMATOSCOPIA



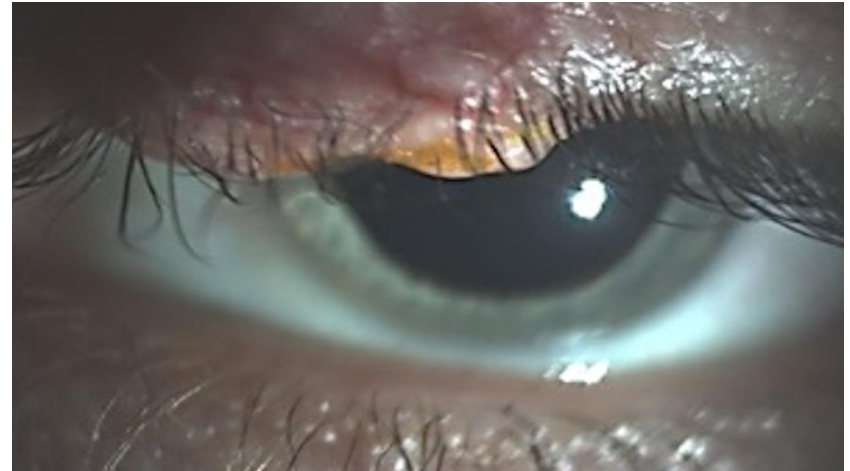
- Cráteres centrales:
Telangiectasias radiales
alargadas, **centro ovoide
blanco-amarillo** (glándulas
sebáceas agrandadas).
- Sin cráter central: vasos
arborizantes

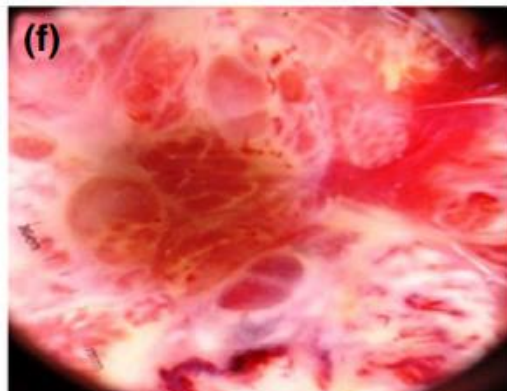
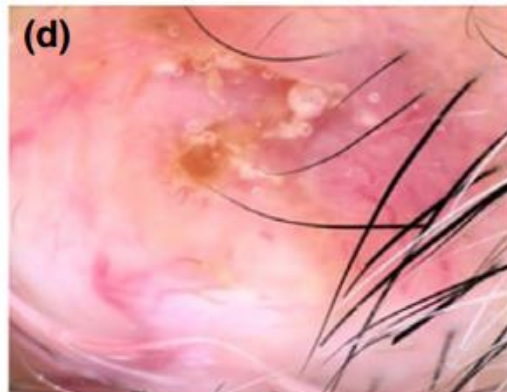
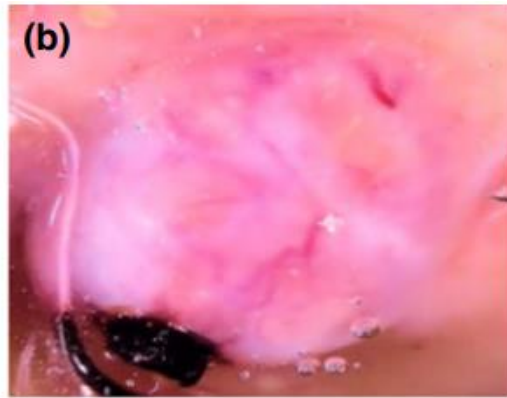




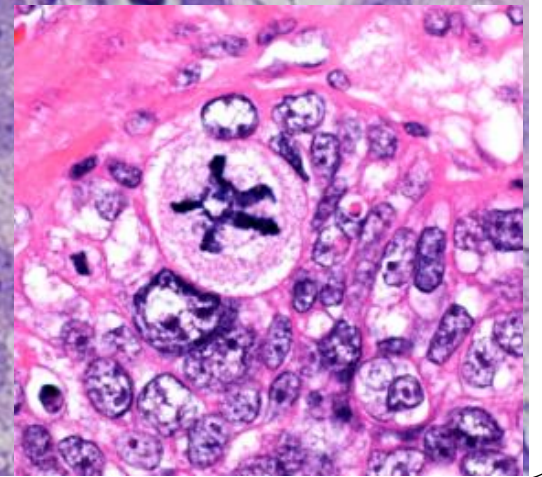
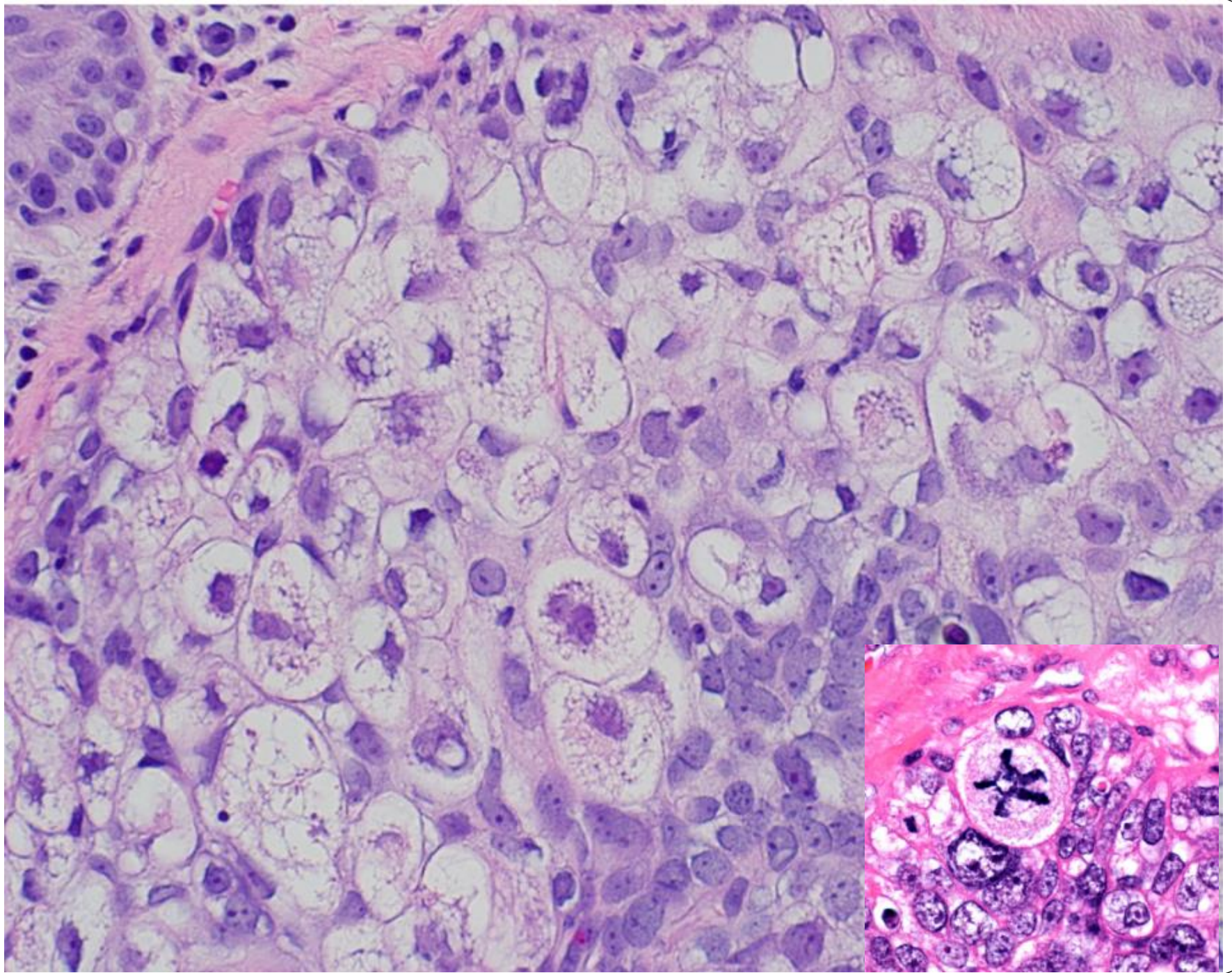
CARCINOMA SEBÁCEO

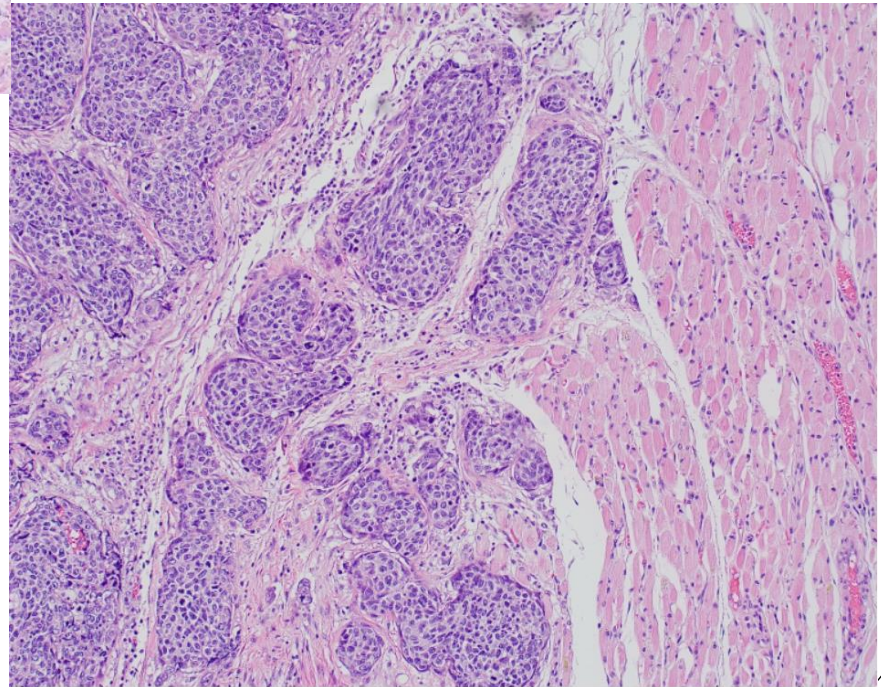
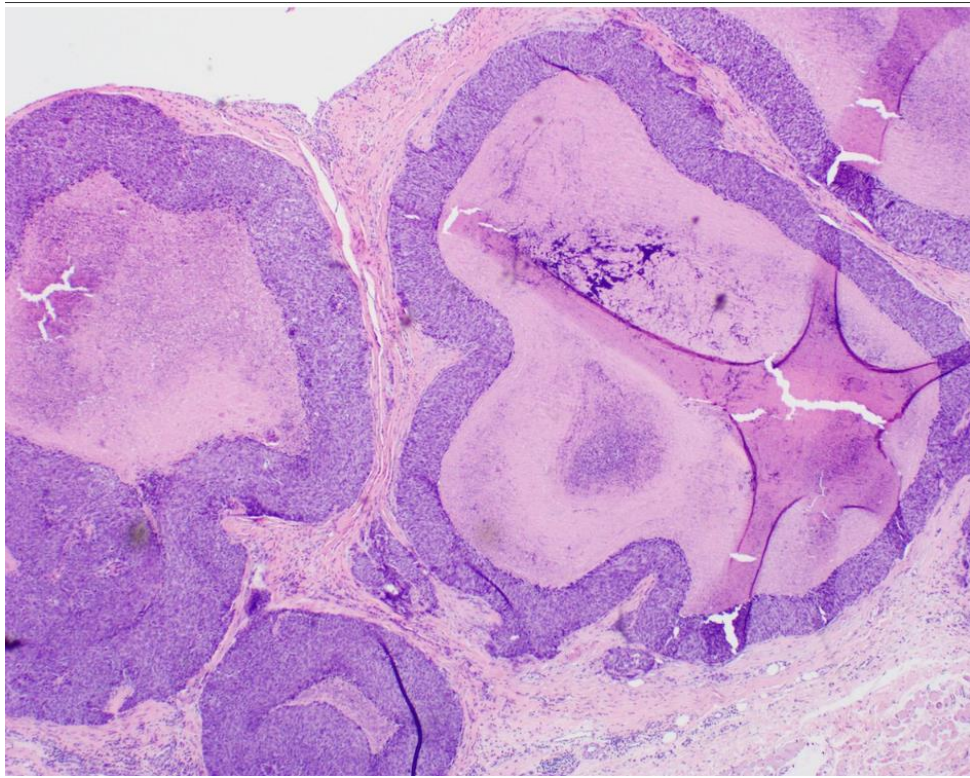
- **RARO y AGRESIVO. H = M**
(0,16 -0,32 por 100 000 personas-año)
0,2-4,6% de los tumores malignos cutáneos .
- 75% **periocular**, 25% extraocular (20% cabeza y cuello).
- Etiología desconocida.
- Nódulo amarillento - rojo de 1-3 cm (a veces pediculado, rosado o rojo).
- > 1/3 recurrencia local, **25% metástasis a ganglios linfáticos y a distancia** (da igual la localización).
- **MARCADOR DX de Sd. Muir Torre (SMT).**



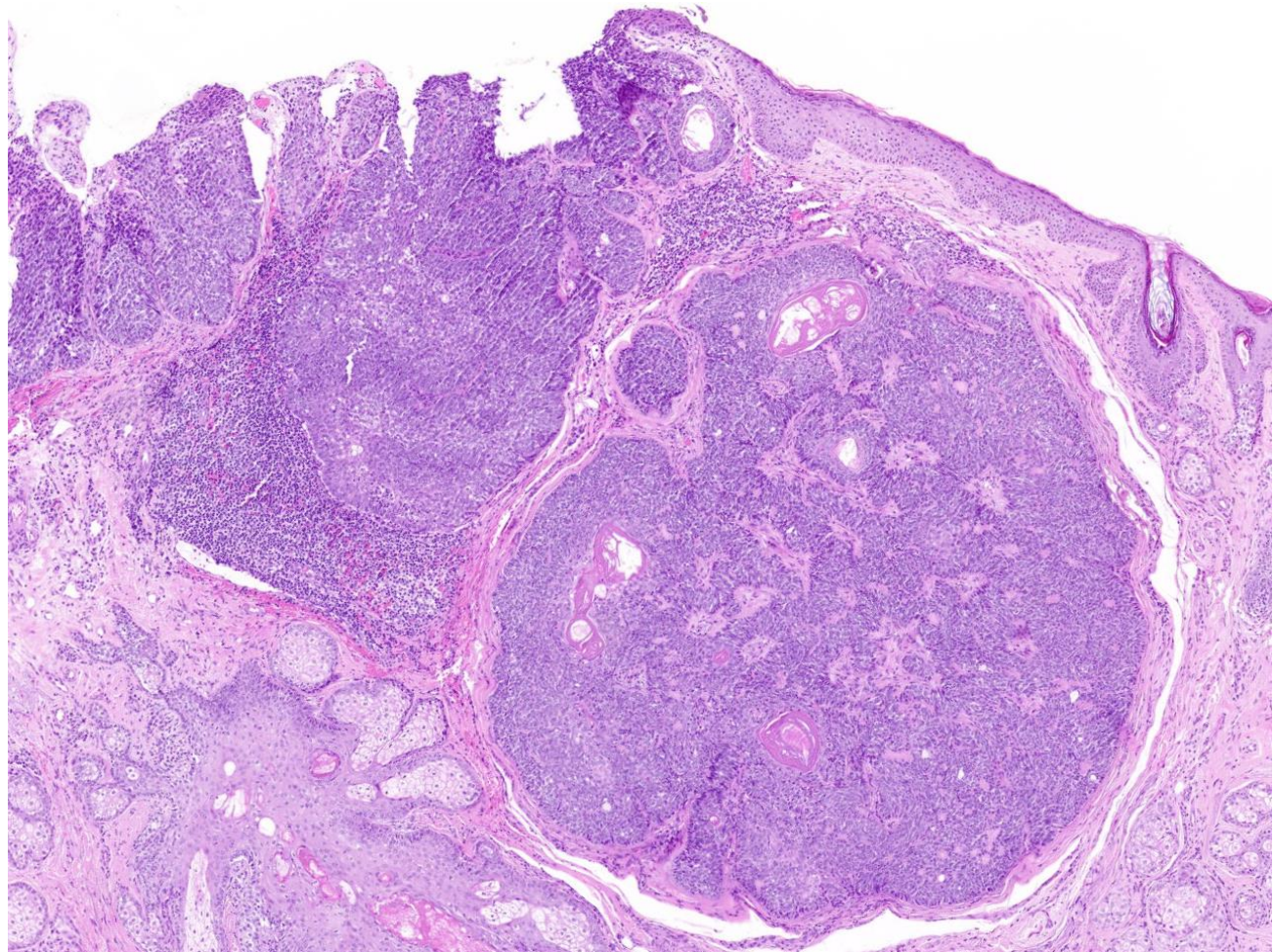


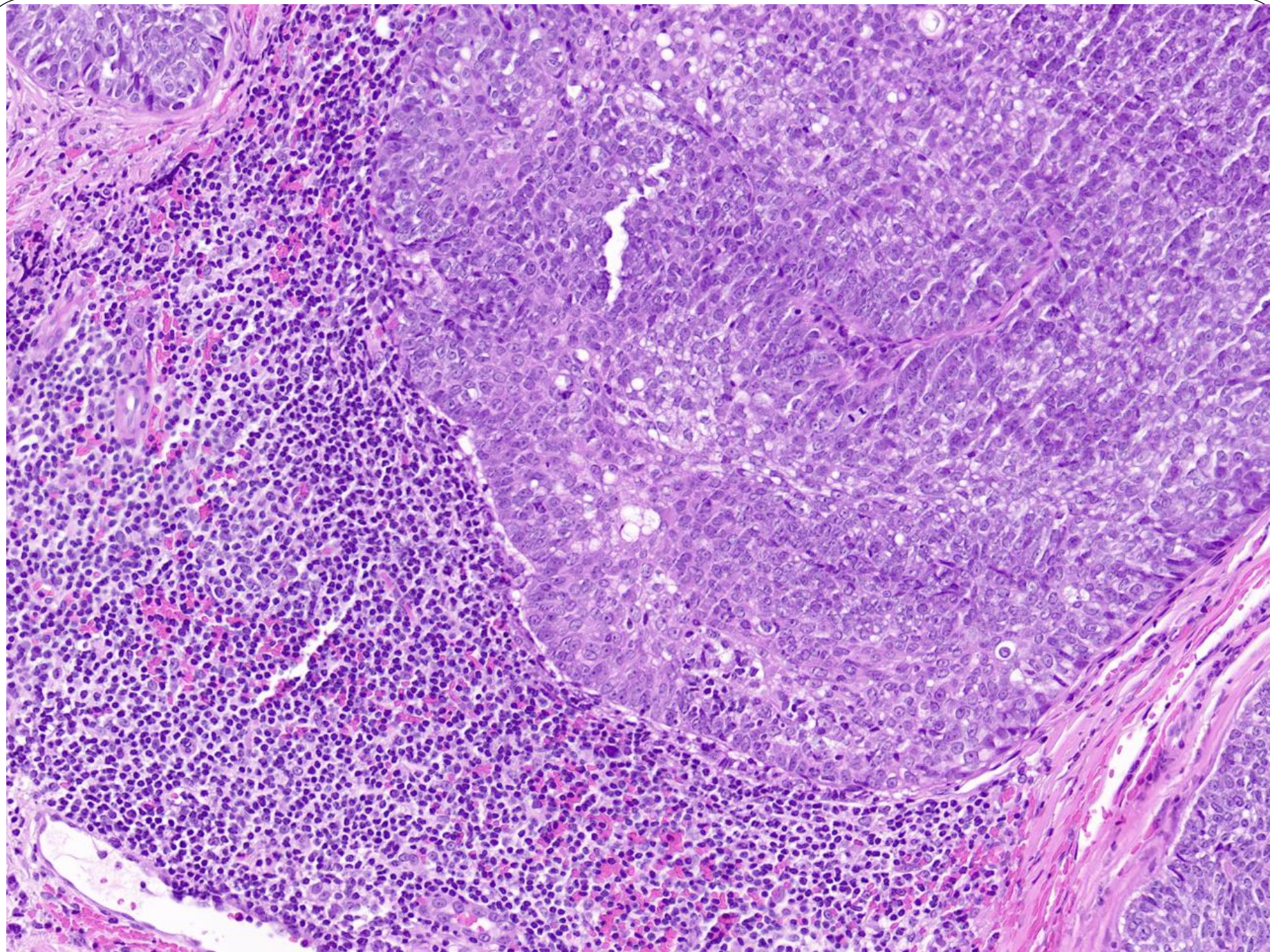
- **Áreas blanquecinas rosadas** (lesiones pequeñas no ulceradas): **telangiectasia**, infiltración de células inflamatorias y **fibrosis** en tejido intersticial
- Estructuras **amarillentas** múltiples redondeadas **irregularmente dispuestas**, con **bordes irregulares**: diferenciación **sebácea** en nidos.
- **Vasos polimorfos**: abundantes **microvasos agrandados** entre la epidermis y los nidos tumorales-
- **Ulceración.**





CBC C/DIFERENCIACIÓN SEBÁCEA

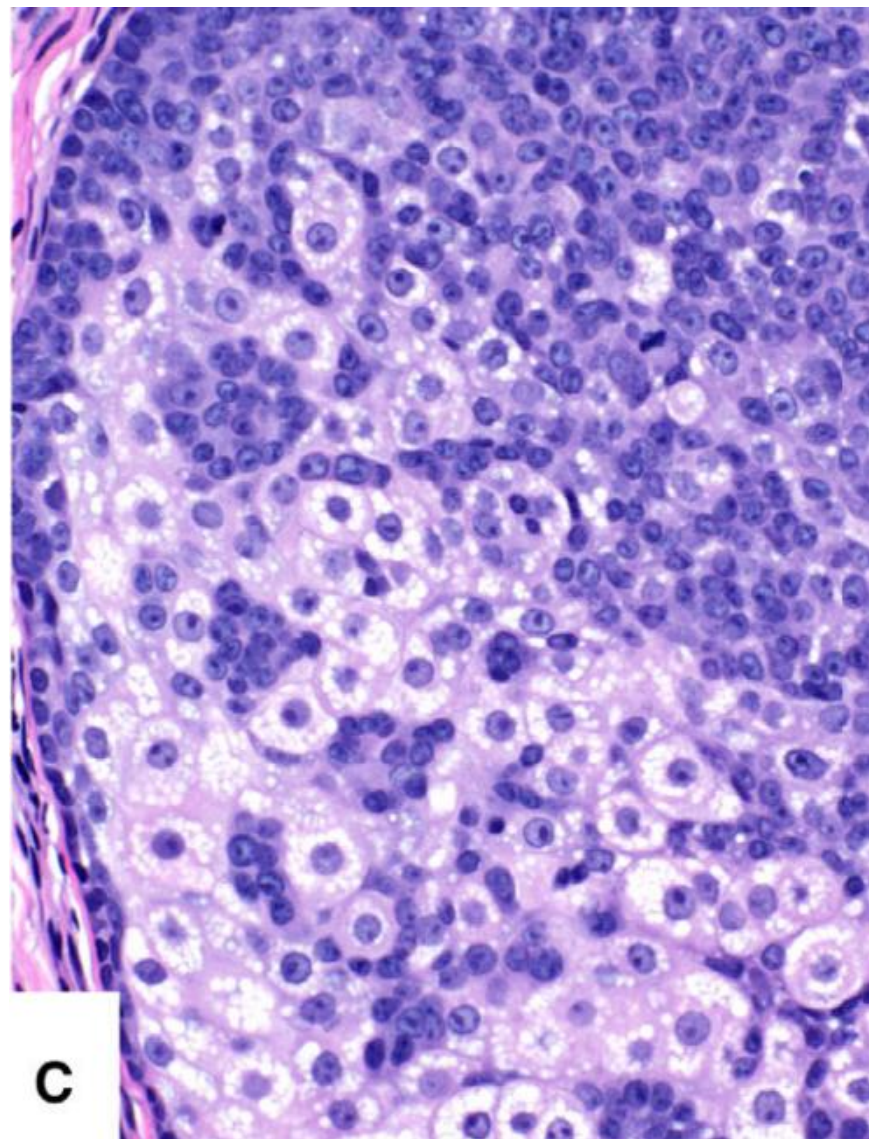
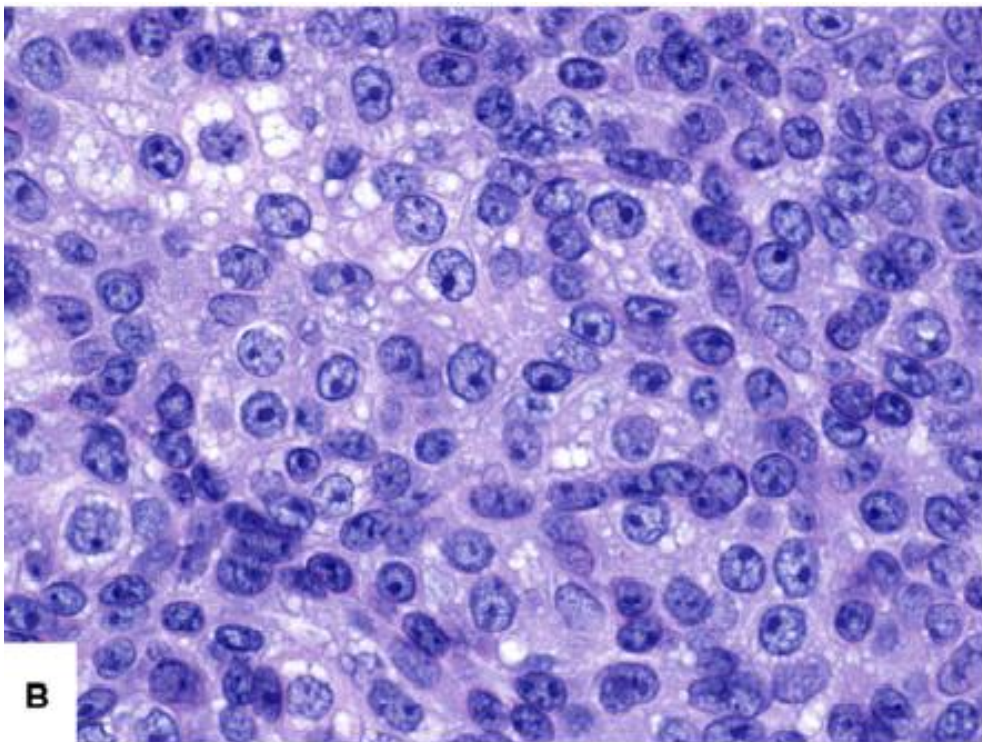




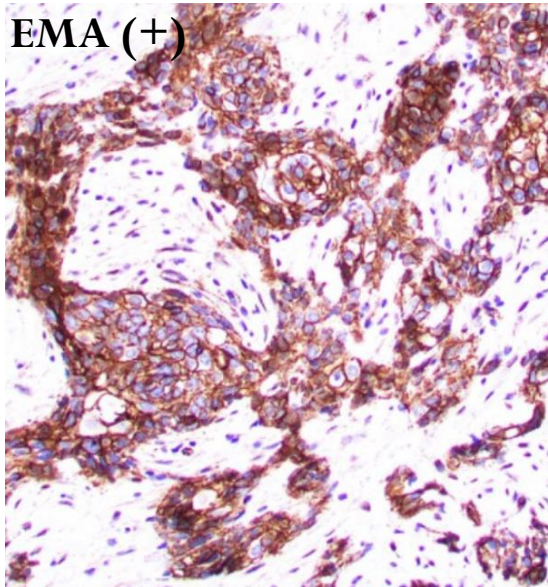
SEBACEOMA

- **RARO.**
- **60-90 AÑOS. M > H.**
- Etiología idiopática.
- Cabeza y cuello (más en **cara y cuero cabelludo**). Pápula o nódulo de color amarillo de 0,5 a 3cm solitario, raramente múltiple.
- **MARCADOR DX** de **Sd. MuirTorre (SMT)**.
- **Dermatoscopia:** Telangiectasias radiales alargadas, centro ovoide blanco-amarillo.
- No metastatiza y la recidiva es poco común.

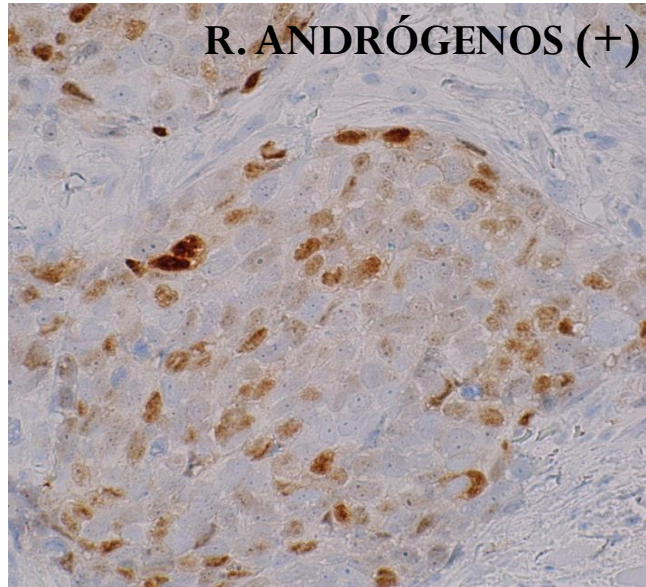




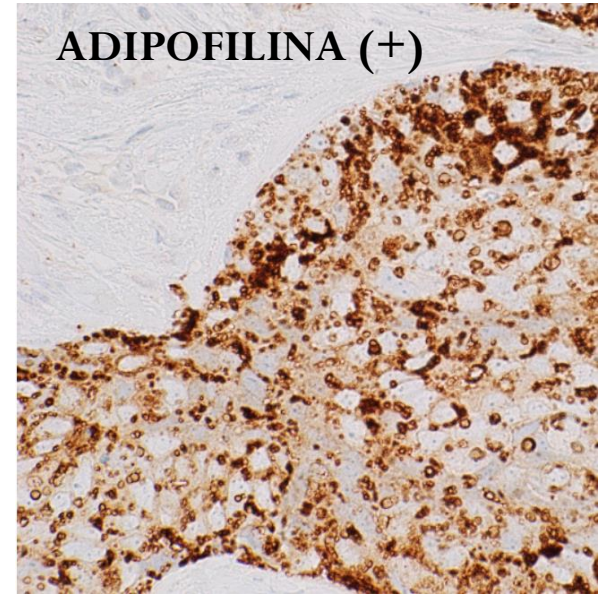
EMA (+)



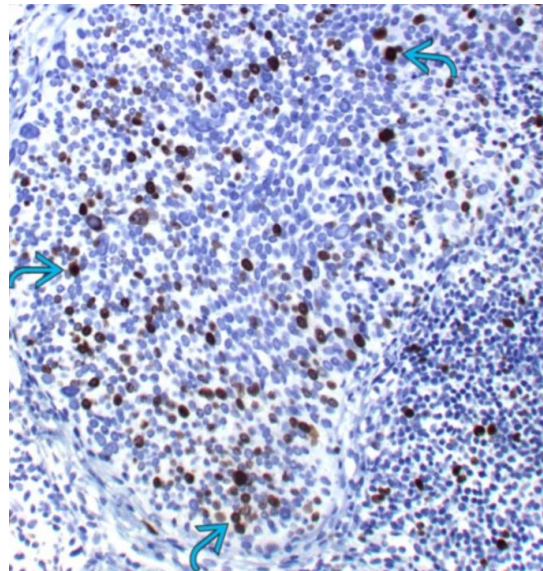
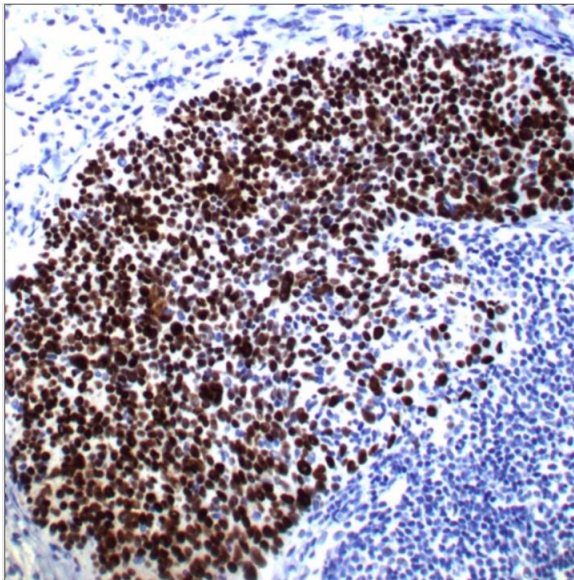
R. ANDRÓGENOS (+)



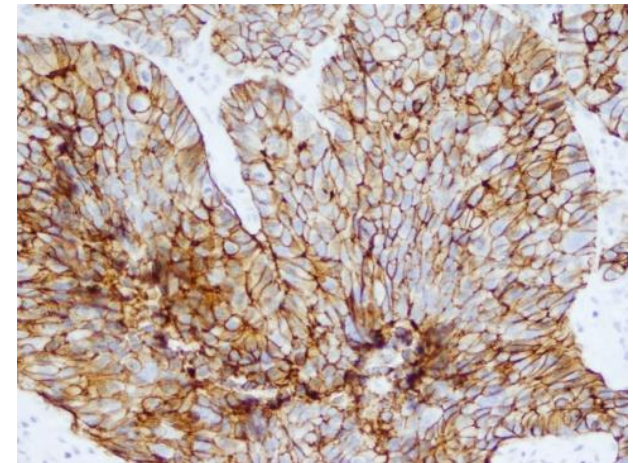
ADIPOFILINA (+)



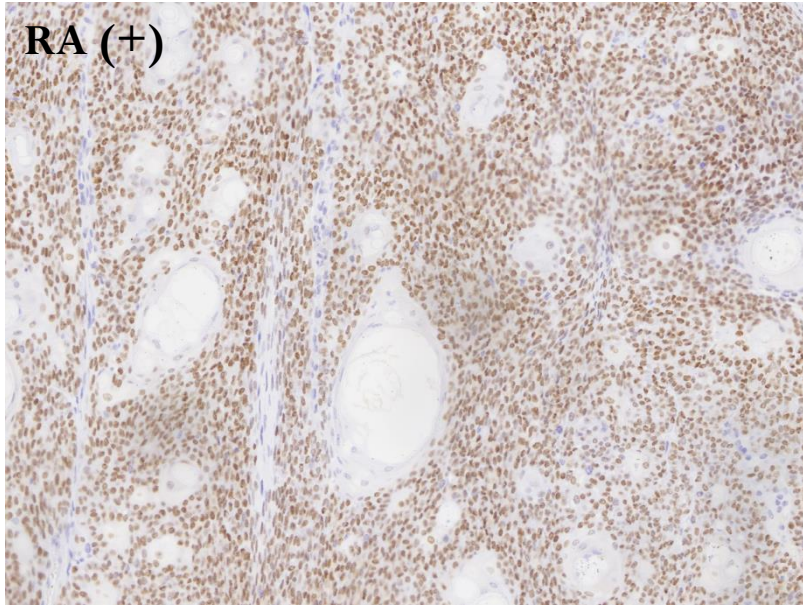
P53 Y Ki67 (+)



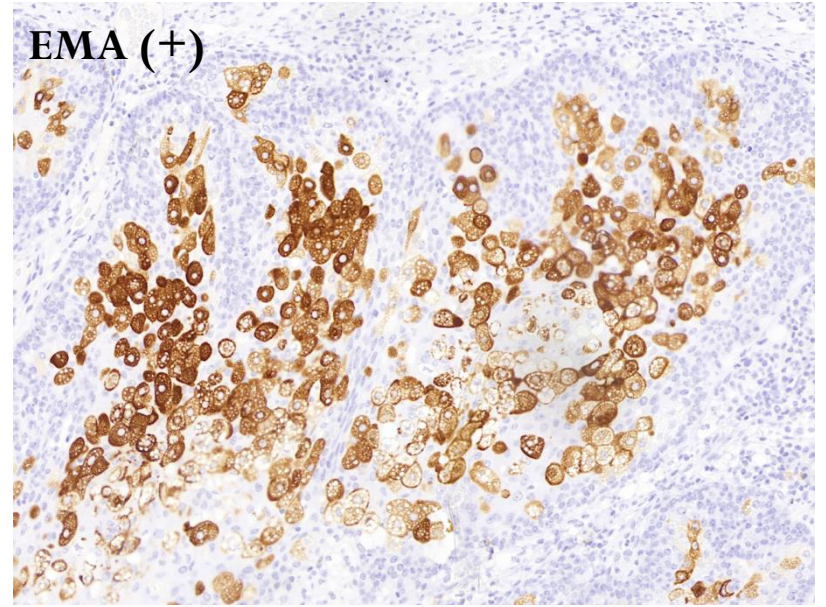
Ber-EP4 (+)



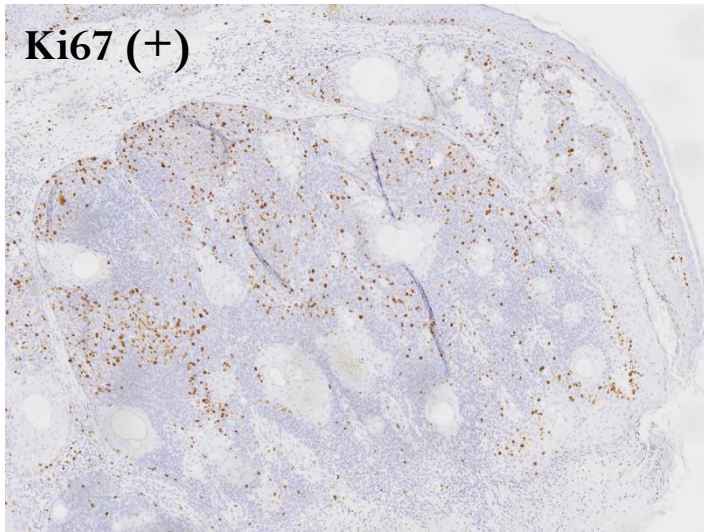
RA (+)



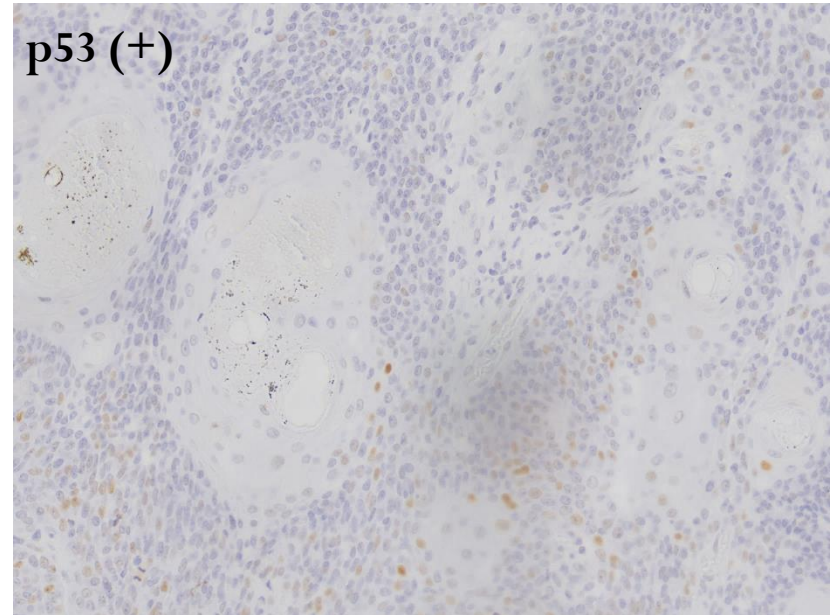
EMA (+)



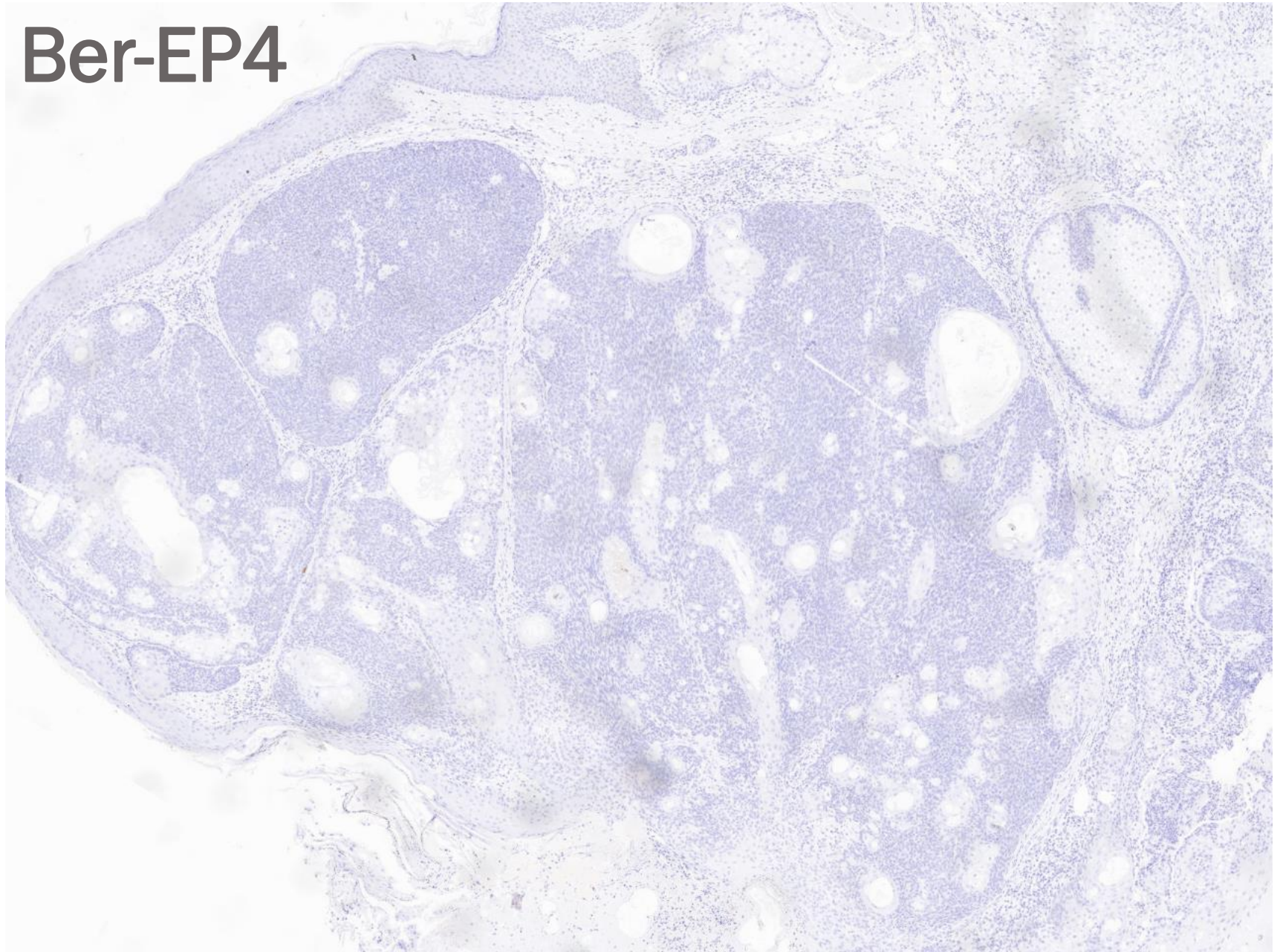
Ki67 (+)



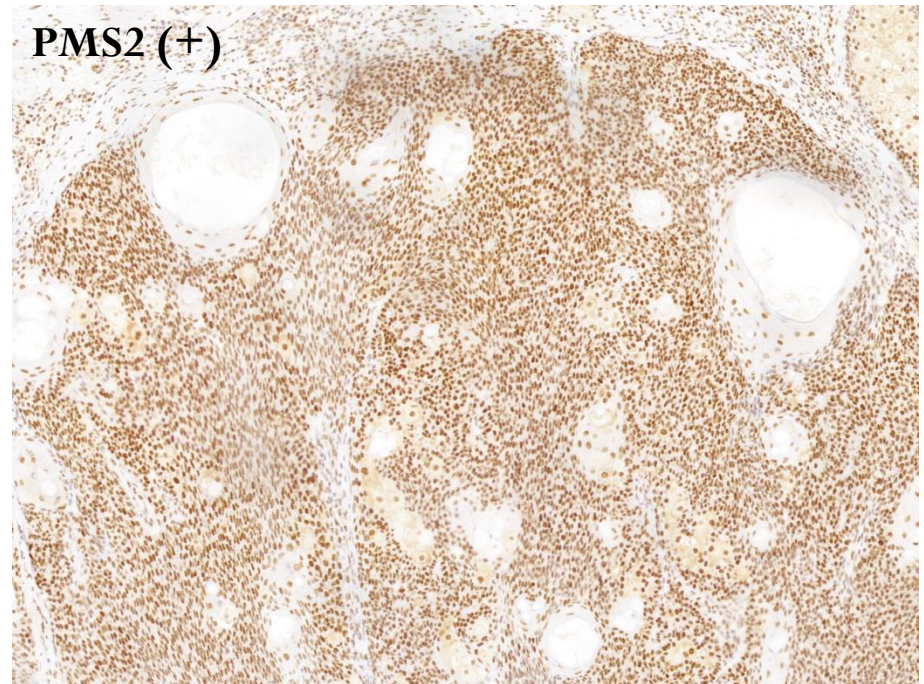
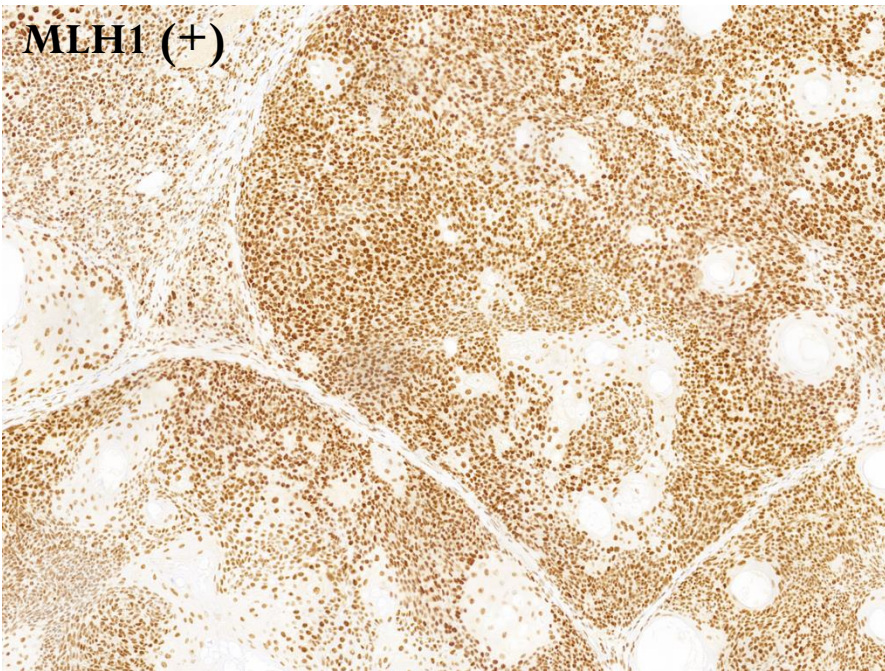
p53 (+)



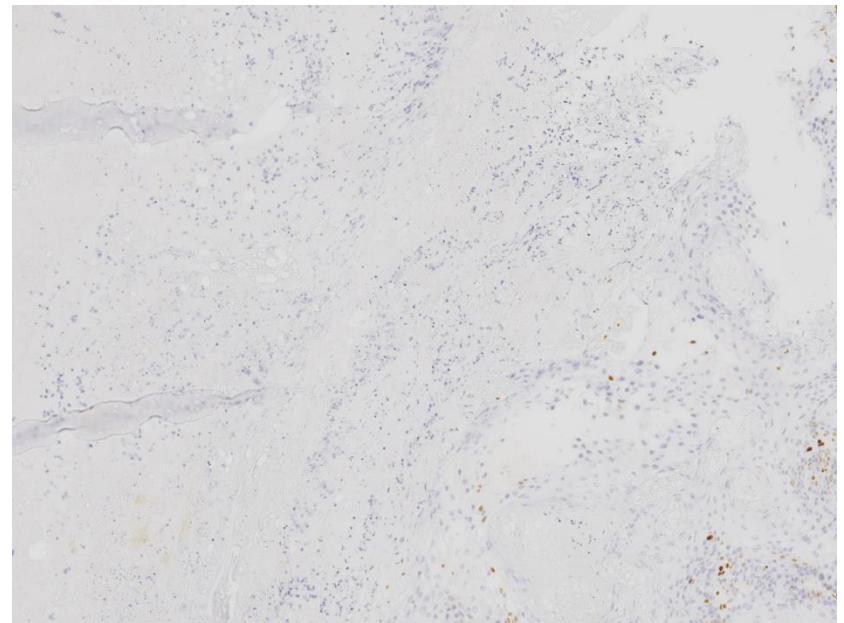
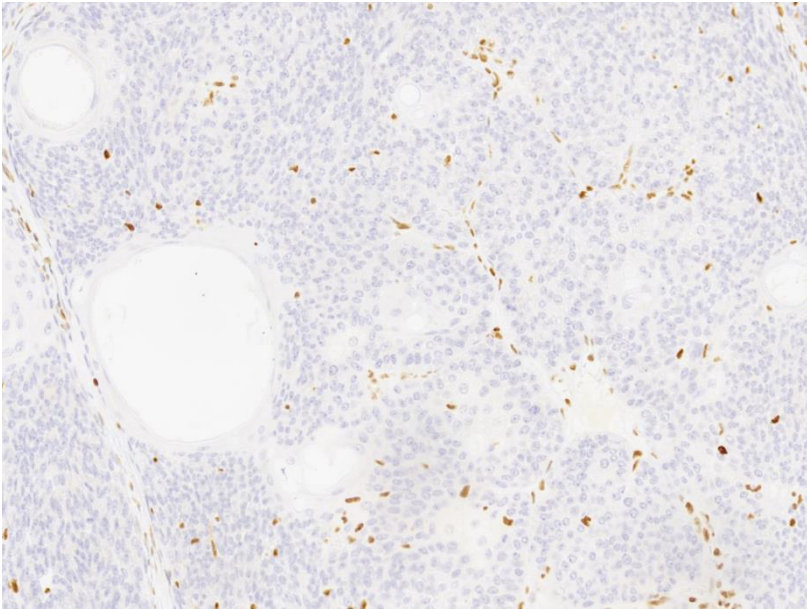
Ber-EP4



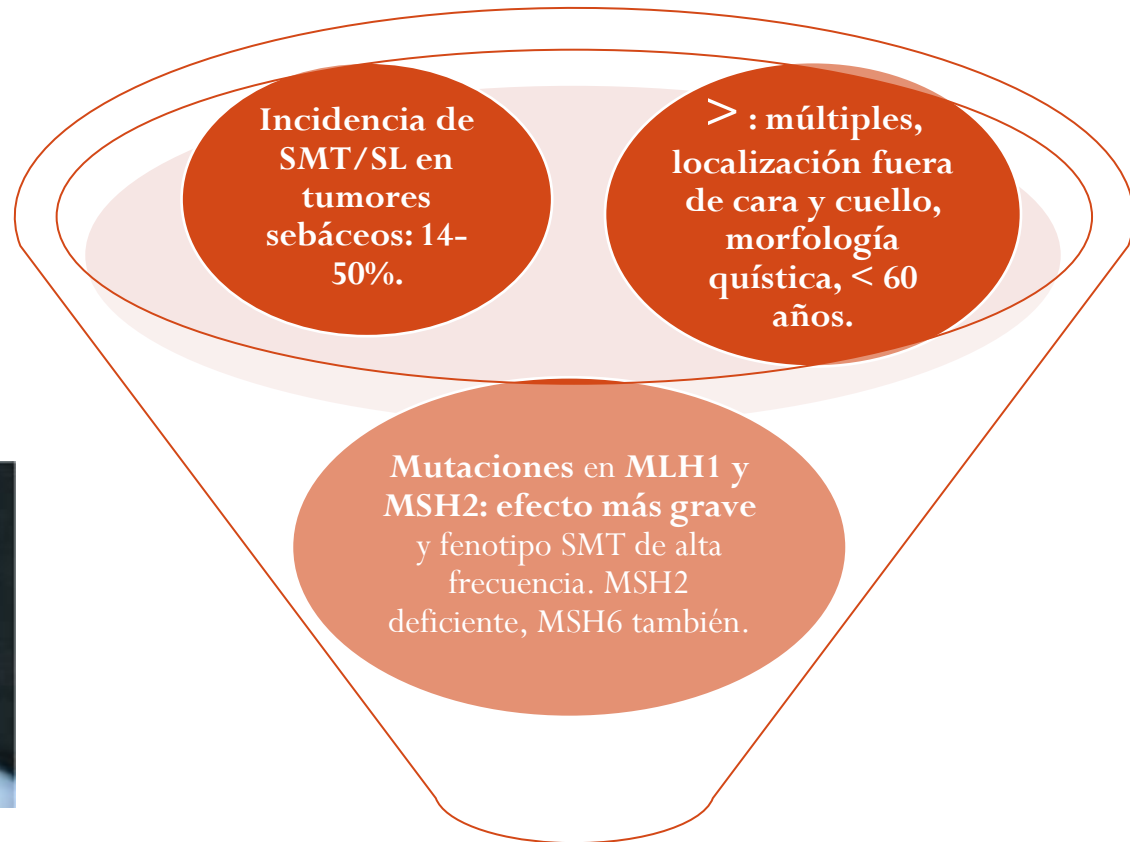
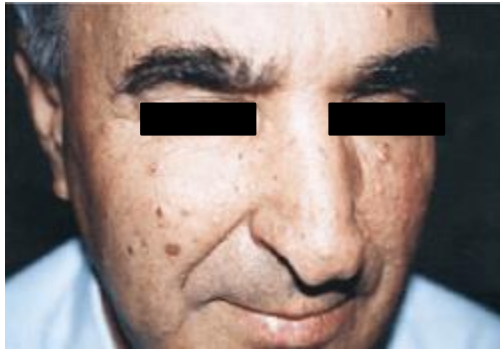
MLH1, PMS2: expresión nuclear conservada.



MSH 2 Y 6: pérdida de expresión.



Síndrome de Muir Torre



Variante fenotípica del Sd. Lynch, mutaciones en genes reparadores del ADN : inestabilidad microsatélite (MLH1, **MSH2, MSH6). AD, penetrancia y expresividad variable.**

Dx: 1 tumor de glándula sebácea (ADENOMA SEBÁCEO**/ sebaceoma/ carcinoma sebáceo (+ extraocular)) + 1 tumor visceral 1°.**

Síndrome de Muir-T

Variabilidad temporal de lesión cutánea con neoplasia visceral

- 56% 1º neoplasia visceral.
- 22% 1º lesión cutánea.
- 6% simultáneo.

Neoplasias viscerales

- + frecuente carcinoma colorrectal (60%): edades tempranas, ángulo esplénico (población normal : colon distal y recto).
- Genitourinarios (20-25%): útero, riñón , ovario y próstata.
- Menos: carcinoma de mama, LH, LNH. Excepcional: ID, estómago, páncreas, melanoma.

SCREENING

- Miembros de familia con carcinoma colorrectal sin poliposis o estudio genético positivo y alto riesgo como poliposis colónica o clínica de riesgo
- Estudio personal y familiar aún sean asintomáticos.
 - Colonoscopia c/2 años en > 20 años.
 - Colonoscopia c/1 año: > 30 años o portadores de mutación.
 - Vigilancia ginecológica c/1 -2 años: mujeres > 30 años
 - Exploración urinaria c/ 1-2 años.

Bibliografía:

- Weedon's skin pathology. Tumors of cutaneous appendages. Fifth edition. 2021, Elsevier.
- Ferreira I., Wiedemeyer K., Dmetter P. Update in the pathology, genetics and somatic landscape of sebaceous tumours. *Histopathology* 2020, 76, 640-649.
- Shalin S., Lyle S., Calonje E. Sebaceous neoplasia and Muir Torre syndrome: important connections with clinical implications. *Histopathology* 2010, 56, 133-147.
- Shamloul G., Khachemoune. An update review of the sebaceous gland and its role in health and diseases Part 2: Pathophysiological clinical disorders of sebaceous glands. *Dermatologic Therapy*. 2021:34.
- Fathaddin A., Almukhadeb E. A rare occurrence of sebaceous carcinoma, sebaceoma, syringocystoadenoma papilliferum, and trichoblastoma in a single nevus sebaceous lesion. *Case Report Dermatol.* 2021; 13:271-277.
- Cieza-Díaz D. E, Cano- Martínez N., Barchino – Ortiz L. Carcinoma sebáceo extraocular: presentación de 2 casos. *Actas Dermosifiliogr* 2012; 103 (10): 919-922.
- Gómez P., Rodríguez J., García A. Síndrome de Muir Torre. *Actas Dermosifiliogr* 2003; 94 (1): 42-44.
- Mayor M, Buron I., Prats I. Síndrome de Muir Torre. *Actas Dermosifiliogr* 2003; 94 (1): 37-41.



GRACIAS!!!