

# Espiradenoma ecrino congénito. Reporte de un caso

Dra. Gpe. Silvia Mora Ruiz,\* Dra. Sara Pérez Cortés,\*\* Dra. Gisela Navarrete Franco\*\*\*

## RESUMEN

El espiradenoma ecrino es un tumor anexial raro de la glándula sudorípara ecrina que puede malignizarse en algunos casos. Se han descrito diferentes patrones de presentación y excepcionalmente está presente desde el nacimiento. Se reporta el caso de un espiradenoma ecrino congénito y una revisión de la literatura.

**Palabras clave:** Espiradenoma ecrino congénito.

## ABSTRACT

*Eccrine spiradenoma is an uncommon adnexal skin tumor of the eccrine sweat gland that sometimes can suffer a malignant transformation. There are different clinical patterns and congenital cases are infrequent. We report a congenital eccrine spiradenoma and a review of the literature.*

**Key words:** Congenital eccrine spiradenoma.

## CASO CLÍNICO

Se trata de paciente del sexo femenino de 12 años de edad, originaria y residente del Estado de México quien acudió al Centro Dermatológico Pascua por presentar dermatosis localizada a la cabeza, de la cual afectaba piel cabelluda, a nivel de región parietal derecha (*Figura 1*), constituida por una neoformación exofítica, pediculada de 2.5 x 2 cm del color de la piel, con telangiectasias en su superficie, de consistencia firme y asintomática (*Figura 2*).

Al interrogatorio, la madre de la paciente refirió que presentaba desde el nacimiento una “bolita” que creció lentamente sin ocasionar molestias, pero acudió a consulta porque se traumatizaba al peinarse. Se negaron otros antecedentes heredofamiliares y personales patológicos de importancia. Con los datos anteriores la impresión diagnóstica fue un tumor de anexos.

Se realizó biopsia excisional de la lesión y en el estudio histopatológico se observó atrofia de la epidermis con la presencia de una banda subepidérmica. A nivel de la dermis se observaron cordones de células epiteliales, algunas de aspecto basaloide, otras más gran-

des y claras que se entremezclan dando un aspecto reticular; presencia de estructuras ductales y reacción inflamatoria moderada, (*Figuras 3, 4 y 5*).

## ANTECEDENTES HISTÓRICOS

En 1896, Unna acuñó el término “espiradenoma” a un adenoma benigno de la glándula sudorípara derivado del ovillo secretor, contraponiéndose al de “siringoadenoma”, el cual implica un origen a partir de los conductos sudoríparos.

El espiradenoma ecrino como tal fue descrito en 1956 por Kersting y Helwig al estudiar 134 casos, refiriéndose a él como un tumor benigno, infrecuente, que se desarrolla a partir de la porción secretante y ductal de la glándula sudorípara ecrina; posteriormente se comunicaron más casos aislados.<sup>1</sup>

En 1960, Steigmaier y Kersting, Berhorn, Munger y Helwig estudian la sensibilidad del tumor mediante estímulos físicos y farmacológicos, observando que mediante la inyección de acetilcolina y oxitocina se desencadenaban paroxismos de dolor que eran bloqueados por la atropina lo cual sugiere una inducción colinérgica.<sup>2,3</sup>

Los avances en microscopía electrónica permitieron a Hashimoto y cols. confirmar el origen ecrino de los espiradenomas. Castro y Winkelmann emplearon estudios enzimáticos y de microscopía electrónica llegando

\* Dermatóloga del Centro Dermatológico Pascua (CDP).

\*\* Residente 2do. año Dermatología; CDP.

\*\*\* Dermatopatóloga, CDP.

a considerarlo como un tumor originado de células basales, sin embargo otros autores consideran que estos datos indican que éste pertenece al grupo de tumores inmaduros de anexos (suborganoides).<sup>1</sup>

## DEFINICIÓN

El espiradenoma ecrino es un tumor anexial benigno, de crecimiento lento, derivado de la glándula sudorípara ecrina, a partir de su porción secretante y ductal.

## SINONIMIA: MIOEPITELIOMA

## EPIDEMIOLOGÍA

Es un tumor poco frecuente del cual no se reporta un registro estadístico en la literatura.

La mayoría se presentan en adolescentes y en adultos jóvenes en la tercera década de la vida, pero pueden presentarse en otros grupos de edad. Afecta a ambos sexos con predominio del sexo femenino en proporción 2:1.<sup>1</sup>

Se considera que 45% de los pacientes consultan a los 5 años de evolución y en 26% existe el antecedente de una evolución de 10 o más años.<sup>1</sup>

Excepcionalmente son congénitos.<sup>4,5</sup> Wright reportó el caso de una familia con espiradenoma ecrino múltiple y cilindromas múltiples en tres generaciones, considerando una forma de herencia autosómico dominante.<sup>6</sup>

Hasta el año de 1999 existen 17 casos publicados de espiradenoma ecrino múltiple, así como 33 casos con transformación maligna de los cuales 3 corresponden a formas múltiples.<sup>7</sup>

## MANIFESTACIONES CLÍNICAS

Su topografía no es característica, sin embargo tiene predilección por la región anterior y superior del tronco y abdomen y cara anterior de extremidades superiores; puede localizarse en cabeza, afectando piel cabelluda<sup>8</sup> y otros sitios como pabellón auricular.<sup>9</sup>

La mayoría de las ocasiones se presenta como una neoformación solitaria intradérmica de 1-2 cm y hasta 5 cm de diámetro; ocasionalmente se presentan varios tumores y raramente en forma de numerosas neoformaciones pequeñas con un patrón zosteriforme, que son las llamadas formas múltiples las cuales pueden incluir hasta 200 lesiones; se ha descrito un caso múltiple de distribución nevoide lineal con afección a hemicuerpo derecho desde la cara hasta el miembro pélvico.<sup>5</sup> Las formas múltiples pueden asociarse a cilindromas y tricoepiteliomas.<sup>7</sup> La lesión se eleva ligeramente sobre la piel y está cubierta

por piel sana, tomando el color de la misma, pero en ocasiones puede ser de coloración azulada o roja y con telangiectacias en su superficie. Se han descrito excepcionalmente formas gigantes y ulceradas con necrosis.<sup>11</sup> Su consistencia es firme y su evolución es crónica. Hasta en 90% de los casos puede ser sensible y doloroso espontáneamente o con la presión, el roce o los cambios de temperatura; el dolor suele irradiarse.<sup>7,10,12</sup>

En cuanto a la etiopatogenia del dolor, existen diferentes teorías. Una de ellas propone que el dolor se produce por la entrada de líquido en el interior de las lesiones tumorales con distensión de su cápsula que está inervada. Otra teoría considera que el dolor es provocado por la contracción de células mioepiteliales, lo cual puede provocarse experimentalmente mediante la inyección de oxitocina, como ya se mencionó anteriormente.<sup>9</sup>

## HISTOPATOLOGÍA

El tumor puede estar formado por un lóbulo y más frecuentemente por varios lóbulos localizados en la dermis, los cuales pueden presentar una cápsula fibrosa, y son intensamente basófilos. A mayor aumento, los lóbulos están constituidos por cordones entrelazados que contienen dos tipos de células epiteliales: unas de núcleo oscuro que se localizan en la periferia y otras de núcleo grande y pálido en el centro de estos agregados y luces pequeñas.

A nivel de las luces se observan gránulos eosinofílicos PAS-positivos y diastasa-resistentes. Cuando no se observan luces, las células de núcleo pálido se disponen en rosetas. Puede existir material hialino rodeando los cordones en forma de gotas. El estroma que rodea los lóbulos puede mostrar linfodema con gran dilatación de capilares sanguíneos y linfáticos.<sup>12</sup> También se observa un infiltrado difuso de linfocitos T.

Con microscopía electrónica se observa que la mayoría de las células diferenciadas son inmaduras. A nivel de la luz algunas células muestran microvellosidades y tonofilamentos semejando células ductales y otras sólo presentan pequeñas microvellosidades y semejan células secretoras. Se observan células mioepiteliales ocasionalmente en la periferia de los túbulos.<sup>12</sup>

Mediante estudios de inmunohistoquímica y estudios enzimáticos se ha determinado la diferenciación ecrina de este tumor. Se ha observado que las células del espiradenoma expresan inmunofenotipos de citoqueratinas similares a los de las glándulas ecrinas normales,<sup>13</sup> y que la vimentina y la actina alfa de músculo liso tiñen las células mioepiteliales de estos tumores.<sup>14</sup>

Ishihara y cols. realizaron un estudio en tumores de anexos para determinar la diferenciación de los mismos



**Figura 1.** Topografía de la dermatosis.

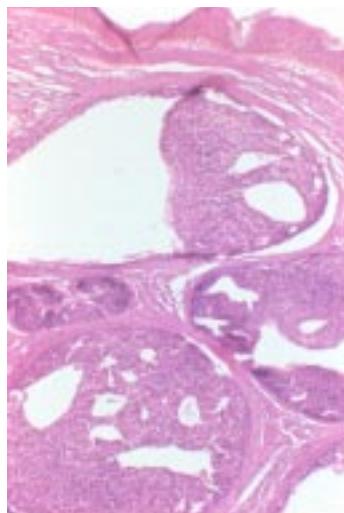


**Figura 2.** Acercamiento en el cual se observan los detalles de la morfología.

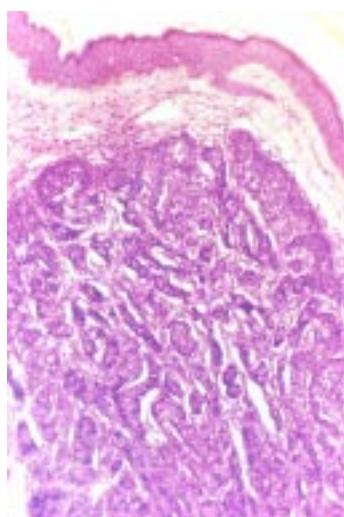
utilizando el anticuerpo murino monoclonal IKH-4, que está dirigido contra melanocitos, el cual tiñe glándulas ecrinas y no así las apocrinas en la piel axilar normal, y corroboran el origen ecrino del espiradenoma.<sup>15</sup> Sin embargo, se ha reportado un caso de espiradenoma asociado con un componente apocrino.<sup>16</sup>

#### DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

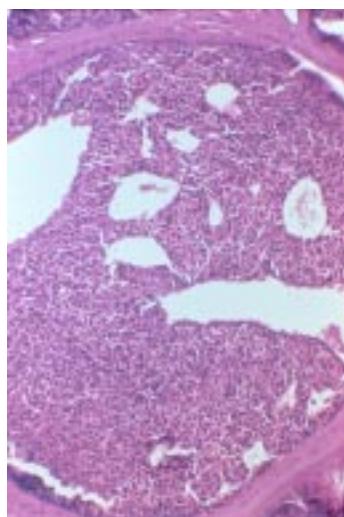
Deben considerarse algunas entidades en el diagnóstico diferencial como son: neuroma, neurilemoma, tumor glómico, leiomioma, leiomiosarcoma, angiolioma e hidradenocarcinoma de glándulas sudoríparas, por ser lesiones que pueden ocasionar dolor.<sup>17</sup> Otros diagnósticos diferenciales deben realizarse con lipoma, fibroma, neurofibroma, hemangioma y linfangioma.<sup>1</sup>



**Figura 3.** *Espiradenoma ecrino.* Aspecto de los cordones epiteliales y estructuras quísticas. H.E. 20X.



**Figura 4.** *Espiradenoma ecrino.* Los cordones epiteliales muestran aspecto reticular H.E. 10X.



**Figura 5.** *Espiradenoma ecrino.* Mayor aumento de las células y estructuras ductales H.E. 20X.

## TRATAMIENTO Y PRONÓSTICO

La extirpación quirúrgica del tumor es el tratamiento de elección, ya que puede llegar a ser incapacitante por el dolor que ocasiona. Aunque raramente, es posible la malignización, que da lugar al espiradenoma ecrino maligno o espiradenocarcinoma, el cual debe sospecharse si existe el antecedente de un crecimiento rápido y súbito en una neoformación preexistente de largo tiempo de evolución, cambios de coloración en la lesión, ulceración o aumento de la sensibilidad.<sup>8</sup>

Varsa, y cols. realizaron el diagnóstico histopatológico de malignidad de un espiradenoma ecrino congénito en una citología obtenida mediante aspiración con aguja fina,<sup>18</sup> sin embargo el procedimiento de elección para el diagnóstico es la biopsia.

Histológicamente se observan áreas típicas de espiradenoma benigno y de carcinoma con áreas de transición. Se presenta pérdida de la arquitectura y proliferación de masas sólidas de células tumorales con grandes núcleos hiperchromáticos y mitosis frecuentes, invasión al tejido conectivo circundante, pérdida de la membrana basal y diferenciación escamosa.<sup>8,12</sup>

En un estudio de inmunohistoquímica realizado por Bernat y cols. se observó que la proteína p53 es un indicador de transformación maligna en el espiradenoma ya que la tinción nuclear fue negativa en la porción benigna de todos los tumores estudiados, y positiva en la porción carcinomatosa.<sup>19</sup>

El espiradenocarcinoma es un tumor agresivo que puede recidivar tras haber sido extirpado y ocasionalmente metastasizar a ganglios, hueso, pulmón y cerebro, que conducen a la muerte.

Por lo anterior se sugiere en caso de sospecha de malignidad, la extirpación con márgenes de seguridad de 2 cm del borde y 1 cm en profundidad con congelación de los márgenes. La cirugía micrográfica de Mohs es otra alternativa. La radioterapia en el sitio de resección ayuda a disminuir las recurrencias.<sup>8</sup>

## COMENTARIO

Consideramos de importancia el reporte del presente caso por la baja frecuencia de presentación del espiradenoma ecrino y particularmente el de tipo congénito.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Amador ME. *Tumores de los anexos epidérmicos con diferenciación ecrina*. Tesis de Posgrado en Dermatología, Leprología y Micología, México, D.F. 1985-1988.
2. Stegmaier D, Kersting D. Eccrine spiradenoma. *Arch Dermatol* 1960; 81: 135-6.
3. Berghorn B, Munger B, Helwig E. Eccrine spiradenoma. A pharmacologic study. *Arch Dermatol* 1961; 84: 434-8.
4. Schmoeckel C, Burg G. Congenital spiradenoma. *Am J of Dermatopathol* 1988; 10: 541-5.
5. Noto G, Bongiorno M. Multiple nevoid spiradenomas. *Am J Dermatopathol* 1994; 16: 280-84.
6. Wright S, Ryan J. Multiple familial eccrine spiradenoma with cylindroma. *Acta Dermato Venearol* 1990; 70: 79-82.
7. Cabrera H, Abulafia J. Presentación de tres casos de espiradenoma ecrino múltiple, uno con transformación maligna. *Arch Argent Dermat* 1999; 49: 209-14.
8. Jamshidi M, Nowak A. Giant Malignant Eccrine Spiradenoma of the Scalp. *Dermatol Surg* 1999; 25: 45-8.
9. Del Pino M, Febrer M. Tumor doloroso en pabellón auricular. *Piel* 1997; 12: 40-2.
10. Fitzpatrick T. *Dermatology in General Medicine*. USA. Fifth edition, 1999; 894-97.
11. Martín Pascual A, Morán M. Espiradenoma ecrino gigante. *Acta Dermo Sifiliograf* 1980; may-jun.
12. Elder D et al. *Lever's histopathology of the skin*. Philadelphia. Eighth edition, 1997; 783-85.
13. Watanabe S, Hirose M. Immunohistochemical analysis of cytokeratin expression in Eccrine spiradenoma: similarities to the transitional portions between secretory segments and coiled ducts of eccrine glands. *Br J Dermatol* 1994; 131: 799-807.
14. Eckert FA, de Viragh P. Coexpression of cytokeratin and vimentin intermediate filaments in benign and malignant sweat gland tumors. *J Cutan Pathol* 1994; 140-150.
15. Ishihara M, Mehregan D. Staining of eccrine and apocrine neoplasms and metastatic adenocarcinoma with IKH-4, a monoclonal antibody for the eccrine gland. *J Cutan Pathol* 1998; 25: 100-105.
16. Michal M. Spiradenoma associated with apocrine adenoma component. *Pathology, Research & Practice* 1996; 192: 1135-9. Abstract.
17. Giménez A. Tumores cutáneos dolorosos. *Piel* 1993; 284-90.
18. Varsa E, Jordan S. Fine needle aspiration cytology of malignant spiradenoma arising in the congenital eccrine spiradenoma. *Acta Cytologica* 1990; 34: 275-7. Abstract.
19. Biernat W, Kordek R, Wozniak L. Over-expression of p53 protein as an indicator of the malignant transformation in spiradenoma. *Histopathology* 1995; 26: 439-43.