

Revista del
Centro Dermatológico Pascua

Volumen
Volume **12**

Número
Number **1**

Enero-Abril
January-April **2003**

Artículo:

**Espiradenoma ecrino vascular.
Presentación de un caso poco frecuente**

Derechos reservados, Copyright © 2003:
Centro Dermatológico Pascua

**Otras secciones de
este sitio:**

- ☞ Índice de este número
- ☞ Más revistas
- ☞ Búsqueda

***Others sections in
this web site:***

- ☞ *Contents of this number*
- ☞ *More journals*
- ☞ *Search*



Medigraphic.com

Espiradenoma ecrino vascular. Presentación de un caso poco frecuente

Dra. Virginia Martínez,* Dra. Verónica Aguilera**

RESUMEN

El espiradenoma ecrino es un tumor benigno, raro, que se desarrolla a partir de la porción secretora y ductal de la glándula sudorípara ecrina. Reportamos el caso de espiradenoma ecrino vascular, así como lo relevante descrito en la literatura.

Palabras clave: Espiradenoma ecrino.

ABSTRACT

Eccrine spiradenoma is a rare, benign tumor that originates from the secretory and ductal portion of the eccrine gland. We present one case of eccrine spiradenoma vascular, as well as its relevant literature.

Key words: Eccrine spiradenoma.

REPORTE DEL CASO

Paciente del sexo femenino de 22 años de edad, estudiante, originaria y residente de la ciudad de México, Distrito Federal. Acude al Centro Dermatológico Pascua por presentar dermatosis localizada a tronco, del que afecta hombro derecho, constituida por una neofормación elevada ovoide de 1.5 x 2 cm de diámetro, superficie lisa, azulada, consistencia blanda, bien limitada y no adherida a planos profundos; es de evolución crónica y asintomática (*Figuras 1 y 2*).

Al interrogatorio, la paciente refirió presentar desde hace tres años "una bolita" en el hombro derecho sin presentar sintomatología. Acude a nuestra institución para diagnóstico y tratamiento. En su historial clínico no encontramos antecedentes de relevancia relacionados con la dermatosis.

La impresión clínica fue de un probable pilomatrixoma ampolloso. Se realiza biopsia excisional de la lesión (*Figura 3*) enviándose en su totalidad para estudio histopatológico, el cual reporta una epidermis con zonas de discreta acantosis; en dermis subpapilar, media y profunda están ocupadas por una gran cavidad vascular que contiene glóbulos rojos y está rodeada por una proliferación celular, que semejan al espiradenoma y se

observan cordones de estas células en la cavidad; en algunas áreas están numerosos vasos preformados pequeños y está rodeado por tejido colágeno y a su vez numerosos grupos de adipositos que ocupan desde la dermis media y profunda (*Figuras 4 y 5*).

El diagnóstico final con la correlación clínico-patológica es de: Espiradenoma ecrino vascular.

DISCUSIÓN

El espiradenoma ecrino es una neoplasia benigna de anexos cutáneos, rara, de crecimiento lento.¹ Deriva de la glándula sudorípara ecrina a partir de su porción secretora y ductal. Kersting y Helwig en 1956, la describieron por primera vez como una entidad clínica. Su histogénesis ha sido controvertida, así como su comportamiento biológico. Algunos autores han sugerido que se deriva de las células basales, sin embargo, la presencia de enzimas de tipo ecrino, la mezcla de células de tipo secretor y ductal, así como la demostración de un plexo nervioso periganglionar sugieren que el espiradenoma ecrino se diferencia en dirección a los segmentos secretor y ductal de la glándula sudorípara ecrina, aunque otros la consideran de diferenciación apocrina.²

Se han observado casos congénitos de espiradenoma ecrino, lo que apoya la teoría patogénica propuesta por Kersting y Helwig,³ en la que se menciona que estos tumores podrían desarrollarse de la glándula sudorípara ecrina rudimentaria; en donde en la etapa fetal

* Médico adscrito al Centro Dermatológico Pascua (CDP).

** Residente de 3er año del CDP.

no se desarrolla y permanece inactiva hasta que factores desconocidos dan lugar a un estímulo proliferativo anormal con desarrollo de la neoformación. El periodo de crecimiento podría ser subclínico durante algún tiempo hasta que eventualmente se hace aparente o sintomático. Finalmente, el carácter organoide que exhibe el espiradenoma ecrino en las preparaciones histológicas estaría en relación con el origen del tumor.

El espiradenoma ecrino es extremadamente raro. En la casuística del Centro Dermatológico Pascua, hasta 1996 existían únicamente siete casos, y en la serie reportada por el Hospital General de México es de diez casos.⁴

La mayoría se presenta en adolescentes y adultos jóvenes, entre la segunda y cuarta décadas de la vida; aunque se han descrito espiradenomas ecrinos tanto congénitos,^{1,3} como en ancianos.⁵ Afecta en igual proporción a hombres y mujeres,^{6,7} aunque hay autores que lo consideran con predominio por el sexo femenino en una proporción de 2:1.¹ Se considera que en el 45% de los pacientes su curso evolutivo es lento; generalmente consultan a los cinco años de presentar la lesión y en un 26% existe el antecedente de 10 o más años. Puede ser doloroso desde un 23% hasta un 91% de los casos,² siendo las características del dolor como se describe en el cuadro I.^{1-4,7}

El dolor se relaciona con la distribución de los nervios en el estroma alrededor del tumor, a la contracción de las células mioepiteliales o por la naturaleza secretora del tumor.⁶

El espiradenoma ecrino suele ser solitario hasta en un 90% de los casos.⁷ Se presenta como una neoformación intradérmica de 2 milímetros hasta 5 centímetros de diámetro, sobrelevada, de consistencia blanda o discretamente firme, de aspecto cupuliforme, de coloración habitualmente oscura o azulada,^{5,7} aunque puede ser roja con telangiectasias en su superficie^{2,6} rodeadas de piel normal, atrófica o violácea. En raras ocasiones las lesiones pueden ser múltiples y excepcionalmente pueden agruparse con una distribución lineal o zosteriforme⁴ y presentarse 2 hasta 200 neoformaciones.⁷ Estas formas múltiples pueden asociarse a cilindromas y a tricoepiteliomas siendo la histopatología la misma que las formas solitarias. También se ha asociado al adenoma de las células basales de la glándula parótida.⁵ Se han descrito otras formas atípicas: gigantes, ulceradas⁷ o localizadas en las mucosas.¹ Se ha descrito la asociación entre espiradenoma ecrino y cilindroma, incluso la coexistencia de ambos tumores en una misma lesión.⁵

Aunque no tiene una localización característica, tiene predilección por la región anterior y superior del tronco

CUADRO I.

Características del dolor en pacientes con espiradenoma ecrino

- Puede desencadenarse:
 - Es spontáneamente
 - Al roce o presión
 - Con cambios de temperatura
 - Es punzante
 - No continuo
 - Paroxístico (infiltración con oxitocina y/o acetilcolina)

y abdomen, así como cara anterior de extremidades superiores. También puede afectarse piel cabelluda⁸ y pabellón auricular.⁹

Es importante hacer diagnóstico diferencial con otras neoformaciones que son dolorosas, como tumor glómico, leiomioma, angiolioma, neuroma y hemangioma cavernoso.^{2,4} También debe hacerse diagnóstico diferencial con lipoma, fibroma, neurofibroma, epiteloma, tumor de glándula parótida, nevos, queloides, granuloma a cuerpo extraño,¹⁰ cilindroma, endometrioma y tumor de células granulares. La diferenciación clínica de otros tumores y quistes dérmicos se debe hacer si el tumor consiste en una elevación firme cupuliforme de color azul oscuro.¹¹

La histopatología es característica, se presenta como una neoformación ovoide que puede estar constituida por una o hasta diez lesiones, localizada en dermis y tejido celular subcutáneo, generalmente sólido con estructuras quísticas. El tumor está formado por sus componentes celulares y estructuras tubulares. Los componentes celulares son células epiteliales, pequeñas y oscuras; su núcleo es hipercrómico, son negativas con la tinción de PAS, tienden a disponerse alrededor de los vasos sanguíneos en la periferia del tumor o en contacto directo con glóbulos de material eosinofílico homogéneo (constituido por laminina y colágeno tipo V), las demás células son epiteliales grandes y pálidas y se sitúan en el centro, tiene un núcleo grande, cromatina fina y nucléolo aparente, citoplasma pálido, abundante y negativo con la tinción de PAS. En ocasiones adoptan una disposición glandular. Se observan linfocitos en grado variable, los cuales se disponen entre las células oscuras y claras o dentro del estroma fibroso que rodea a la neoformación. Las estructuras tubulares se observan como vacuolas intracitoplasmáticas o conductos bien definidos entre las células pálidas, además con células cuboidales, columnares o epiteliales planas. En

las luces de los conductos hay un material fino, de color rosa, que es PAS positivo y resistente a la diastasa. En algunos casos se observa un material hialino que rodea los islotes tumorales. En el estroma puede haber linfedema, capilares sanguíneos y linfáticos dilatados e incluso fibras nerviosas, que forman un plexo alrededor del tumor.^{2,12,13} El tumor también puede contener lagos de sangre.¹¹

Según Hashimoto y Lever, la microscopia electrónica en el espiradenoma ecrino demuestra la existencia de 5 tipos de células diferentes: a) células de tipo basal, pequeñas, con escaso citoplasma, numerosos tonofilamentos abundantes en disposición periluminal, localizadas en la zona periférica de los islotes; b) células indeterminadas, originadas a partir de células basales, pero de mayor tamaño; c) células con diferenciación ductal; d) células con diferenciación secretora; e) células que contienen granulaciones de Langerhans.¹²

En cuanto a la bioquímica de estos tumores, la enzima fosforilasa es intensamente positiva. La succinodeshidrogenasa malico deshidrogenasa, difosfopiridina nucleótido diaferas (DPNH) y leuciaminopeptidasa dan una positividad media. La fosfatasa ácida y betaglucuronidasa son ligeramente positivas. La acetilcolinesterasa puede dar reacción positiva alrededor del tumor. La fosfatasa alcalina es negativa.¹²

En la histoquímica, la determinación de citoqueratinas proporciona un marcaje intensamente positivo, mientras que la queratina epidérmica marca positivamente en las áreas periluminales. La involucrina es negativa, a excepción del 1% de las células periluminales que son positivas según la experiencia de Kanitakis. Las citoqueratinas CAM, S.2 y DAKO CK1 dan marcas positivos. El CEA es positivo en las áreas periluminales y negativa o débilmente positivo en el resto del tumor. La proteína S-100 es positiva así como SP1, mientras que la determinación de actina da resultados negativos.¹²

Muchos de estos estudios de inmunohistoquímica y enzimáticos han determinado la diferenciación ecrina de este tumor.

Se han realizado muchos estudios mediante microscopia convencional, inmunohistoquímica y microscopia electrónica, intentando averiguar el origen del espiradenoma ecrino, sin embargo, ninguno de ellos ofrece datos definitivos y la etiopatogenia continúa siendo desconocida. Así, podría originarse a partir de células basales pluripotenciales o células mioepiteliales. Incluso se discute de datos que hablan en favor de una naturaleza apocrina de este tumor, como son: presencia de numerosos hallazgos en común con el cilindroma, puede tener túbulos alargados y en una misma lesión pue-

de coexistir espiradenoma, cilindroma y tricoepitelioma. El hecho de que en una misma lesión puedan coalecer características histopatológicas de espiradenoma ecrino y cilindroma ha hecho pensar que estas dos neoplasias tienen un origen o que incluso se trate de dos presentaciones distintas en una misma lesión.⁹ Se ha reportado el caso de un espiradenoma asociado a un componente apocrino.¹⁴

Tratamiento: la extirpación quirúrgica es el tratamiento de elección en espiradenomas ecrinos dolorosos, ya que llega a ser incapacitante. Debe practicarse una extirpación completa por las recurrencias frecuentes.

La transformación maligna de este tumor es poco frecuente, denominándose esprioadenocarcinoma, la cual debe sospecharse clínicamente, la transformación maligna cuando estas neoformaciones presentan rápido crecimiento sobre lesiones de larga evolución, dolor, cambios en su coloración, tendencia a la ulceración o aparición de nuevas lesiones.^{7,8} No existe prevalencia de edad y sexo en los casos de malignización⁷ y ni de localización característica; su tamaño varía entre 0.8 a 10 centímetros. Generalmente son únicos pero se mencionan casos múltiples. Histológicamente se caracteriza por pleomorfismo nuclear, con marcada atipia y pérdida de los dos tipos celulares presentes en las formas benignas, con incremento del número de mitosis, requiriendo para su diagnóstico la visualización de un foco de espiradenoma dentro de la pieza estudiada. Generalmente se hallan células pobremente diferenciadas con aspecto basaloide agrupadas en cordones o nódulos con grandes núcleos hipercromáticos, pérdida de la membrana basal y diferenciación escamosa.^{1,7} La expresión de la proteína p53 es considerada como un posible marcador de malignización. Se han descrito casos con transformación carcinosarcomatosa. Existen reportes de espiradenoma ecrino de mama, siendo éstos excepcionales.⁷ El tratamiento consiste en excisión con margen de seguridad, con un mínimo de dos centímetros lateralmente y un centímetro de profundidad, con congelación de los márgenes. La micrografía de Mohs ha resultado ser una alternativa en tumores epiteliales cutáneos agresivos. La radioterapia en el sitio de la resección ayuda a disminuir las recurrencias. En linfadenopatía regional aislada sin metástasis se realizará la resección de la linfadenopatía. La quimioterapia no ha sido útil en el manejo del espiradenoma ecrino maligno.⁸ En un 32% de los casos de espiradenoma maligno presentan recidivas con un porcentaje de metástasis del 44% más frecuentemente a nivel de ganglios, pulmón, cerebro, hueso, médula ósea e hígado.⁷



Figura 1. Aspecto clínico de la neoformación.



Figura 3. Aspecto de la neoformación después de extraerla quirúrgicamente.



Figura 2. Espiradenoma ecrino vista lateral.

COMENTARIO

Diferentes autores describen el espiradenoma ecrino como un tumor de las glándulas sudoríparas ecrinas que presenta gran diversidad en sus características clínicas e histológicas.

El presente caso corresponde a un espiradenoma ecrino en el que su patrón histológico se agregó al grupo celular glandular la presencia de lagos vasculares.

Autores como Senol, Ozcan describen también esta variante histológica.

Es importante mencionar que dicho componente vascular otorga características, tales como: el mayor tamaño, la coloración violácea y/o azulada, la presencia de



Figura 4. Imagen histológica. La dermis superficial forma una banda que separa a la epidermis de la neoformación de células epiteliales basofílicas (H-E 4x).

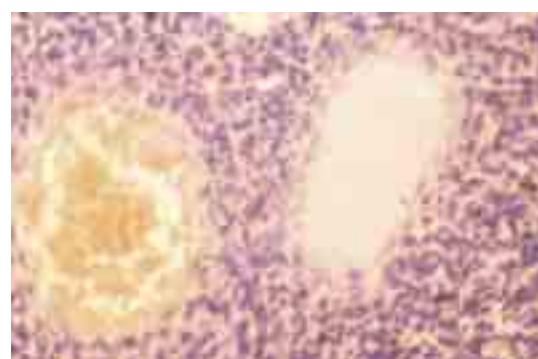


Figura 5. Imagen histológica. En este aumento se aprecian luces glandulares con material amorfo eosinófilo y revestidas por las células epiteliales de la neoformación (H-E 25x).

dolor discretamente más acentuado que el resto de las otras variantes de espiradenoma ecrino.

BIBLIOGRAFÍA

1. Mora RS, Pérez CS, Navarrete NG. Espiradenoma ecrino congénito. Reporte de un caso. *Rev Cent Dermatol Pascua* 2001; 10: 80-83.
2. De la Barrera F, Vega MME, Domínguez SL, Carrasco D. Espiradenoma ecrino: análisis de trece casos. *Dermatología Rev Mex* 1995; 39: 142-145.
3. Serrano SG, Bonillo BJ, Aliaga BA, Fortea JM. Espiradenomas ecrinos congénitos. *Actas Dermo-Sif* 1982; 73: 227-230.
4. Muñoz HH, Vega ME, Domínguez SL. Espiradenoma ecrino múltiple con disposición lineal: presentación de un caso. *Dermatología Rev Mex* 1998; 42: 16-18.
5. Pujol RM, Moreno A. Tumores cutáneos dolorosos. *Piel* 1989; 4: 75-82.
6. Rodríguez AMC, Gutiérrez VRM, Novales SJ, de Alba AL. Tumores cutáneos dolorosos. *Rev Cent Dermatol Pascua* 1995; 90-103.
7. Cabrera NH, Abulafia J, Pietropaolo, Echeverría C, García M. Presentación de trece casos de espiradenoma ecrino múltiple, uno con transformación maligna. *Arch Argent Dermatol* 1999; 49: 209-213.
8. Jamshidi M, Nowak MA, Chiu YT, Perry EA, Fatteh SM. Giant malignant eccrine spiradenoma of the scalp. *Dermatol Surg* 1999; 25: 45-48.
9. Gil MMP, Febrero BMI. Tumores dolorosos en pabellón auricular. *Piel* 1997; 12: 40-42.
10. Senol M, Ozcan A, Sasmaz S, Ozen S, Ciralik H. Gt vascular eccrine spiradenoma. *Int J Dermatol* 1998; 37: 221-230.
11. Fitzpatrick T. *Dermatology in General Medicine*. USA. Fifth edition, 1999: 894-897.
12. Grasa MP, Querol NI. Tumores benignos de las glándulas sudoríparas ecrinas. *Piel* 1989; 4: 385-389.
13. Enríquez MJ, De Alba AL, Iglesias PE, Flores CM. Espiradenomas ecrinos múltiples. Presentación de un caso. *Rev Cent Dermatol Pascua* 1999; 8: 50-52.
14. Ishihara M, Lechregan D. Staining of eccrine and apocrine neoplasms and metastasis adenocarcinoma with IK-4, a monoclonal antibody tumors. *J Cutan Pathol* 1994; 140-150.
15. Gallegos MC, Cabrera HN, García SM. Espiradenoma ecrino maligno. *Arch Argent Dermatol* 1998; 48: 47-51.