

Revista del
Centro Dermatológico Pascua

Volumen
Volume **11**

Número
Number **2**




Mayo-Agosto
May-August **2002**

Artículo:




Espiradenoma ecрино. Presentación de un caso

Derechos reservados, Copyright © 2002:
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. Presentación de un caso

Dra. Diana Medina,* Dra. Claudia Calderón,** Dra. María Elena Castelar,*** Dr. Alberto Ramos-Garibay****

RESUMEN

El espiradenoma ecrino es un tumor benigno de las glándulas sudoríparas poco frecuente. En los últimos años se ha visto un incremento significativo de los casos reportados en la literatura.

Palabras clave: Espiradenoma ecrino.

ABSTRACT

Ecrrine spiradenoma is an uncommon tumor of the sweat glands. In the last years we have witness a significant rise in cases which have been published in various literature sources.

Key words: *Ecrrine spiradenoma.*

INTRODUCCIÓN

El espiradenoma ecrino es una neoplasia benigna epitelial de crecimiento lento derivado de la glándula sudorípara ecrina a partir de su porción secretante y ductal que se observa con una frecuencia relativamente escasa en la práctica diaria. Es conocido también como mioepitelioma.¹ El cuadro clínico obliga al estudio de estas lesiones por los síntomas ocasionados y porque algunos pueden ser de estirpe maligna.

emite el diagnóstico clínico de quiste epidérmico vs tumor de anexos y se realiza biopsia-extirpación de la lesión. Los hallazgos histopatológicos muestran una neoformación separada de una epidermis atrófica por una banda de colágeno normal. Es una masa compacta de células epiteliales en la que se observan numerosas luces glandulares pequeñas, revestidas de una hilera de células epiteliales basófilas, las que a su vez se rodean de otras más claras (*Figuras 4 y 5*). El diagnóstico histológico es de espiradenoma ecrino.

CASO CLÍNICO

Paciente femenino de 40 años de edad, originaria y residente del D.F. con antecedente de cáncer de mama que fue tratado con cirugía y quimioterapia. Acude al Servicio de Dermatología del Instituto Nacional de Cancerología por una dermatosis localizada a la extremidad inferior izquierda de la que afecta hueso poplíteo, es unilateral y asimétrica (*Figuras 1 y 2*). Constituida por una neoformación cupuliforme de 2 cm de diámetro, color rojo violáceo, superficie lisa y brillante bien delimitada de consistencia firme y no fija a planos profundos, asintomática de evolución crónica (*Figura 3*). Se

DISCUSIÓN

Desde 1986 se conoció con el término espiradenoma a un adenoma benigno de la glándula sudorípara derivado del ovillo secretor. En 1956 Kersting y Helwig lo describieron refiriéndose a él como un tumor benigno, infrecuente, que se desarrolla a partir de la porción secretante y ductal de la glándula sudorípara ecrina al reportar el hallazgo en 134 pacientes.²⁻⁴ En 1960 Steigmagier, Kersting, Berhorn y Helwig observaron que la inyección directa al tumor de acetilcolina y oxitocina desencadenaban paroxismos de dolor y además que estos efectos eran bloqueados por la atropina lo cual sugiere participación de actividad colinérgica. Posteriormente Castro y Winkelman emplearon estudios enzimáticos y de microscopía electrónica y sugieren su origen en las células basales, sin embargo otros autores afirman que pertenece al grupo de tumores inmaduros de glándulas sudoríparas ecrinas o apocrinas.⁵

* Dermatóloga Centro Dermatológico Pascua (CDP).

** Residente de Dermato-Oncología CDP.

*** Residente 2do año Dermatología CDP.

**** Dermatopatólogo CDP.

Usualmente se presenta en adolescentes y adultos jóvenes entre los 15 y 35 años, afecta a ambos sexos con predominio del sexo femenino 2:1. Se han descrito casos congénitos, múltiples, familiares y relacionados con otros tumores benignos de glándulas sudoríparas con un rasgo de transmisión autosómica dominante. Su evolución es crónica y excepcionalmente puede haber transformación maligna.⁶ En aquéllos en los que se ha visto malignización, se ha asociado a localización en las manos pero esta presentación es rara y la causa de esta transformación es desconocida.⁷⁻⁹

El diagnóstico clínico es difícil. Se presenta usualmente en la región anterior del tronco y cara anterior de las extremidades superiores pero se han descrito casos con localización en la cabeza a nivel de piel cabelluda, cavidad nasal y pabellón auricular.¹⁰ Es raro encontrarlo en palmas, axilas, areolas, periné o genitales pues son sitios en los que predominan las glándulas de tipo apocrino. Es una neoformación solitaria en el 95% de los casos mide de 0.3 a 2 cm de diámetro y algunos pueden llegar a medir hasta 5 cm, del color de la piel y a veces azulados o rojos, superficie lisa y con telangiectasias. Se eleva discretamente sobre la piel o es subcutánea, su consistencia es suave o moderadamente firme pero pueden llegar a ulcerarse y necrosarse. Hasta el 90% de los casos es doloroso en forma espontánea, a la presión o cambios de temperatura, este dolor es de tipo paroxístico o punzante y rara vez se irradia.¹¹ Según De la Barreda y cols. en un estudio realizado en 1995, 4 de 13 pacientes estudiados (30%) no presentaron síntomas asociados y la localización más frecuente fue la cara (61%).⁷ Algunas veces se presentan múltiples tumores pequeños con una distribución lineal, zosteriforme, en espiral o multifocales que pueden incluir hasta 100 ó 200 lesiones.^{12,13} Pueden estar asociadas a cilindromas y tricoepiteliomas, y se reporta un caso que asentó sobre un nevo sebáceo en piel cabelluda.¹⁴ Bedlow y cols. describieron un caso en una joven de 19 años con una lesión extensa de distribución lineal con múltiples neoformaciones que abarcaba la cara medial del brazo derecho y que se extendía hacia el hemitórax y muslo derecho con un patrón nevoide.¹⁵ No existen datos que el tumor afecte la unión de piel y mucosas o al lecho ungueal. Senol M y cols. en 1998 describen el caso de un hombre de 60 años con una úlcera superficial y cuyo síntoma principal fue el sangrado espontáneo de la lesión y no el dolor, el diagnóstico fue confirmado con el estudio histológico el cual reportó un importante componente vascular.¹⁶

Se ha propuesto que el dolor es provocado por la distensión de la cápsula del tumor por líquido que hay

en el interior, esto relacionado con la presencia de nervios en la periferia de lesión. Otros estudios proponen que es debido a la contracción de células mioepiteliales, sustentados por la observación que puede ser reproducido por la inyección de oxitocina o acetilcolina y es abolido por atropina, lo cual sugiere que el dolor es el resultado de la actividad secretora de las células tumorales.

Debe sospecharse malignización en los casos de crecimiento rápido de una neoformación preexistente de largo tiempo de evolución que puede ser mayor de 10 años, cambios de coloración, ulceración o aumento de la sensibilidad. En los tumores malignos no hay diferencia en la aparición entre ambos sexos ni una edad determinada, tampoco una localización característica. Su tamaño puede variar entre 0.8 y 10 cm, generalmente son únicos pero puede haber casos múltiples. Pueden desarrollar metástasis a ganglios linfáticos regionales, hueso, pulmón, cerebro y llegar a ser letal.

En el estudio histopatológico se presenta como una neoformación constituida por uno o varios lóbulos de forma oval ubicados en la dermis y tejido celular subcutáneo, generalmente sólidos o con estructuras quísticas y tubulares que pueden tener una cápsula fibrosa de tejido conectivo, son basófilos con una disposición vertical con respecto a la epidermis subyacente. Cuando son tumoraciones muy grandes puede existir necrosis y/o hemorragia en su interior. La epidermis no presenta alteraciones o está adelgazada por la compresión que ejerce el tumor. Los lóbulos están constituidos por cordones entrelazados que contienen dos tipos de células epiteliales: unas de núcleo oscuro, basófilas, PAS negativas que se localizan en la periferia alrededor de los vasos sanguíneos; otras de núcleo grande, pálido y ovoide, con cromatina fina, nucléolo aparente, citoplasma abundante y negativo a la tinción de PAS que están ubicadas en el centro de los lóbulos y a veces distribuidas es rosetas o mosaicos laberínticos que semejan ramos de flores. Las células contienen todos los tipos de enzimas ecrinas y una pequeña cantidad de glucógeno. Entre estas células se ubican luces o estructuras ductales pequeñas que contienen gránulos eosinófilos (constituidos por laminina y colágeno tipo IV) que son PAS positivos y diastasa resistentes. El estroma que rodea a los lóbulos muestra linfedema con dilatación de capilares sanguíneos, vasos linfáticos y un infiltrado difuso de células T en grado variable. Van de Oort y cols., observaron en estos tumores la presencia de "espacios perivascuales" con luz vascular al centro, material pseudoproteico rosado, linfocitos y hemáties, lo cual resulta una pista muy útil para la diferencia-



Figura 1. Topografía atípica del espiradenoma.



Figura 2. Aspecto clínico de elevación sobre la piel.



Figura 3. Morfología típica del espiradenoma.

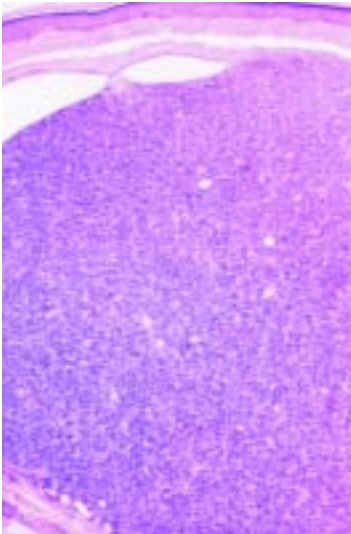


Figura 4. Histología. La neoformación está separada de la epidermis atrófica por una banda de colágena normal. Es una masa compacta de células epiteliales (H-E 4X).

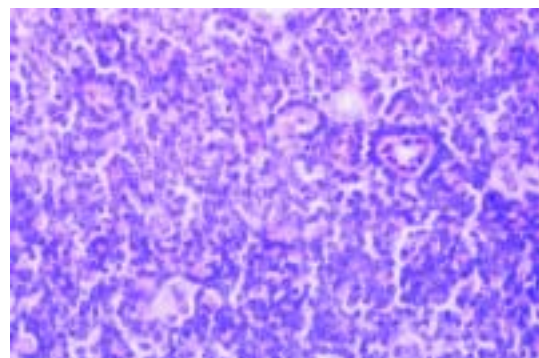


Figura 5. Histología. Se observan numerosas luces glandulares pequeñas revestidas por una hilera de células epiteliales basófilas, las que a su vez se rodean por otras más claras (H-E 25X).

ción con otras neoplasias.¹⁷ Alrededor de los tumores hay glándulas sudoríparas de aspecto normal y estructuras nerviosas.

A la microscopia electrónica se observan células diferenciadas inmaduras con microvellosidades y tonofilamentos que semejan células basales, ductales y se-

cretorias.¹⁸ Además se observan células mioepiteliales en la periferia de los túbulos. En algunos tumores puede visualizarse la presencia de mucina con tinciones especiales como el mucicarmín, aunque ello no establece que exista malignidad como ocurre en otro tipo de tumores de anexos.¹⁹

La causa es desconocida. Es posible que se desarrolle de restos embrionarios de glándulas ecrinas en el feto que por mecanismos no determinados son estimuladas por factores de crecimiento no bien conocidos.²

Su etiopatogenia también continúa siendo confusa. Se sugiere su origen a partir de células ductales ecri-

nas, células glandulares ecrinas, células basales pluri-potenciales o células mioepiteliales. La microscopia electrónica muestra algunas células inmaduras o "indeterminadas" con varios componentes secretores y ductales que suelen tener una diferenciación posterior o no sufrir ningún cambio, pero este dato no contribuye plenamente a determinar el origen del tumor. Existen datos que apoyan una naturaleza apocrina por hallazgos histológicos y la asociación del espiradenoma con cilindroma y tricoepitelioma. Estudios enzimáticos del tipo amilofosforilasa, succinodeshidrogenasa, fosfatasa ácida y de inmunohistoquímica tales como GCDF 15, HMFG, lisozimas, antígeno carcinoembrionario, antígeno de membrana epitelial, alfa-SMA, vimentina y S100, la combinación de células ductales y secretoras, presencia de citoqueratinas y la demostración de un tipo de plexos nerviosos periglandulares sugieren que la diferenciación hacia espiradenoma proviene de ambos segmentos ductal y secretor de la glándula sudorípara ecrina o apocrina, sin embargo, no hay concordancia en cuanto a su capacidad secretora.²⁰

En el diagnóstico diferencial se consideran tumores que causan dolor como neuroma, neurilemoma, dermatofibroma, tumor glómico, leiomioma, leiomiomasarcoma, angioliopoma, endometrioma, hemangioma cavernoso e hidradenocarcinoma de glándulas sudoríparas. Otros incluyen lipoma, fibroma, neurofibroma, hemangioma, angioliomioma y linfangioma. A veces puede ser difícil diferenciarlo del cilindroma y carcinoma basocelular.

La extirpación quirúrgica es el tratamiento de elección.¹⁷ En caso de sospecha de malignidad se sugiere que dicha extirpación se realice con márgenes de seguridad de 2 cm de borde y 1 cm de profundidad con congelación de los márgenes. La radioterapia no ha demostrado ser de utilidad. Es rara la recidiva del tumor benigno, contrario a lo observado en casos de espiroadenomas malignos en los cuales es muy frecuente.

COMENTARIO

A pesar que el espiradenoma ecrino ha sido considerado hasta la fecha un tumor de anexos relativamente raro, en los últimos años se han visto casos con mayor frecuencia lo que probablemente sugiere que se piensa más en este diagnóstico y a su vez permite un mayor estudio de sus características clínicas, histopatológicas

y bioquímicas. El manjo debe ser quirúrgico por su potencial de transformación maligna.

BIBLIOGRAFÍA

1. Mora S, Pérez S, Navarrete G. Espiradenoma ecrino congénito. *Rev Cent Dermatol Pascua* 2001; 10(2): 80-83.
2. Kersting D, Helwig E. Eccrine spiradenoma. *Arch of Dermatol* 1956; 74: 199-227.
3. Del Pino M, Febrer I. Tumor doloroso en pabellón auricular. *Piel* 1997; 12: 40-42.
4. Muñoz H, Vega E, Domínguez L. Espiradenoma ecrino múltiple en disposición lineal: presentación de un caso. *Dermatología Rev Mex* 1998; 42(1): 16-18.
5. Enríquez J, De Alba L, Iglesias P y col. Espiradenomas ecrinos múltiples. Presentación de un caso. *Rev Cent Dermatol Pascua* 1999; 8(1): 50-52.
6. Fitzpatrick T. *Dermatology in general medicine*. Fifth Edition. 1999: 894-897.
7. De la Barreda F, Vega M, Domínguez. Espiradenoma ecrino: análisis de trece casos. *Dermatología Rev Mex* 1995; 39(3): 142-145.
8. Gallegos M, Cabrera H, García S. Espiradenoma ecrino maligno. *Arch Argent Dermatol* 1998; 48: 47-51.
9. Pozo L, Camacho F, Ríos-Martin J et al. Cell proliferation in skin tumors with ductal differentiation: patens and diagnostic applications. *J Cutan Pathol* 2000; 27: 292-297.
10. Naversen N, Trask D, Watson F et al. Painful tumors of the skin: "Lend an egg". *JAAD* 1993; 28: 298-300.
11. Berghorn B, Munger B, Helwig E. Eccrine spiradenoma: a pharmacologic study. *Arch Dermatol* 1961; 84: 124-129.
12. Revis P, Chuy J, Medenica M. Multiple eccrine spiradenoma; case report and review. *J Cutan Pathol* 1988; 15: 226-229.
13. Bourrat E, Théodore-Lefebvre E, Beltzer-Garely E, et al. Spiradénomes eccrines multiples disposés selon une ligne de Blaschko. *Ann Dermatol Vénéreol. (Paris)* 1992; 119: 897-898.
14. Shapiro M, Ohnson B, Witmer W et al. Spiradenoma arising in a nevus sebaceous of Jadassohn. *Am J of Dermatopathol* 1999; 21(15): 462-467.
15. Beldow A, Cook M, Kurwa A. Extensive naevoid eccrine spiradenoma. *Br J of Dermatol* 1999; 140: 154-157.
16. Sol M, Ozcan A, Sasmaz S et al. Giant vascular eccrine spiradenoma. *Int J of Dermatol* 1998; 37: 221-222.
17. Giménez A. *Piel* 1993; 8(6): 284-298.
18. Lauret P, Boullie M, Thomine E et al. Spiradénome eccrine géant. *Ann Derm Vénéreol. (Paris)* 1977; 104: 485-487.
19. Fitzgibbon J, Googe P. Mucinous differentiation in adnexal sweat gland tumors. *J Cutan Pathol* 1996; 23: 259-263.
20. Meybehm M, Fischer H. Spiradenoma and dermal cylindroma: Comparative immunohistochemical analysis and histogenetic considerations. *Am J Dermatopathol* 1997; 19(2): 154-161.