

Revista del
Centro Dermatológico Pascua

Volumen
Volume **13**

Número
Number **3**

Septiembre-Diciembre
September-December **2004**

Artículo:

Espiradenomatosis múltiple familiar

Derechos reservados, Copyright © 2004:
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

Espiradenomatosis múltiple familiar

Dr. Armando Medina Bojórquez,* Dra. Lylian Saldaña Rodríguez,** Dra. Diana Laura Sánchez Sánchez,*** Dra. Maribet González González,*** Dr. Alberto Ramos-Garibay****

RESUMEN

Se presenta el caso de una paciente de 39 años de edad, con espiradenomatosis múltiple personal y familiar, asociada a tricoepiteliomas.

Palabras clave: Espiradenomatosis ecrinos múltiples, tricoepiteliomas.

ABSTRACT

We report a 39 year old woman, with personal and familial multiple spiradenomatosis associated to trichoepitheliomas.

Key words: *Multiple eccrine spiradenomas, trichoepitheliomas.*

INTRODUCCIÓN

Sólo algunos tumores de la piel han sido clasificados como tumores de origen anexial, ya que muestran ciertas similitudes con las glándulas apocrinas, ecrinas, el folículo piloso y las glándulas sebáceas.^{1,2}

Entre los tumores con diferenciación ecrina tenemos al espiradenoma, que fue descrito por primera vez por Kersting y Helwig en 1956, siendo una neoplasia benigna poco frecuente de anexos con una presentación clínica y patología característica. Típicamente se presenta como un nódulo solitario en el 97% de los casos, doloroso, de crecimiento lento en la cabeza o en la parte superior del tórax que mide aproximadamente 0.3 mm a 5 cm. La mayoría de las lesiones se presentan en adultos entre la segunda y la cuarta décadas de la vida sin predilección por algún sexo.^{3,4} La transformación maligna del espiradenoma ecrino es sumamente rara, entre los datos útiles para sospechar este cuadro tenemos el aumento rápido de volumen, los cambios en la coloración y la ulceración en tumores de larga duración, pudiendo incluso surgir de *novo*.⁵

Entre los tumores con diferenciación pilar, tenemos al tricoepitelioma que puede ser solitario o múltiple.⁶ La forma múltiple de presentación familiar y herencia autosómica dominante, se ha asociado mediante técnicas de ligamiento genético con un gen supresor localizado en el cromosoma 9p21.

Las lesiones inician en la pubertad principalmente en la cara pero ocasionalmente afectan piel cabelluda, cue-

llo, la parte superior del tronco y gradualmente aumentan en número y tamaño.⁷ Se caracterizan por presentar numerosas lesiones indoloras, papulosas, de pocos milímetros de diámetro, translúcidos, pseudovesiculoso, agrupados preferentemente en los surcos nasogenianos, nariz y frente. Las formas solitarias forman tumores de mayor tamaño que alcanzan de varios centímetros de diámetro. Se ha descrito excepcionalmente malignización de tricoepiteliomas múltiples familiares y presencia de carcinomas basocelulares asociados.⁸

El abordaje terapéutico de estas lesiones, siempre con carácter paliativo, ha sido diverso, con electrocoagulación, crioterapia, dermabrasión, láser de CO₂ o en casos especiales la radioterapia.⁸

Se ha descrito la asociación entre múltiples tumores de anexos como es el caso del síndrome de Brooke-Spiegler, cilindromatosis familiar autosómica dominante, cuyo gen está localizado en el cromosoma 16q12-13, caracterizado por cilindromas, tricoepiteliomas múltiples y espiradenomas ecrinos aislados.^{6,9-11}

Sin embargo, no existen casos reportados de espiradenomatosis múltiple familiar asociada a tricoepiteliomas en ausencia de cilindromas.

CASO CLÍNICO

Se presenta el caso de una paciente de 39 años de edad originaria y residente de México D.F., comerciante, la cual presenta una dermatosis diseminada a cabeza de la que afecta piel cabelluda en región frontoparietal, región pre y retroauricular bilateral y con tendencia a la simetría (*Figuras 1, 2, 3 y 4*). Dicha dermatosis está constituida por numerosos nódulos eritematosos, de 0.5 a 1.5 cm de diámetro, de superficie lisa, bien delimitados, discretamente dolorosos a la palpación.

* Jefe de Dermatooncología Centro Dermatológico Pascua (CDP).

** Residente de tercer año del CDP.

*** Residente de cuarto año del CDP.

**** Dermopatólogo CDP.



Figura 1. Dermatosis en región frontoparietal.



Figura 2. Dermatosis en piel cabelluda.



Figura 3. Dermatosis en región preauricular.



Figura 4. Dermatosis en región retroauricular.



Figura 5. Dermatosis en región centrofacial con reporte histopatológico de tricoepiteliomas.



Figura 6. Hermano de la paciente con tricoepiteliomas centrofaciales.



Figura 7. Lesiones en piel cabelluda de hermano, similares a los de la paciente.



Figura 8. Tricoepiteliomas en región centrofacial de hermana No.1.



Figura 9. Espiradenomas en región preauricular y temporal derecha de hermana No. 1.



Figura 10. Lesión en región intermamaria de hermana No. 2.



Figura 12. Tricoepitelioma (H-E 4X). En dermis superficial, media y profunda se advierten masas tumorales de células basaloïdes que se disponen en empalizada en la periferia.



Figura 11. Espiradenoma ecrino (H-E 4X). Se advierten numerosos cordones de células basaloïdes que forman estructuras ductales biopsia 538-04.

En resto de piel y anexos presenta dermatosis localizada a la cara, de la cual afecta la región centrofacial; constituida por numerosas neoformaciones hemiesféricas del color de la piel de 0.2 a 0.4 cm de diámetro con bordes bien definidos (*Figura 5*).

Inició el padecimiento a los 17 años con "bolitas" en la piel cabelluda que se diseminaron a frente y región preauricular, aumentando en forma paulatina y refiriendo ocasionalmente dolor en forma espontánea.

El padre y un hermano presentan lesiones en piel cabelluda con iguales características (*Figuras 6 y 7*); 2 hermanas presentaban lesiones en piel cabelluda y cara similares a las de la paciente y una en región intermamaria, todas confirmadas por histopatología (*Figuras 8, 9 y 10*).

Acude nuevamente en el 2004, se tomó una biopsia de piel cabelluda y región preauricular, con número de estudio 538-04. Los cortes muestran una epidermis con hiperqueratosis ortoqueratósica, atrofia y pigmentación de la capa basal, en dermis superficial, media y profunda se advierten numerosos cordones de células basaloïdes que forman estructuras ductales, algunas de las cuales presentan en su interior material eosinófilo. El estroma circundante con discreta fibrosis y leve reacción inflamatoria. El diagnóstico histopatológico fue de espiradenoma ecrino (*Figura 11*).

En la tercer biopsia de cara los cortes presentan una epidermis con hiperqueratosis ortoqueratósica, formación de pequeños tapones cónicos, atrofia y pigmentación de la capa basal, en dermis superficial, media y profunda se advierten masas tumorales de células basaloïdes que se disponen en empalizada en la periferia. El diagnóstico histopatológico fue de tricoepitelioma (*Figura 12*).

Con los datos clínicos y los exámenes histopatológicos se confirma el diagnóstico de espiradenomatosis y tricoepiteliomatosis múltiple familiar, por lo que se realiza extirpación de lesiones más dolorosas y se inicia vigilancia anual del resto de lesiones ante la posibilidad de malignización.

Se les realizan biopsias a dos hermanas y un hermano tanto de piel cabelluda y cara, con reportes histopatológicos de espiradenomas ecrinos y tricoepiteliomas.

Con los datos clínicos y los exámenes histopatológicos se confirma el diagnóstico de espiradenomatosis y tricoepiteliomatosis múltiple familiar, por lo que se realiza extirpación de lesiones más dolorosas y se inicia vigilancia anual del resto de lesiones ante la posibilidad de malignización.

JUSTIFICACIÓN

La espiradenomatosis múltiple se presenta en el 3% de los casos, únicamente se han reportado 2 casos de presentación familiar y un caso que asocia espiradenomas múltiples con tricoepiteliomas.

Existe una relación ampliamente reconocida entre cilindromas y los espiradenomas, ya que por técnicas de inmunohistoquímica se ha observado que provienen de una célula pluripotencial y no es raro encontrar lesiones tumorales que presentan porciones de espiradenoma y de cilindroma,^{7,8} habiéndose incluso propuesto el término de espiradenocilindroma, debido a esto no está claro si este caso correspondería a un síndrome de Brooke-Spiegler o si corresponde a una entidad diferente, además es bien sabido que aunque la transformación maligna de los espiradenomas ecrinos es rara la debemos tener presente, ya que su comportamiento es sumamente agresivo con un porcentaje de metástasis del 40% de los casos a hígado, pulmones, cerebro, hueso, en cuyo caso la radiación, quimioterapia y hormonoterapia tienen poco éxito, por lo que se mantendrán en estrecha vigilancia tanto la paciente como familiares para descartar malignidad.¹¹⁻¹⁵

BIBLIOGRAFÍA

1. Naversen DN, Trask DM, Watson FH, Burkett JM. Painful tumors of the skin, "LEND AN EGG". *J Am Acad Dermatol* 1993; 28: 298-300.
2. Kersting DW, Helwig EB. Eccrine spiradenoma. *Arch Dermatol* 1956; 73: 199-227.
3. Hashimoto K, Lever W. Tumors of Skin Appendages. *Fitzpatrick Dermatology in general medicine*. Mc Graw Hill Fifth edition. 1999: 890-908.
4. Ter M, Barrett K, Cook J. Familial eccrine spiradenoma: A case report and review of the literature. *Dermatol Surg* 2003; 29: 411-414.
5. Russ B, Meffert J, Bernert M. Spiradenocarcinoma of the scalp. *Cutis* 45:44-48.
6. Harada H, Hashimoto K, Ko MSH. The gene for multiple familial trichoepithelioma maps to chromosome 9p21. *J Invest Dermatol* 1996; 107: 41-3.
7. Borrego L, Pinedo F, Rivera R y cols. Tricoepitelioma múltiple familiar asociado a cilindroma y espiradenoma. síndrome de Brooke-Spiegler. *Actas Dermosifilogr* 2002; 93: 254-258.
8. Ikeya T. Multiple linear eccrine spiradenoma associated with multiple trichoepithelioma. *J Dermatol* 1987; 14: 48-53.
9. Meybem M, Fischer H. Spiradenoma and dermal cylindroma: Comparative immunohistochemical analysis and histogenetic considerations. *Am J Dermatopathol* 1997; 19: 154-161.
10. Biernat W, Biernat S. Cutaneous adnexal carcinoma arising within a solitary cylindroma-spiradenoma. *Am J Dermatopathol* 1996; 18: 77-82.
11. Jamshidi M, Nowak M, Chiu Y et al. Giant malignant eccrine spiradenoma of the scalp. *Dermatol Surg* 1999; 25: 46-48.
12. Mambo NC. Eccrine spiradenoma. Clinical and pathologic study of 49 tumours. *J Cutan Pathol* 1983; 10: 312-320.
13. Harada H, Hashimoto K, Ko MSH. The gene for multiple familial trichoepithelioma maps to chromosome 9p21. *J Invest Dermatol* 1996; 107: 41-3.
14. Fernández-Aceñero M, Manzarbeitia F, Mestre J, Requena LM. Malignant spiradenoma: Report of two cases and literature review. *J Am Acad Dermatol* 2001; 44: 395-398.
15. Tay J, Tapen E, Solari P. Malignant eccrine spiradenoma: Case report and review of the literature. *Am J Clinical Oncology* 1997; 20: 552-557.