

Caso clínico

Cilindroespiradenoma

Mónica Vences Carranza,* Gisela Navarrete Franco,** María Guadalupe Domínguez Ugalde***

RESUMEN

El espiradenoma y el cilindroma son tumores benignos de la piel que derivan de las glándulas sudoríparas ecrinas, constituidos por características clínicas similares. En algunas ocasiones pueden coexistir en un mismo paciente. El diagnóstico se realiza mediante el estudio histopatológico. En este artículo comunicamos un caso, en donde los hallazgos histológicos mostraron la presencia de ambos tumores.

Palabras clave: Espiradenoma, cilindroma, glándulas sudoríparas.

ABSTRACT

Spiradenoma and cylindroma are benign tumors of skin originated of eccrine sweats glands, with similar clinical presentation, sometimes in a same patient. Diagnosis is based on histopathologic examination. In this article we present a case with both histopathologic findings.

Key words: *Spiradenoma, cilindroma, sweats glands.*

INTRODUCCIÓN

Espiradenoma

El espiradenoma ecrino es una neoplasia benigna epitelial que deriva de la glándula sudorípara ecrina a partir de su porción secretante y ductal.¹ Su evolución es crónica y los pacientes refieren dolor hasta en un 90% de los casos.² También se le conoce como mioepitelioma. Fue Unna, en 1896, quien acuñó por primera vez el término de espiradenoma. En 1956, Kersting y Helwing describieron sus características clínicas e histopatológicas al estudiar 134 casos, y en 1960 Steigmagier, Kersting, Berhom y Helwing señalaron que el tumor reacciona a estímulos físicos y farmacológicos (inyección de acetilcolina y oxitocina).³

Se observa con mayor frecuencia en adolescentes y adultos jóvenes entre los 15 y 35 años de edad; predomina en el sexo femenino en una proporción 2:1. El tiempo de evolución es crónico; un 45% de los pacientes consulta en los cinco primeros años y un 26% después de 10 años o más.^{1,3}

Suele manifestarse como una sola lesión; sin embargo, existen comunicaciones de presentación múltiple.^{4,5} En algunas ocasiones coexiste con diferentes tumores benignos de glándulas sudoríparas como los cilindromas y tricoepiteliomas (Síndrome de Brooke-Spiegler) y menos frecuentemente con neurofibromas.^{1,4,6}

Se localiza principalmente en la piel cabelluda, el dorso nasal, los pabellones auriculares y los párpados, cara anterior y posterior de tórax, abdomen y la cara anterior de extremidades superiores.^{1,2,7,8}

Clínicamente se manifiesta como una neoformación subcutánea de 0.3 a 2 cm, incluso hasta 5 cm de diámetro,⁷ del color de la piel, a veces azulada o rojiza, de superficie lisa, con telangiectasias; en algunas ocasiones se eleva sobre la piel, su consistencia es suave o firme y puede llegar a ulcerarse o necrosarse. El síntoma que destaca es la presencia de dolor hasta en un 90% de los casos, el cual se presenta de manera espontánea,

* Jefe de la Clínica de Patología Vulvar.

** Jefe del Servicio de Dermatopatología.

*** Residente de 3er año.

Centro Dermatológico «Dr. Ladislao de la Pascua», SSDF.

Este artículo puede ser consultado en versión completa en:
<http://www.medigraphic.com/dermatologicopascua>

a la presión o con cambios de temperatura; es de tipo paroxístico, punzante y rara vez se irradia.¹⁻⁴

Existen otras variedades poco frecuentes, como el espiradenoma ecrino lineal, de distribución zosteriforme y vascular.

Se ha comunicado transformación maligna hasta en el 6% de los espiradenomas. Ésta debe sospecharse en el caso de crecimiento rápido de una lesión preexistente, cambios de coloración, ulceración o por la aparición de nuevas lesiones.²

En la histopatología se observa una neoformación ovoide, localizada en dermis y tejido celular subcutáneo, con áreas sólidas y estructuras quísticas. Las primeras muestran células epiteliales pequeñas y oscuras, con núcleo hipercromático, negativas con la tinción de PAS, y que tienden a disponerse alrededor de los vasos sanguíneos, en la periferia del tumor o en contacto directo con los glóbulos de material eosinofílico homogéneo (constituido por laminina y colágeno tipo IV); las demás células (que se sitúan en el centro) son epiteliales, grandes y pálidas, con núcleo grande y ovoide, con cromatina fina y nucléolo aparente, citoplasma pálido y abundante, PAS negativas, que en ocasiones adoptan una disposición granular. Se observan linfocitos en cantidad 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 aprecian como vacuolas intracitoplásmicas bien definidas entre las células pálidas. En las luces de estos conductos existe un material fino, de color rosa, que es PAS positivo y resistente a la diastasa. En el estroma puede haber linfedema, capilares sanguíneos y linfáticos que forman un plexo alrededor del tumor.^{2,5,6,9}

Con la microscopia electrónica se observa que la mayoría de las células diferenciadas son inmaduras.

A nivel de la luz, algunas muestran microvellosidades y monofilamentos semejando células ductales y otras sólo presentan pequeñas microvellosidades que recuerdan a las células secretoras. Ocasionalmente, en la periferia de los túbulos se observan células mioepiteliales.^{1,3}

La inmunohistoquímica y otros estudios enzimáticos han confirmado 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, y con la vimentina y la actina alfa del músculo liso se tiñen las células mioepiteliales de estos tumores.³

En cuanto al tratamiento, éste es eminentemente quirúrgico.^{1,2}

CILINDROMA

Es un tumor cutáneo solitario, benigno, poco frecuente. Se le ha denominado también cilindroma dérmico ecrino, tumor de Spiegler y tumor en turbante.^{10,12} Fue descrito inicialmente por Ansell en 1842 y en 1859 Bilothe le dio el nombre. En 1929, Wiedeman fue el primero en describir un cilindroma maligno, y Guggenheim y Schnyder demostraron que se transmite con un patrón hereditario autosómico dominante.^{10,11}

Se observa con más frecuencia en mujeres en una proporción 2-9:1, generalmente en adultos entre la 3-6ª décadas de la vida. Se han comunicado casos con herencia autosómica dominante relacionados con el gen CYLD localizado en el cromosoma 16q 12-q13.^{12,15-17}

Afecta la nariz en un 91% y al conducto auditivo externo en un 6% de los casos. Existen comunicaciones de localización atípica a nivel de tronco. Otros lugares anatómicos afectados son las glándulas salivales, los bronquios, pulmones y riñones.¹³ Clínicamente se presenta como una neoformación de aproximadamente 0.2 hasta 2 cm de diámetro, eritematosa, de superficie lisa, brillante, con telangiectasias, de consistencia firme, que puede ser solitaria o múltiple (los característicos tumores tipo turbante), su crecimiento es lento, suele ser doloroso hasta en un 35% de los casos, sobre todo cuando se asocian al espiradenoma.^{10,12,14}

La patogénesis de estos tumores es aún controvertida. La evidencia sugiere que se origina de las glándulas sudoríparas ecrinas.^{14,15}

Estos tumores están rodeados por una capa hialina de material extracelular parecido al de la membrana basal; se ha descrito la presencia de moléculas específicas en la unión dermoepidérmica, como la integrina $\alpha 6 \beta 4$, laminina 5 y el colágeno tipo VII.^{15,18}

La histopatología muestra tres características fundamentales: cordones o islotes de células basofílicas, vainas hialinas y estructuras quísticas o ductales.^{10,19}

El tratamiento consiste en la extirpación quirúrgica.¹⁴

CASO CLÍNICO

Paciente del sexo masculino de 73 años de edad, jubilado, originario de México, Distrito Federal y residente en Morelia, Michoacán, quien presenta una dermatosis localizada a la cabeza, la cual afecta la región preauricular izquierda, constituida por una neoformación hemiesférica de 1 cm de diámetro, del color del resto de la piel, con telangiectasias en su superficie, bien limitada. De evolución crónica y asintomática (*Figura 1*).



Figura 1. Acercamiento de la lesión.

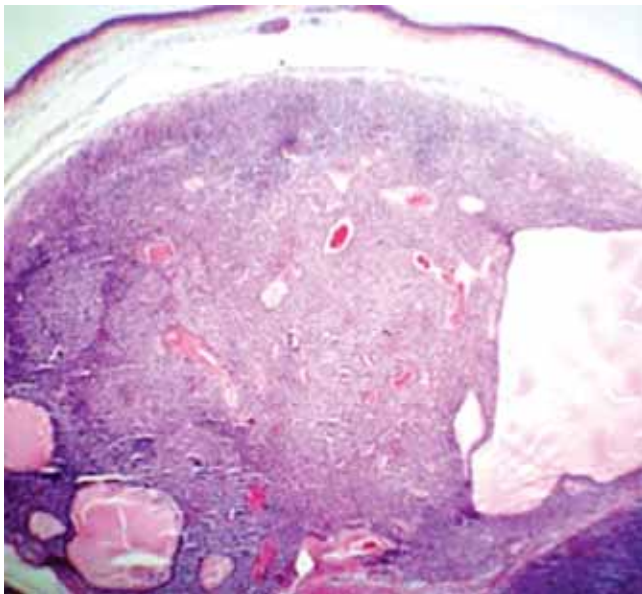


Figura 2. Histopatología: neoformación exofítica. Epidermis atrófica. En dermis cordones, tumorales y estructuras ductales.

El resto de la piel y los anexos, así como la exploración física general, sin datos patológicos.

Sin antecedentes familiares relacionados.

Al interrogatorio refiere haber notado 20 años antes, la presencia de un «lunar» en la cara, que creció

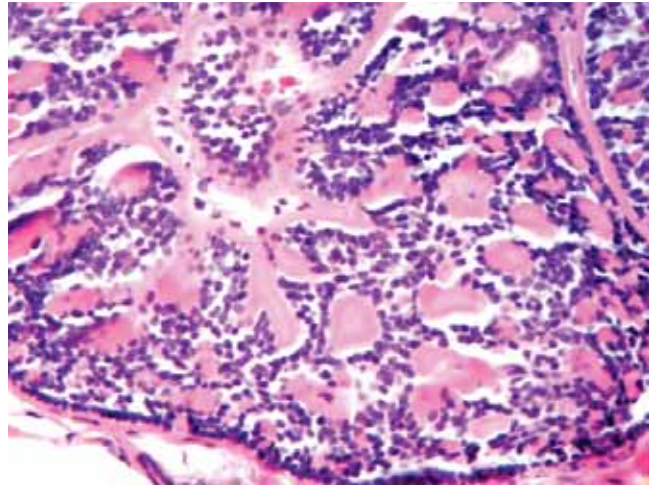


Figura 3. Cordones de células basofílicas dispuestas en lóbulos separadas por tejido conectivo (H&E 40x).

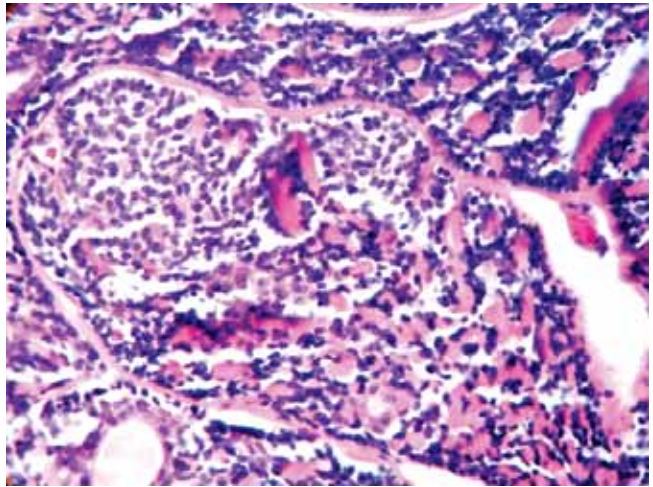


Figura 4. Componentes correspondientes a cilindroma y espiradenoma a mayor aumento (H&E 20x).

en forma lenta y progresiva. Niega algún tratamiento previo.

Se realiza biopsia excisional y el estudio histopatológico de ésta revela la presencia de una neoformación exofítica, (Figura 2) con epidermis atrófica; en la dermis superficial, media y profunda se observan cordones de células epiteliales, algunas de ellas basofílicas y otras más claras que se entremezclan con restos de fibras de colágena y muestran áreas con estructuras ductales, así como vasos dilatados y congestionados. En otros sitios, los cordones están constituidos por células basofílicas más grandes que se disponen en pequeños lóbulos

rodeados por una membrana basal eosinófila (*Figura 3*). Diagnóstico: Tumor aneural combinado (espiradenoma y cilindroma) (*Figura 4*).

COMENTARIO

Como ya se mencionó al inicio de esta comunicación, se encuentra bien documentada la asociación entre espiradenoma y cilindroma, aunque se desconoce la incidencia real. Cuando en la estructura se identifica además un tricoepitelioma se integra el síndrome de Brooke-Spiegler.^{17,20-22}

En este artículo se describe únicamente la asociación entre espiradenoma y cilindroma en una sola neoformación. Las características clínicas coinciden con lo publicado en la literatura. Fue el estudio histopatológico por el que se integró el diagnóstico definitivo.

El conocer el cuadro clínico y la epidemiología de este tipo de tumores evita realizar tratamientos inadecuados.

BIBLIOGRAFÍA

1. Medina D. Espiradenoma ecrino. Presentación de un caso. *Rev Cent Dermatol Pascua* 2002; 11: 101-104.
2. Dumanski E. Espiradenoma ecrino de presentación inusual en párpado. *Rev Argent Dermatol* 2007; 88: 214-219.
3. Mora RGS. Espiradenoma ecrino congénito. Reporte de un caso. *Rev Cent Dermatol Pascua* 2001; 10: 80-83.
4. Han YD. Case Report. MRI appearance of multiple eccrine spiradenoma. *The British Journal of Radiology* 2007; 80: 27-29.
5. Enríques MJ. Espiradenomas ecrinos múltiples. Presentación de un caso. *Rev Cent Dermatol Pascua* 1999; 8: 50-52.
6. Wook PJ. Case report. A case of eccrine spiradenoma in a patient with neurofibromatosis. *Ann Dermatol* 2010; 22: 191-193.
7. Siegel HJ. A case report and literature review. Giant eccrine spiradenoma of the hand. *Am J Orthop* 2008; 37: 141-143.
8. Rodríguez A. Espiradenoma ecrino en cuero cabelludo; a propósito de un caso. *Rev Soc Med Quir Hosp Emerg Pérez de León* 2002; 33: 7-10.
9. Martínez V. Espiradenoma ecrino vascular. Presentación de un caso poco frecuente. *Rev Cent Dermatol Pascua* 2003; 12: 26-30.
10. Rodríguez AM, Ramos-Garibay A, Gutiérrez ZSC. Cilindroma solitario. Presentación de un caso. *Rev Cent Dermatol Pascua* 2003; 12(3): 134-136.
11. Welch JP, Wells RS, Kerr CB. Ancestral-Spiegler cylindromas (Turban Tumours) and Brooke-Fordyce trichoepitheliomas: Evidence for a single genetic entity. *J Med Genet* 1968; 5: 29-35.
12. Mercadillo PP, Solís LG, Peniche RJ. Cilindroma cutáneo. Reporte de un caso y revisión del tema. *Dermatología Rev Mex* 2005; 49: 33-36.
13. Albores-Saavedra J, Cooper HS, McLaren B et al. Cylindroma (Dermal analog tumor) of the Breast. *Am J Clin Pathol* 2005; 123: 866-873.
14. Ollague-Torres JM, Vera ME. Artículo de Revisión. Neoplasias de glándulas sudoríparas. *Dermatol Peru* 2005; 15(2): 211-221.
15. Tunggal L, Ravoux J, Peach M et al. Defective laminin 5 processing in cylindroma cells. *American Journal of Pathology* 2002; 160(2): 459-468.
16. Chaer RA, Lipnick S et al. Cylindroma. *The New England Journal of Medicine* 2004; 351: 24.
17. Mahmoud A, Hill DH, O'Sullivan M, Bennett MW. Cylindroma of the breast: a case report and review of the literature. *Diagnostic Pathology* 2009; 4(30): 1-5.
18. Massoumi R, Podda M, Fässler R, Paus R. Cylindroma as tumor of hair follicle origin. *Journal of Investigative Dermatology* 2006; 126: 1182-1184.
19. Cabo H, Pedrini F, Cohen SE. Case report dermoscopy of cylindroma. *Dermatology Research and Practice* 2010; 10: 1-2.
20. Fenske C, Banerjee P, Holden C et al. Brooke-Spiegler syndrome locus assigned to 16q12-q13. *The Journal of Investigate Dermatology* 2000; 114: 1057-1058.
21. Layegh P, Sharifi S N, Abadian M, Mohgiman T. Brooke-Spiegler syndrome. *Indian J Dermatol Venereol Leprol* 2008; 74.
22. Hu G, Önder M, Gill M et al. A novel missense mutation in CYLD in a family with Brooke-Spiegler syndrome. *J Invest Dermatol* 2003; 121: 732-734.

Correspondencia:

Dra. Dra. Mónica Vences Carranza.
Dr. Vértiz Núm. 464, Esq. Eje 3 Sur,
Col. Buenos Aires, Deleg. Cuauhtémoc,
06780, México, D.F.
Tel. 5519 6351
E-mail: monicvemx@yahoo.com.mx