

Espiradenomas múltiples con distribución lineal

Jorge Angulo, Elena González-Guerra, Inmaculada Vargas-Machuca, M.^a Carmen Fariña, Lucía Martín y Luis Requena

Servicio de Dermatología. Fundación Jiménez Díaz. Universidad Autónoma de Madrid. España.

Resumen.—Presentamos el caso de una mujer de 32 años que acudió a nuestra consulta con múltiples nódulos en el brazo izquierdo y mama homolateral de 15 años de evolución. Estas lesiones tenían una coloración azulada y eran dolorosas. Pocos años atrás le habían extirpado en el brazo izquierdo otras tres lesiones similares con el diagnóstico histopatológico de espiradenoma. Todos los nódulos estaban dispuestos siguiendo un trayecto lineal y bajo una lesión maculopapulosa eritematosa que clínicamente parecía corresponder a un nevo epidérmico. Los casos de espiradenomas múltiples son muy raros y más aún los espiradenomas múltiples que adoptan una disposición lineal.

Palabras clave: espiradenoma, disposición lineal.

MULTIPLE LINEAR SPIRADENOMA WITH A LINEAR DISTRIBUTION

Abstract.—We report the case of a 32-year old woman who presented with multiple nodules in the left arm and breast that had been present for 15 years. These nodules had a bluish colour and were occasionally painful. She had gone under excision of three other nodules on the left arm with the histopathological diagnosis of spiradenoma. All of the nodules were disposed in a linear arrangement and underneath a maculo-papular erythematous lesion which clinically seemed to be an epidermal nevus. The case described in the literature of multiple spiradenomas are very rare and multiple linear spiradenomas are even rarer.

Key words: spiradenoma, linear distribution.

INTRODUCCIÓN

El espiradenoma es una neoplasia anexial benigna que se suele presentar como un nódulo solitario dérmico o subcutáneo, azulado o del color de la piel y que en alguna ocasión es doloroso. Históricamente se ha considerado una neoplasia ecrina, aunque estudios recientes sugieren que el espiradenoma tiene una diferenciación apocrina^{1,2}.

El espiradenoma no es una neoplasia frecuente y aún son menos frecuentes los casos de espiradenomas múltiples. El síndrome de Brooke-Spiegler combina espiradenomas múltiples con cilindromas y tricoepiteliomas. Además, existen muy pocos casos descritos de pacientes con espiradenomas múltiples que adopten una disposición lineal o nevoide. Ninguno de estos casos descritos con espiradenomas múltiples de disposición nevoide presentaba alteraciones epidérmicas asociadas.

Presentamos el caso de una mujer de 32 años que tenía múltiples espiradenomas siguiendo el trayecto de lo que clínicamente parecía ser un nevo epidérmico.

DESCRIPCIÓN DEL CASO

Una mujer de 32 años acudió a nuestra consulta por presentar múltiples nódulos en su brazo y mama izquierdos. La paciente refería que las lesiones estaban presentes desde hacía 15 años aproximadamente. Pocos años atrás, se le habían extirpado tres nódulos de características similares en el brazo izquierdo y todos habían mostrado hallazgos histopatológicos de espiradenoma. Los nódulos por los que consultaba la paciente en el momento actual no habían cambiado de tamaño en los últimos años pero se habían tornado ligeramente dolorosos. Además, también refería dolor en la zona donde se le había extirpado anteriormente otro espiradenoma en el brazo izquierdo. Por lo demás, la paciente estaba sana y no mostraba ningún otro signo ni síntoma asociados.

En la exploración física se observaban tres nódulos azulados, bien definidos de entre 2 y 3 cm de diámetro en el antebrazo, brazo y mama izquierdos respectivamente (figs. 1 y 2). Además, tenía un nódulo de 5 mm de diámetro situado más profundamente, del color de la piel normal en el hombro izquierdo. Se apreciaban tres cicatrices en el brazo izquierdo que correspondían a la resección de los otros espiradenomas. Una de estas cicatrices seguía siendo dolorosa.

También se podía observar una lesión maculopapulosa que se extendía de manera lineal desde la mama izquierda hasta el antebrazo del mismo lado, siguiendo la distribución de las líneas de Blaschko

Correspondencia:

Jorge Angulo. Servicio de Dermatología. Fundación Jiménez Díaz. Avda. Reyes Católicos, 2. 28040 Madrid. España. janguloss@hotmail.com

Recibido el 29 de abril de 2005.

Aceptado el 7 de diciembre de 2005.



Fig. 1.—Imagen de la parte izquierda del tronco y brazo donde se aprecia la lesión eritematosa lineal que se extiende desde la mama hasta la muñeca izquierda y que parece corresponder a un nevo epidérmico (flechas blancas). También se puede apreciar algún nódulo azulado en antebrazo y brazo con distribución lineal (flechas negras).

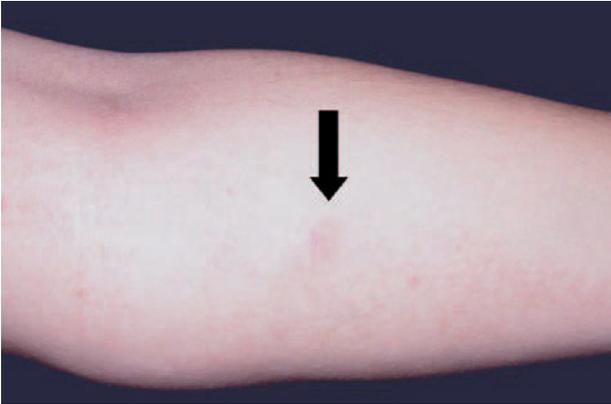


Fig. 2.—Detalle de uno de los espiradenomas localizado en el antebrazo izquierdo.



Fig. 3.—Detalle de la lesión eritematosa maculopapulosa lineal que simulaba un nevo epidérmico.

(fig. 3). La paciente refería que esta lesión había estado presente desde el nacimiento y no había sufrido cambios desde entonces. Esta lesión maculosa lineal

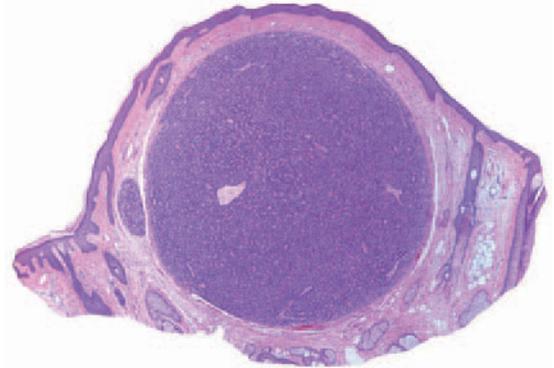


Fig. 4.—Imagen panorámica de uno de los espiradenomas extirpados. Se aprecia un nódulo dérmico basaloide bien delimitado. (Hematoxilina-eosina, $\times 2$.)

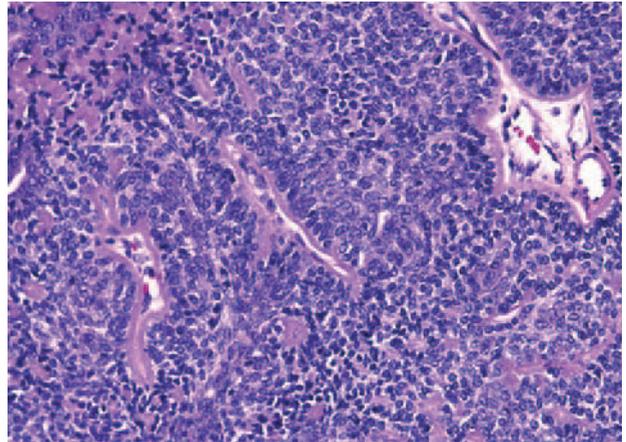


Fig. 5.—Detalle de las células que componen el espiradenoma. Se observa un tipo de células basaloides dispuestas en empalizada y otro tipo de células más grandes y eosinófilas en el centro. (Hematoxilina-eosina, $\times 40$.)

era asintomática, aunque en ocasiones se tornaba ligeramente más eritematosa. Todos los nódulos, incluidos los previamente extirpados, estaban localizados bajo esta lesión que clínicamente parecía corresponder a un nevo epidérmico.

Se realizó la extirpación de los tres nódulos dolorosos y se amplió la extirpación en la cicatriz que seguía siendo dolorosa. El estudio histológico mostró hallazgos similares en todas las muestras. Estos hallazgos consistían en la presencia de un nódulo dérmico bien delimitado (fig. 4) constituido por dos tipos celulares diferentes: un tipo de células basaloides situadas en la periferia y que adoptaban una disposición en empalizada, y otro tipo de células más grandes y pálidas que se situaban en el centro del nódulo (fig. 5). Se observaba también un infiltrado linfocitario entremezclado con las células epiteliales. No se observaban mitosis ni atipias celulares. La estroma circundante estaba constituida por un colágeno laxo y edematoso abundantemente vascularizado.

DISCUSIÓN

El espiradenoma es una neoplasia anexial rara que sobre todo afecta a personas entre la segunda y cuarta década de la vida. No existen diferencias en cuanto a la incidencia de espiradenoma en los distintos sexos, aunque sí parece existir una predominancia en el sexo femenino en los casos de espiradenomas múltiples. Una de las características más llamativas de este tumor es el hecho de que con relativa frecuencia es doloroso. El espiradenoma suele localizarse en la mitad superior del cuerpo, aunque puede aparecer en cualquier área de la superficie corporal.

Siempre se ha considerado el espiradenoma como una neoplasia ecrina, pero algunos autores sugieren

que también puede mostrar una diferenciación apocrina, ya que en múltiples ocasiones aparece contactando con una unidad folículo-sebácea, y en otras ocasiones se ha observado combinado en la misma lesión con otra neoplasia con diferenciación apocrina como es el cilindroma².

Los hallazgos histopatológicos característicos del espiradenoma consisten en uno o más nódulos dérmicos o subcutáneos sin conexión con la epidermis. Suelen observarse dos tipos celulares diferentes: unas células pequeñas, basaloides y con núcleos hipercromáticos, dispuestas periféricamente con un patrón en empalizada, y un segundo tipo celular, más numeroso, de células mayores y pálidas situadas en el centro de los islotes epiteliales. Se pueden ver con frecuencia

TABLA 1. RESUMEN DE LA INFORMACIÓN DE 14 CASOS DE ESPIRADENOMAS MÚLTIPLE CON DISPOSICIÓN NEVOIDE

Caso	Año	Sexo	Edad	Edad de inicio	Localización	Clínica	Tratamiento
Shelley WB	1980	Mujer	41	Presentes al nacimiento	Lado izquierdo del cuello, región submandibular y barbilla	Asintomáticos	Extirpación de algunos nódulos
Tsur H	1981	Hombre	35	18	Extremidad superior izquierda	Muy dolorosos	Cirugía
Eckert F	1990	Hombre	16		Región torácica izquierda	Dolorosos	
Martínez W	1992	Mujer	48	30	Extremidad inferior derecha	Asintomáticos	Cirugía en algunas lesiones
Bourrat E	1992	Hombre	16	12	Extremidad superior derecha	Asintomáticos	Láser CO ₂
Noto G	1994	Mujer	16	Presentes al nacimiento	Parte derecha del cuerpo (afecta a la región periorbital, pómulos, cara lateral del cuello, tronco, línea alba, muslo y pierna derecha)	Algunos dolorosos	Extirpación de algunos nódulos
Bedlow AJ	1999	Mujer	19	4	Parte derecha del cuerpo	Dolorosos	No especificado
Gupta S	2000	Mujer	23	18	Línea media de frente-comisura izquierda de la boca	Asintomáticos	Cirugía
	2000	Hombre	9	6	Parte izquierda de la barbilla	Asintomáticos	*
Altinyazar HC	2003	Mujer	32	30	Región medial de pierna derecha	Dolorosos	Cirugía
Braun-Falco M	2003	Mujer	23	15	Pierna izquierda	Ocasionalmente dolorosos	Cirugía
Yoshida A	2004	Mujer	30		Barbilla y parte derecha de cuello	Dolorosos	Cirugía
Yoshida A	2004	Mujer	57		Región occipital izquierda	No dolorosos	Cirugía
Eckmeki TR	2005	Mujer	8	Presente al nacimiento	Lado izquierdo de la cara		Cirugía
Angulo J	2005	Mujer	32	17	Lado izquierdo del tronco y brazo izquierdo	Doloroso	Cirugía

*No se realizó ningún tratamiento.

formaciones ductales. Además, también se encuentran con frecuencia hallazgos focales que recuerdan a los del cilindroma, ya que, en algunas áreas, los islotes tumorales se disponen con un patrón en rompecabezas, rodeados de una gruesa membrana basal y con un depósito de material membrana basal en el interior de los islotes.

Hasta la fecha, sólo se han descrito 18 casos de espiradenomas múltiples con disposición nevoide³⁻¹⁸. En uno de estos casos se produjo la malignización de uno de estos espiradenomas³ y también se han descrito 3 casos de espiradenomas múltiples congénitos de disposición nevoide⁴⁶. En nuestra revisión de la literatura médica, hemos podido recoger información detallada de 14 de estos casos (tabla 1). De éstos, 11 casos eran mujeres (66,6 %). La edad de los pacientes en el momento de la consulta oscilaba entre los 8 y los 57 años (con una media de 32,5 años) y la edad de aparición de las lesiones variaba entre los 0 y los 30 años (con una media de 15 años). La mayoría de los casos se localizaban en la mitad superior del cuerpo. La localización más frecuente eran la cara y cabeza, en concreto estaban afectadas en siete casos. Las extremidades inferiores lo estaban en cinco de los casos y las extremidades superiores y el tronco en cuatro. Un total de 8 de los 14 casos eran dolorosos (57,14 %). La mayoría de los casos fueron tratados mediante extirpación quirúrgica de los tumores, sin recidiva de las mismas. Uno de los pacientes fue tratado con láser de CO₂ aunque los autores no comunican el resultado¹².

Nuestra paciente presentaba 3 nódulos azulados en el brazo izquierdo y la mama homolateral desde hacía 15 años. Las lesiones habían permanecido asintomáticas hasta los últimos años, en los que habían comenzado a ser dolorosas. No habían mostrado cambios considerables en su tamaño y pocos años atrás le habían sido extirpados otros 3 nódulos similares del brazo izquierdo, con características histológicas de espiradenoma. Una de las cicatrices de la extirpación de uno de estos espiradenomas seguía siendo ocasionalmente dolorosa. Además, también mostraba una lesión maculopapulosa eritematosa siguiendo una línea de Blaschko desde su pecho izquierdo hasta la muñeca izquierda. Todos los espiradenomas se encontraban debajo de esta lesión. Clínicamente, simulaba un nevo epidérmico aunque en el estudio histopatológico de las biopsias realizadas los hallazgos epidérmicos eran poco llamativos, y no pudo confirmarse histopatológicamente que la hiperpigmentación de distribución lineal correspondiera sin ninguna duda a un nevo epidérmico.

Declaración de conflicto de intereses

Declaramos no tener ningún conflicto de intereses.

BIBLIOGRAFÍA

1. Kersting DW, Helwig EB. Eccrine spiradenoma. *Arch Dermatol.* 1956;73:199-227.
2. Requena L, Kiryu H, Ackerman AB. Neoplasms with Apocrine Differentiation. Philadelphia: Lippincott; 1998. p. 469-513.
3. Braun-Falco M, Bonel H, Ring J, Hein R. Linear spiradenoma with focal malignant transformation. *J EADV.* 2003; 17:308-12.
4. Ekmekci TR, Koslu A, Sakiz D. Congenital blaschkoid eccrine spiradenoma on the face. *Eur J Dermatol.* 2005;15:73-4.
5. Noto G, Bongiorno MR, Pravata G, Arico M. Multiple nevoid spiradenomas. *Am J Dermatopathol.* 1994;16:280-4.
6. Shelley WB, Wood MG. A zosteriform network of spiradenomas. *J Am Acad Dermatol.* 1980;2:59-61.
7. Tsur H, Lipskier E, Fisher BK. Multiple linear spiradenomas. *Plast Reconstr Surg.* 1981;68:100-2.
8. Levi L, Beneggi M, Crippa D, et al. Multiple eccrine spiradenomas in linear disposition. *G Ital Dermatol Venereol.* 1983;118:207-10.
9. Ikeya T. Multiple linear eccrine spiradenoma associated with multiple trichoepithelioma. *J Dermatol.* 1987;14:48-53.
10. Eckert F, Hohenleuter U, Landthaler M, Braun-Falco O. Multiple eccrine spiradenomas in a linear nevoid pattern. *Hautarzt.* 1990;41:692-5.
11. Martínez W, Yebra MT, Arnal F, Casado M, Borbujo J. Multiple linear cylindromas. *J Am Acad Dermatol.* 1992;26:821-4.
12. Bourrat E, Theodore-Lefebvre C, Beltzer-Garely E, Rabary G, Binet O. Multiple eccrine spiradenoma with Blaschko's lines distribution. *Ann Dermatol Venereol.* 1992;119:897-8.
13. Criton S, Arvinden KP. Zosteriform network of spiradenomas. *Ind J Dermatol Venereol Leprol.* 1996;62:185-6.
14. Bedlow AJ, Cook MG, Kurwa A. Extensive naevoid eccrine spiradenoma. *Br J Dermatol.* 1999;140:154-7.
15. Gupta S, Jain VK, Singh U, Gupta S. Multiple eccrine spiradenomas in zosteriform distribution in a child. *Pediatr Dermatol.* 2000;17:384-6.
16. Gupta S, Radotra BD, Kaur I, Handa S, Kumar B. Multiple linear eccrine spiradenomas with eyelid involvement. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2000;15:163-6.
17. Altinyazar HC, Kargi E, Ozen O, Koca R, Babuccu O. Multiple eccrine spiradenoma in zosteriform distribution. *Plast Reconstr Surg.* 2003;112:927-8.
18. Yoshida A, Sato T, Sugawara Y, Matsuta M, Akasaka T. Two cases of multiple eccrine spiradenoma with linear or localized formation. *J Dermatol.* 2004;31:564-8.