

Espiradenomas ecrinos múltiples de distribución segmentaria

Ana Cristina Lázaro, Carme Roca, María Elena del Prado, María Pilar Grasa y Francisco José Carapeto

Departamento de Dermatología. Hospital Clínico Universitario Lozano-Blesa. Zaragoza. España.

Resumen.—El espiradenoma ecrino es un tumor aneal infrecuente que aparece generalmente en la juventud como una lesión nodular firme y azulada, dolorosa a la palpación. La mayoría de las veces se presenta como una lesión solitaria en la región ventral de la mitad superior del cuerpo; sin embargo, se han descrito casos de tumores múltiples. Raramente se disponen agrupados siguiendo un patrón de distribución lineal o segmentaria siguiendo las líneas de Blaschko. Presentamos un caso de espiradenomas ecrinos múltiples con distribución segmentaria que aparecieron en el brazo de una mujer adulta a lo largo de 10 años.

Palabras clave: espiradenomas ecrinos múltiples, espiradenoma ecrino lineal, espiradenoma ecrino segmentario, espiradenoma ecrino blaschkoide, espiradenoma ecrino nevoide.

MULTIPLE SEGMENTALLY DISTRIBUTED ECCRINE SPIRADENOMAS

Abstract.—Eccrine spiradenoma (ES) is an infrequent adnexal tumor which generally appears in young patients as a firm, bluish nodular lesion, painful to palpation. In most cases, it presents as a solitary lesion on the upper half of the ventral side of the body; however, cases of multiple tumors have been described. In rare cases, they are grouped in a lineal or segmental distribution pattern, following Blaschko's lines. We present a case of multiple segmentally distributed ESs, which appeared on the arm of an adult female over 10 years.

Key words: multiple eccrine spiradenomas, linear eccrine spiradenoma, segmental eccrine spiradenoma, blaschkoid eccrine spiradenoma, nevoid eccrine spiradenoma.

INTRODUCCIÓN

El espiradenoma ecrino es un tumor epitelial derivado de las glándulas sudoríparas, al parecer originado en la zona de transición entre la porción secretora y el ducto de la glándula ecrina¹. No obstante, sigue existiendo gran controversia en la literatura acerca del verdadero origen del tumor y estudios recientes apoyan una diferenciación apocrina en el espiradenoma². Usualmente se presenta en las segunda, tercera o cuarta décadas de la vida como una lesión nodular subcutánea, localizada preferentemente en la cara o parte superior del tronco, y su manifestación clínica más llamativa es la presencia de dolor a la palpación³.

En ocasiones los espiradenomas ecrinos aparecen con formas múltiples o multifocales. Presentamos un caso de espiradenoma ecrino múltiple con distribución segmentaria.

Descripción del caso

Una mujer de 45 años, sin antecedentes personales de interés, consultó en 1996 por la aparición paulatina de unos nódulos dolorosos en la cara interna de su brazo derecho desde hacía unos 6 años. La pacien-

te refería que estos nódulos habían crecido muy lentamente y de forma progresiva se mostraban más dolorosos, tanto a la palpación profunda como de manera espontánea. En la exploración se palpaban cuatro lesiones nodulares subcutáneas, de forma hemisférica y consistencia sólida, de 4-6 mm de diámetro. Éstas se disponían agrupadas de forma «arracimada» en la región ventral de la extremidad superior derecha (fig. 1). La manipulación de las lesiones provocaba un intenso dolor punzante a la paciente, sobre todo a la palpación profunda. El resto de la exploración fue anodina y el estudio analítico realizado fue compatible con la normalidad.

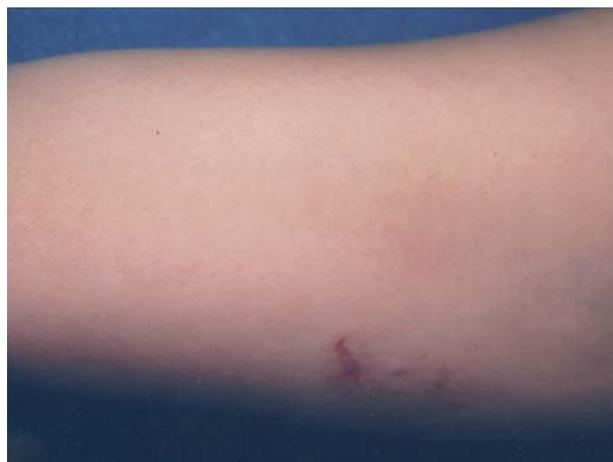


Fig. 1.—Espiradenomas ecrinos múltiples con patrón de distribución zosteriforme en brazo derecho.

Correspondencia:

Ana Cristina Lázaro.
Camino Torre los Ajos, 23. Montañana. 50059 Zaragoza. España.
aclazaro@jazzfree.com

Recibido el 2 de diciembre de 2003.

Aceptado el 28 de abril de 2004.

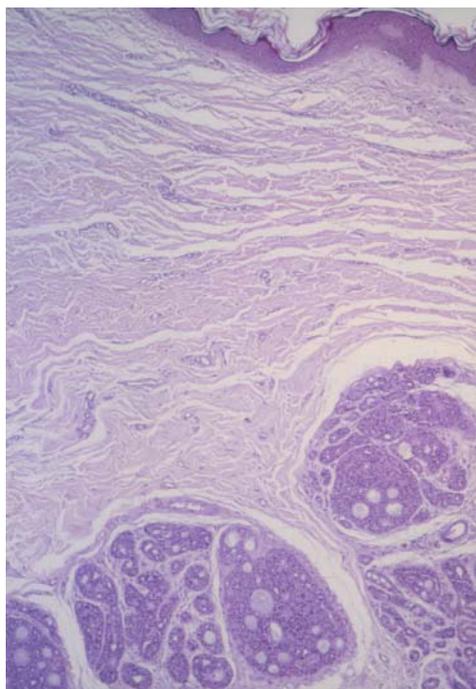


Fig. 2.—Lóbulos epiteliales no encapsulados hiperbasófilos en dermis reticular sin conexión aparente con la epidermis. (Hematoxilina-eosina, 10.)

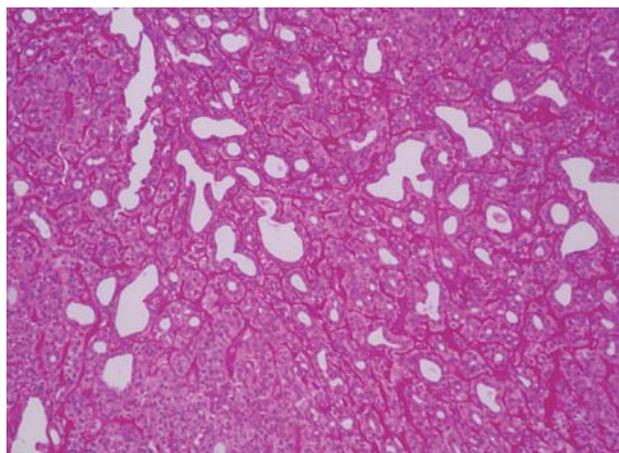


Fig. 3.—Lóbulos constituidos por densas e irregulares trabéculas sólidas y tubuliformes donde se distinguen dos tipos de células, unas periféricas con núcleo pequeño e hiper cromático y otras centrales o periductales con gran núcleo pálido que contienen sustancia positiva para PAS resistente a la diastasa. (Tinción PAS, 20.)

Se practicó una biopsia-extirpación de una de las lesiones, observándose en el estudio histopatológico con hematoxilina-eosina, varios islotes grandes hiperbasófilos y bien delimitados (no encapsulados) en la dermis reticular, sin conexión aparente con la epidermis. Éstos estaban formados por densas e irregulares trabéculas sólidas o tubuliformes en las que se distinguían dos tipos de células: unas periféricas con núcleo pequeño e hiper cromático y otras centrales o peri-

ductales con núcleos grandes y pálidos (fig. 2), que contenían sustancia positiva al ácido peryódico de Schiff (PAS) resistente a la diastasa (fig. 3). Se realizó estudio inmunohistoquímico con antígenos CEA y EMA, proteína S-100, encontrando positividad para CEA y EMA.

Con el diagnóstico histopatológico de espiradenomas ecrinós se procedió a la extirpación quirúrgica de la totalidad de la zona pensando en la posibilidad de que hubiese alguna lesión a cierta distancia que por su pequeño tamaño fuese indetectable a la palpación. En el estudio microscópico de la pieza quirúrgica se repitieron las imágenes histopatológicas, y se comprobaron además varias acumulaciones celulares, a distancia unas de otras, lo que permitía afirmar que se trataba de lesiones independientes.

La paciente fue seguida de forma periódica durante un periodo aproximado de 8 años, en el que aparecieron cuatro nuevos espiradenomas ecrinós menores de 5 mm de diámetro en torno a la cicatriz, que fueron reintervenidos en dos ocasiones a causa del dolor incoercible originado por los tumores.

En la actualidad, la paciente se encuentra libre de lesiones y asintomática, pero continúa en seguimiento pues no se descarta la aparición de nuevos espiradenomas.

DISCUSIÓN

El espiradenoma ecrico es un tumor aneural infrecuente que generalmente se presenta como una lesión nodular solitaria dolorosa de pequeño tamaño, en la cara anterior de la mitad superior del cuerpo. Sin embargo, se han descrito casos múltiples, que suponen menos del 2 % de todos los casos de espiradenoma ecrico que afectan cabeza, tronco y/o extremidades³. Excepcionalmente, los espiradenomas ecrinós múltiples se disponen agrupados siguiendo uno o más segmentos^{4,21}.

En cuanto a sus características epidemiológicas, los espiradenomas ecrinós múltiples con distribución segmentaria o blaschkoide son más frecuentes en las mujeres, con una *ratio* V:M de 1:3¹⁷, al contrario de lo observado en los espiradenomas ecrinós solitarios en los que existe predominio por los varones (tabla 1). La edad de presentación oscila entre los 9 y 48 años aunque la edad de inicio en muchos de ellos es inferior. No obstante, en ninguno de los casos mencionados fueron congénitos. Clínicamente, se caracteriza por la aparición de múltiples nódulos dolorosos de pequeño tamaño (de 2 a 200) agrupados y dispuestos a lo largo de uno o más segmentos cutáneos que siguen las líneas de Blaschko¹⁷. Los espiradenomas ecrinós solitarios suelen localizarse en la mitad superior del cuerpo, pero en los casos múltiples no diseminados no existe tanta preferencia por dicha zona, ya que se han ob-

TABLA 1. REVISIÓN DE CASOS PUBLICADOS DE ESPIRADENOMAS ECRINOS MÚLTIPLES CON PATRONES DE DISTRIBUCIÓN SEGMENTARIA

<i>Autor</i>	<i>Sexo</i>	<i>Edad</i>	<i>Localización</i>	<i>Asociaciones</i>
Wright y Ryan ⁴	M	–	Cara y cuero cabelludo	–
Tsur et al ⁵	V	35	Brazo derecho	Áreas de transición a cilindroma (caso familiar)
Gupta et al ⁶	V	9	Mentón lado izquierdo	–
Shelly y Wood ⁷	M	41	Lado izquierdo cuello	–
Blanchard et al ⁸	M	24	Pierna izquierda	Hidroadenoma ecrino
Levi et al ⁹	M	45	Brazo izquierdo	–
Ikeya ¹⁰	M	37	Hemicara, hemitórax y brazo derechos	Tricoepiteliomas múltiples
Eckert et al ¹¹	V	16	Hemitórax izquierdo	–
Theodore-Lefebure et al ¹²	M	16	Brazo y hombro derechos	–
Martínez et al ¹³	M	48	Pierna derecha	Cilindromas
Noto et al ¹⁴	M	16	Hemicara, hemitórax y pierna derechos	Zonas con diferenciación pilar
Criton et al ¹⁵	V	11	Mentón y extremidades	–
Bedlow et al ¹⁶	M	19	Brazo, hemitórax y pierna derechos	–
Gupta et al ¹⁷	M	23	Hemicara izquierda	–
Sheinfeld et al ¹⁸	V	46	Mentón lado derecho y brazo derecho	–
Ohtsuka et al ¹⁹	M	47	Mano y brazo derechos y cuero cabelludo	–
Braun-Falco et al ²⁰	M	23	Pierna izquierda	–
Altinyazar et al ²¹	M	32	Pierna derecha	–
Artículo actual	M	45	Brazo derecho	–

servado bastantes casos con afectación de las extremidades inferiores⁶⁻¹⁹.

De los casos de espiradenomas múltiples revisados, en 2 pacientes aparecían también asociados a tricoepiteliomas¹⁰ o a lesiones con diferenciación pilar¹⁴ y en otro se presentó asociado a hidroadenoma ecrino⁸. Estudios recientes basados en análisis inmunohistoquímicos apuntan que el espiradenoma ecrino procedería de células pluripotenciales localizadas en la epidermis o en estructuras anexiales como glándulas sudoríparas ecrinas, apocrinas o apoecrinas^{22,23}. Esto explicaría la coexistencia con otras neoplasias similares morfológicamente como los tricoepiteliomas o cilindromas y la aparición de lesiones transicionales en las que se combinan hallazgos histológicos de estos tumores, ya que posiblemente todos ellos deriven de las mismas células madre. En función de los casos observados de espiradenomas ecrinos múltiples familiares se ha sugerido incluso un patrón de herencia autosómico dominante para estos tumores, pero esta teoría todavía no se ha demostrado^{4,24}.

En cuanto al tratamiento, la excisión quirúrgica completa de los tumores está indicada cuando éstos resultan cosméticamente poco aceptables o bien sean dolorosos²¹. En este punto cabe mencionar que la evolución clínica de los espiradenomas ecrinos múltiples con distribución segmentaria es el agrandamiento progresivo de los tumores, un incremento paulatino del dolor, así como la aparición de nuevos «crecimientos» locales²⁵. Se han propuesto otros procedi-

mientos alternativos como la radioterapia (1.500 rad en 10 aplicaciones)²⁶ o el láser de CO₂^{12,16}, en lesiones extensas o diseminadas, donde la cirugía sería impracticable. Por el momento, no se ha descrito la utilidad de ningún fármaco, tópico o sistémico, que alivie el dolor causado por el tumor. Se ha sugerido el uso de agentes anticolinérgicos tópicos (hidrobromuro de hioscina 9%), bloqueantes α orales (fenoxibenzamina, 10 mg 2 veces/día) y antagonistas del calcio (nifedipino) que al parecer resultan de gran eficacia en el caso de los leiomiomas cutáneos extensos²⁷, cuyo dolor es debido a la contracción de fibras de músculo liso o a la compresión de terminaciones nerviosas. Sin embargo, en el caso de los espiradenomas ecrinos el mecanismo por el que se produce el dolor es todavía desconocido.

La transformación maligna del espiradenoma ecrino solitario es muy rara, y sucede con mayor frecuencia en lesiones de larga evolución^{28,29}; clínicamente se manifiesta por un agrandamiento brusco del tumor e incluso ulceración; en el caso múltiple parece ocurrir de forma ligeramente más frecuente que en tumores solitarios²⁰, y se han documentado 4 casos de malignización en espiradenomas ecrinos «nevoides»^{20,29-31}. No obstante, teniendo en cuenta su bajísima frecuencia, y más específicamente en el caso de espiradenomas ecrinos múltiples, no está clara todavía la actitud terapéutica más recomendable. Por el momento, la cirugía parcial (extirpación sólo del área malignizada) se considera el método de elección²⁰.

BIBLIOGRAFÍA

1. Watanabe S, Hirose M, Sato S, Takahashi H. Immunohistochemical analysis of cytokeratin expression in eccrine spiradenoma: similarities in the transitional portions between secretory segments and coiled ductus of eccrine glands. *Br J Dermatol* 1994;131:799-807.
2. Sanguenza M, Requena L. Cilindroma y espiradenoma. En: Requena L, editor. *Neoplasias anexas cutáneas*. Madrid: Aula Médica, 2004; p. 73-80.
3. Kersting DW, Helwig EB. Eccrine spiradenoma. *A.M.A. Arch Dermatol* 1956;73:199-227.
4. Wright S, Ryan J. Multiple familial eccrine spiradenoma with cylindroma. *Acta Derm Venereol (stockh)* 1990;70:79-82.
5. Tsur H, Lipskier MG, Fisher BK. Multiple linear spiradenomas. *Plast Reconstr Surg* 1981;68:100-2.
6. Gupta S, Kumar Jain V, Singh U, Gupta S. Multiple eccrine spiradenomas in zosteriform distribution in a child. *Pediatr Dermatol* 2000;17:384-6.
7. Shelly WB, Wood MG. A zosteriform network of spiradenoma. *J Am Acad Dermatol* 1980;2:59-61.
8. Blanchard L, Hodge SJ, Owen LG. Linear eccrine nevus with comedons. *Arch Dermatol* 1981;117:357-9.
9. Levi L, Beneggi M, Crippa D, et al. Multiple eccrine spiradenomas in linear disposition. *G Ital Dermatol Venereol* 1983;118:207-10.
10. Ikeya T. Multiple linear eccrine spiradenoma with multiple trichoepithelioma. *J Dermatol* 1987;14:48-53.
11. Eckert F, Hohenleutner U, Landthaler M, Braun-Falco O. Multiple eccrine spiradenomas in a linear nevoid pattern. *Hautarzt* 1990;41:692-5.
12. Theodore-Lefebure C, Beltzer Gaselly E, Rabbary G, Binet O. Multiple eccrine spiradenoma with Blaschko's lines distribution. *Ann Dermatol Venereol* 1992;119:897-8.
13. Martínez W, Yebra MT, Arnal F, Casado M, Borbujo J. Multiple linear cylindromas. *J Am Acad Dermatol* 1992;26:821-4.
14. Noto G, Bongiorono MR, Pravata G, Arico M. Multiple nevoid spiradenomas. *Am J Dermatopathol* 1994;16:280-4.
15. Criton S, Arvinden KP. Zosteriform network of spiradenomas. *Indian J Dermatol Venereol Leprol* 1996;62:185-6.
16. Bedlow AJ, Cook MG, Kurwa A. Extensive nevoid eccrine spiradenoma. *Br J Dermatol* 1999;49:419-25.
17. Gupta S, Radotra BD, Kaur I, Handa S, Kumar B. Multiple linear eccrine spiradenomas with eyelid involvement. *J Eur Acad Dermatol* 2000;15:136-6.
18. Sheinfeld NS, Tarlow MM, Burgin S. Blaschkoid eccrine spiradenoma. *Cutis* 2002;70:73-5.
19. Ohtsuka H, Tezuka K, Kumakiri M, Ohtsuki Y. Multiple eccrine spiradenomas on the hand, forearm and head. *Dermatology* 2002;205:401-4.
20. Braun-Falco M, Bone H, Ring J, Hein R. Linear spiradenoma with focal malignant transformation. *J EADV* 2003;17:308-12.
21. Altınyazar HC, Kargı E, Osen Ö, Koca R, Babuccu O. Multiple eccrine spiradenoma in zosteriform distribution. *Plast Reconstr Surg* 2003;112:927-8.
22. Meybehm M, Fischer HP. Spiradenoma and dermal cylindroma: comparative immunohistochemical analysis and histogenetic considerations. *Am J Dermatopathol* 1997;19:154-61.
23. Michal M. Spiradenocylindroma of the skin: tumors with morphological in the same lesions: report of 12 cases. *Pathol Int* 1999;49:419-25.
24. Berberian BJ, Sulica VI, Kao GF. Familial multiple eccrine spiradenomas with cylindromatous features associated with epithelioma adenoides cysticum of Brooke. *Cutis* 1990;46:46-50.
25. Ziperkowski L, Krakowski A. Contribution to eccrine spiradenoma. *A.M.A. Arch Dermatol* 1961;84:792.
26. Maia M, Proenca NG, Muller H. Multiple eccrine spiradenomas. A propos of 2 cases in 2 sisters. *Med Cutan I La Am* 1977;5:339-45.
27. Archer CB, Whittaker S, Greaves MW. Pharmacological modulation of cold-induced pain in cutaneous leiomyomata. *Br J Dermatol* 1988;118:255-60.
28. Mehregan AH. Sweat apparatus tumors. En: Mehregan AH, editor. *Pinkus' guide to dermatopathology*. 4th ed. Norwalk: Appleton-Century-Croft, 1986; p. 493-508.
29. Argenyi ZB, Nguyen AV, Balogh K, et al. Malignant eccrine spiradenoma. A clinicopathologic study. *Am J Dermatopathol* 1992;14:381-90.
30. Husek K, Plchova M, Samohyl J. Malignant transformation in multiple eccrine spiradenoma. *Cesk Patol* 1992;28:48-52.
31. Varsa EW, Jordan SW. Fine needle aspiration cytology of malignant spiradenoma arising in a congenital spiradenoma. *Acta Cytol* 1990;34:275-7.