

Espiradenoma maligno: un tumor gigante de los anexos cutáneos



Malignant Spiradenoma: a Giant Cutaneous Adnexal Tumor

Sr. Director:

El espiradenocarcinoma es un tumor maligno, muy poco frecuente, que proviene de las glándulas sudoríparas, y que se presenta sobre un espiradenoma preexistente¹.

Presentamos una mujer de 72 años, con antecedentes de hipertensión arterial, que acudió a consulta por presentar una lesión tumoral, de 40 años de evolución, con aumento progresivo del tamaño, que se aceleró en los últimos 6 años. Es una tumoración que se localiza a nivel de tercio medio de la clavícula izquierda, que mide 13 × 10 × 7 cm, firme, de superficie lisa y brillante, con telangiectasias, de bordes bien definidos, no adherido a planos profundos, y no doloroso a la palpación, (fig. 1). No se encontraron adenomegalias palpables. La paciente negó pérdida de peso.

Se consideró un tumor derivado de tejidos blandos, por lo que se realizó un estudio ecográfico que demostró una lesión quística, localizada a nivel de tejido celular subcutáneo en la región supraclavicular, que no comprometía planos musculares. Se realizó la extirpación quirúrgica que incluyó el tejido celular subcutáneo. El centro del tumor era pastoso o semilíquido, y presentaba nódulos firmes en los polos superior e inferior.

En el estudio histológico se observaron nódulos de células epiteliales que, en algunas áreas, mostraron una población de células ubicadas en la periferia, de aspecto basaloide, así como células con citoplasma claro y escaso, que delimitaban luces glandulares tubulares; en otras zonas, las células mostraron menos diferenciación, con predominio claro de células basaloides, hiper Cromáticas y con escaso citoplasma, sin formación de estructuras ductales y con mitosis; se muestra calcificación. El estroma exhibe edema y canales vasculares dilatados y congestivos.



Figura 1 Tumoración firme, de superficie lisa y brillante, con telangiectasias, de bordes bien definidos, no adherido a planos profundos, no doloroso a la palpación.

células basaloides, hiper Cromáticas y con escaso citoplasma, sin formación de estructuras ductales y con mitosis (una por campo de gran aumento); además, se observó calcificación. El estroma exhibía edema y canales vasculares dilatados y congestivos. (fig. 2). Con todo ello se llegó al diagnóstico de espiradenoma maligno. A los 18 meses de la intervención quirúrgica no existían datos clínicos ni de imagen de recurrencia.

El espiradenoma maligno es un tumor infrecuente. La proporción de tumores malignos de glándulas sudoríparas es aproximadamente el 0,005% de todos los tumores de la piel. La edad de presentación varía desde los 21 a los 92 años. En dos terceras partes de los pacientes, el diagnóstico se hace después de los 50 años², y solo hay descrito un caso pediátrico³. La mayoría de los pacientes notan un crecimiento rápido del tumor, cambio de coloración o ulceración, que les lleva a buscar atención médica^{2,4}.

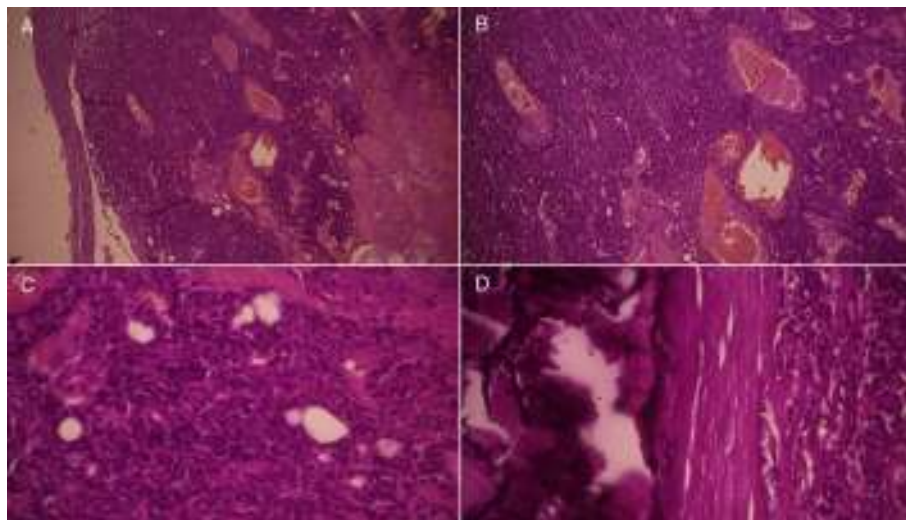


Figura 2 A) (H&E ×4) y B) (H&E ×10): nódulos de células epiteliales, que en algunas áreas, muestran una población de células ubicadas en la periferia, de aspecto basaloide. C) (H&E ×40) y D) (H&E ×40): células con citoplasma claro y escaso, que delimitan luces glandulares tubulares; en otras zonas, las células muestran menos diferenciación, con predominio claro de células basaloides, hiper Cromáticas y con escaso citoplasma, sin formación de estructuras ductales y con mitosis; se muestra calcificación. El estroma exhibe edema y canales vasculares dilatados y congestivos.

El diagnóstico es por sospecha clínica, confirmado con el estudio histopatológico, y se basa en el reconocimiento de las áreas de espiradenoma asociado con cambios malignos⁵. En ocasiones el diagnóstico resulta difícil, por lo que se necesita un estudio histopatológico del tumor completo para observar la arquitectura del tumor⁶. La zona benigna supone entre el 5-40% del tumor⁷. Algunos marcadores pueden ser de utilidad para diferenciar la parte maligna, por ejemplo, el índice proliferativo Ki-67 está aumentado mientras que la expresión de MYB se encuentra ausente en el componente maligno⁷. Se han descrito 4 patrones histológicos del espiradenocarcinoma: 1) Patrón parecido a adenocarcinoma de células basales de glándulas salivales, de bajo grado; 2) Patrón parecido a adenocarcinoma de células basales de glándulas salivales, de alto grado; 3) Adenocarcinoma invasivo, no específico; y 4) Carcinoma sarcomatoide (metaplásico)⁸. Nuestra paciente presentaba un tumor de bajo grado, parecido a adenocarcinoma de células basales de glándula salival.

Encontrar metástasis en ganglios o a distancia reduce la supervivencia⁹, siendo un 17,5% los que desarrollan metástasis a distancia o mueren⁴.

Actualmente no hay consenso para su manejo. El tratamiento de elección continúa siendo la extirpación con márgenes amplios de un centímetro^{2,9}, existiendo un 19% de probabilidad de recurrencia local después del mismo⁷. La linfadenectomía es un procedimiento que puede ayudar a mejorar el pronóstico. En una serie de 10 pacientes con metástasis en ganglios, se realizó linfadenectomía, y de estos, 6 estuvieron libres de tumor¹⁰. El pronóstico de la enfermedad metastásica no cambia entre cirugía o cirugía más terapia adyuvante⁹.

El espiradenoma maligno continúa siendo una entidad poco conocida, de diagnóstico difícil, que se realiza por el estudio histológico, y se basa en el reconocimiento de las áreas de espiradenoma asociado con cambios malignos. En la actualidad conocemos que el pronóstico empeora si existen metástasis en el momento del diagnóstico, el patrón histopatológico es de alto grado, o está asociado al síndrome de Brooke-Spiegler, y la cirugía continúa siendo el tratamiento de elección.

Bibliografía

1. LeBoit P, Burg G, Weedon D, World Health Organization Classification of Tumours. Pathology and Genetics of Skin Tumours. Lyon: IARC Press; 2006.

2. Braun-Falco M, Bonel H, Ring J, Hein R. Linear spiradenoma with focal malignant transformation. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2003;17:308–12.
3. Miedema JR, Burgon E, Burkhart C, Stitzenberg K, Hipps J, Zedek D. Metastatic spiradenocarcinoma occurring in an 8-year-old boy. *Pediatr Dermatol*. 2015;32:122–7.
4. Ben Brahim E, Sfia M, Tangour M, Makhlof R, Cribier B, Chatti S. Malignant eccrine spiradenoma: A new case report. *J Cutan Pathol*. 2010;37:478–81.
5. Fernández-Aceñero MJ, Manzarbeitia F, Mestre de Juan MJ, Requena L. Malignant spiradenoma: Report of two cases and literature review. *J Am Acad Dermatol*. 2001;44 Suppl 2: S395–8.
6. Kazakov DV, Grossmann P, Spagnolo DV, Vanecek T, Vazmitel M, Kacerovska D, et al. Expression of p53 and TP53 mutational analysis in malignant neoplasms arising in preexisting spiradenoma, cylindroma, and spiradenocylindroma, sporadic or associated with Brooke-Spiegler syndrome. *Am J Dermatopathol*. 2010;32:215–21.
7. Van der Horst MP, Marusic Z, Hornick JL, Luzar B, Brenn T. Morphologically low-grade spiradenocarcinoma: A clinicopathologic study of 19 cases with emphasis on outcome and MYB expression. *Mod Pathol*. 2015;28:944–53.
8. Kazakov DV, Zelger B, Rütten A, Vazmitel M, Spagnolo DV, Kacerovska D, et al. Morphologic diversity of malignant neoplasms arising in preexisting spiradenoma, cylindroma, and spiradenocylindroma based on the study of 24 cases, sporadic or occurring in the setting of Brooke-Spiegler syndrome. *Am J Surg Pathol*. 2009;33:705–19.
9. Andreoli MT, Itani KMF. Malignant eccrine spiradenoma: A meta-analysis of reported cases. *Am J Surg*. 2011;201: 695–9.
10. Tanese K, Sato T, Ishiko A. Malignant eccrine spiradenoma: Case report and review of the literature, including 15 Japanese cases. *Clin Exp Dermatol*. 2010;35:51–5.

J.F. Ruiz-González^a, R. Quiñones-Venegas^{a,*},
R. Valdes-Rodriguez^b y G. Solís-Ledezma^a

^a Instituto Dermatológico de Jalisco «Dr. José Barba Rubio», Secretaría de Salud Jalisco, Zapopan, Jalisco, México

^b Dermatology Department, Temple Itch Center, Temple University School of Medicine, Philadelphia, Estados Unidos

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: ricardoquiv@gmail.com

(R. Quiñones-Venegas).

10 de febrero de 2015 12 de septiembre de 2015

<http://dx.doi.org/10.1016/j.ad.2015.09.010>