

Tumoración dolorosa en brazo

Cintia Prolo¹, Juliana Martínez del Sel², Inés Muzzio², Myriam Dahbar², Miguel A. Allevato³ y Alberto Devès⁴

► CASO CLÍNICO

Varón de 33 años, oriundo de Buenos Aires.

Antecedentes personales: displasia fibrosa monostótica de tobillo izquierdo, con resección quirúrgica en el año 2003.

Motivo de consulta: tumoración de 1 año de evolución, localizada en cara externa de brazo derecho.

Examen físico: tumoración redondeada, de superficie lisa, con piel suprayacente de características normales, de consistencia firme, no adherida a planos profundos, de 1 cm de diámetro, dolorosa al roce o a la palpación pero no espontáneamente (Figs. 1 y 2). Sin adenomegalias.

Estudios complementarios: ecografía de partes blandas: imagen ovalada sólida, ecogénica, de 8,4 x 4,7 mm.

Estudio histopatológico: epidermis sin alteraciones significativas; en la dermis se observa una proliferación de células basófilas que esbozan pequeñas luces con diferenciación apical de membrana (Figs. 3 y 4).

Su diagnóstico es...

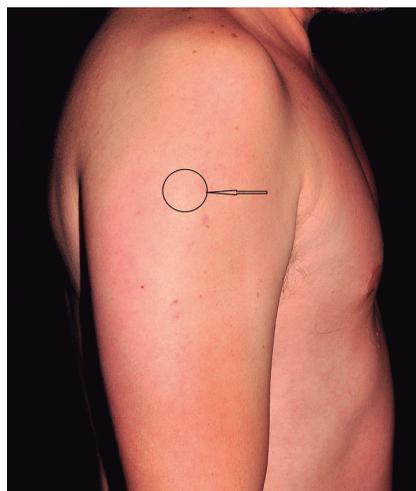


Fig. 1: Tumoración nodular dolorosa en brazo derecho.



Fig. 2: Al plegarse la piel se observa una tumoración nodular.

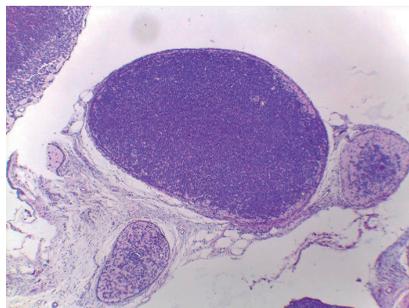


Fig. 3: H-E 40X: nódulo basófilo profundo en dermis, bien delimitado.

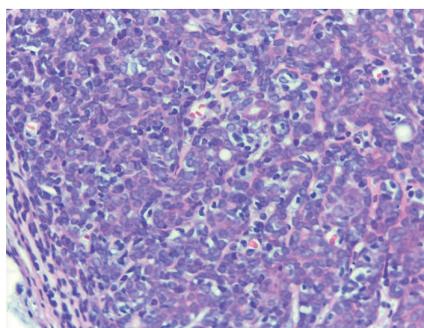


Fig. 4: H-E 100X: luces que remedan glándulas ecninas.

¹ Ex-Médica Becaria

² Médicas de Planta

³ Jefe de División

⁴ Médico Patólogo

División Dermatología. Hospital de Clínicas "José de San Martín". UBA.

Córdoba 2351. 4to. Piso. Ciudad Autónoma de Buenos Aires. Argentina

Conflictos de interés: no declarados

Correo electrónico: divisiondermatologia@gmail.com

Recibido: 1-9-2014.

Aceptado para publicación: 23-2-2015.

► DIAGNÓSTICO

Espiroadenoma ecrino

Conducta: extirpación quirúrgica de la lesión.

Evolución: favorable, sin recidiva a más de un año de la cirugía.

► COMENTARIOS

El **espiroadenoma ecrino (EE)** es un raro tumor benigno que se desarrolla a partir de la porción secretora y ductal de las glándulas sudoríparas ecrinas¹. Fue descrito por primera vez por Kersting y Helwing¹ en el año 1956, quienes le dieron individualidad clínica e histopatológica luego de estudiar 134 casos.

Las **glándulas sudoríparas ecrinas** están formadas por dos segmentos (Gráfico I): el ovillo secretor y un conducto o ducto excretor. El acrosiringio es el segmento intraepidérmico del conducto excretor, que desemboca directamente en la superficie de la piel. El ovillo secretor está compuesto por 3 diferentes tipos celulares: células claras (secretorias), células oscuras (mucoideas) y células mioepiteliales. Por su parte, el conducto excretor presenta un anillo exterior de células basales y un anillo interior de células lumbinales. El EE se origina en el ovillo secretor o en el ducto excretor².

La **etiopatogenia** sigue siendo desconocida. Se plantea que podría originarse en las células basales pluripotenciales o en las células mioepiteliales³. Sin embargo, es

controversial su histogénesis como su comportamiento biológico². Algunas líneas de evidencia sugieren que se trata de una neoplasia de estirpe apocrina y no ecrina. Basan su apreciación en que:

- el EE puede coexistir en un mismo paciente o en una misma lesión con cilindromas o con tricoblastomas, tumores de origen apocrino y foliculosebáceo, respectivamente.
- el EE se localiza predominantemente en áreas ricas en glándulas sudoríparas apocrinas: axilas, genitales, oídos y mamas.
- el EE ocasionalmente presenta características histopatológicas de secreción por decapitación, como se observa en las glándulas apocrinas⁴.

En cuanto a su **epidemiología**, el EE afecta principalmente a adultos jóvenes y de mediana edad. La forma solitaria representa el 97% de los casos, y predomina en el sexo masculino, con una proporción de 2:1. La forma múltiple, más rara, se da más en mujeres, con una relación de 3:1^{1,5}.

Clínicamente el EE se presenta como tumoraciones dérmicas o, menos frecuentemente, subcutáneas, de coloración rojo-azulada o cubiertas por piel normal, de consistencia firme y superficie lisa. Oscilan entre 0,5 y 3 cm de diámetro y suelen ser dolorosas^{1,6}. Los sitios de predilección son cabeza y tronco y, menos frecuentemente, extremidades¹. La forma más común de EE es la solitaria. La variedad múltiple, rara, se observa sólo en 2 % de los casos¹; puede ser localizada o multifocal⁵ y distribuirse de forma lineal, zosteriforme, nevoide o siguiendo las líneas de Blaschko⁶⁻⁸. Las formas gigantes⁴, ulceradas o congénitas⁹ también son raras.

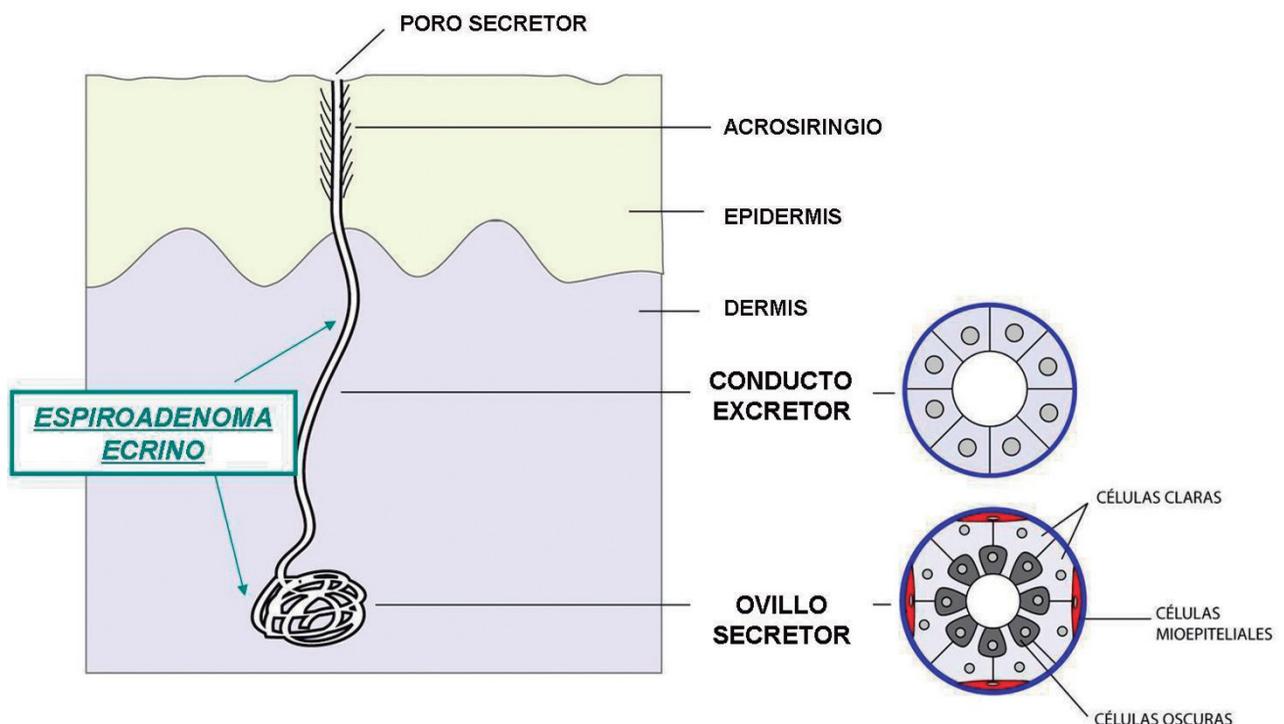


Gráfico I: Esquema de glándula sudorípara ecrina y sitios de origen del EE.

El **mecanismo del dolor del EE** todavía no ha sido dilucidado. Puede ser paroxístico, continuo o punzante; espontáneo o desencadenarse al roce, a la presión o ante cambios de temperatura³. Algunos autores describen este hallazgo en el 91% de los pacientes, mientras que otros, solamente en el 23%^{1,10,11}. Se cree que la generación del dolor estaría relacionada con los pequeños axones no mielinizados del estroma hialinizado del tumor, por la contracción de las células mioepiteliales o por la naturaleza secretora del tumor^{3,5}.

En la **histopatología** lo característico es la observación de nódulos basófilos, bien delimitados, localizados en la dermis, definido por algunos autores como "bolas de color azul"^{8,12}, que a veces se extienden a tejido celular subcutáneo. Los nódulos contienen dos tipos de células:

- en el centro, acúmulos de células epiteliales de mayor tamaño, con núcleo claro y nucleolo, dispuestas en láminas y cordones con un patrón trabeculado.
- en la periferia, células basaloideas oscuras, pequeñas, con nucleolo compacto hiper Cromático.

Dentro de los acúmulos epiteliales pueden verse estructuras tubulares y quísticas. Algunas áreas del tumor contienen material PAS positivo. El estroma fibroso subyacente muestra vasos prominentes con telangiectasias, edema o hemorragia².

En base a todos estos hallazgos se han descrito tres clasificaciones histológicas de EE: común, vascular y quístico⁸. Las células tumorales expresan citoqueratinas, CEA, EMA y diferenciación mioepitelial (expresan actina músculo liso) y proteína S-100⁴.

El **diagnóstico** de EE puede ser difícil ya que no posee una clínica característica. Debe diferenciarse de otros tumores dolorosos de la piel, para lo cual resulta útil el acrónimo "**GLENDA TEN**": tumor glómico, leiomioma, espiroadenoma ecrino, neurilemoma, dermatofibroma, angioliopoma, tumor de células granulosas, endometriosis, neuroma¹². Resulta entonces fundamental realizar el estudio histopatológico.

A pesar de que el EE es considerado un tumor benigno, existen publicaciones de **transformación maligna a espiroadenocarcinoma**. Este cambio debe sospecharse ante el rápido crecimiento de una lesión preexistente, el aumento en número de las lesiones, cambios en el color, sangrado o desarrollo de sintomatología como dolor, prurito o ulceración^{8,13}. La transformación maligna generalmente ocurre 20 a 30 años después de la detección de la lesión inicial⁸, pero el período de latencia puede variar entre 6 meses y 70 años¹³. El espiroadenocarcinoma es tumor maligno infrecuente; el 6% se desarrolla a partir de la forma múltiple de EE¹⁴. Es un tumor agresivo, con una tasa de metástasis cercana al 50%. Los sitios más comprometidos son ganglios linfáticos regionales, pulmón, hígado, cerebro, médula espinal, hueso y piel^{7,8, 13}.

El EE puede coexistir con otros tumores benignos en un mismo paciente: tricoepitelioma, cilindroma, leiomioma, tumor glómico, dermatofibroma, neuroleiomioma, an-

gioliopoma, neuroma, lipoma, tumor de células gigantes de la vaina tendinosa quiste epidérmico e hidroadenoma¹⁰. El síndrome de Brooke-Spiegler está conformado por cilindromas, tricoepiteliomas y EE2.

El **tratamiento** más eficaz del EE es la extirpación quirúrgica completa, si bien algunos autores consideran que esto no es necesario a menos que las lesiones aumenten en tamaño o en número, presenten dolor o sean estéticamente inaceptables¹⁴. Sin embargo, si los tumores son múltiples o extensos, se puede utilizar como tratamiento alternativo radioterapia o LASER de CO₂¹⁰.

► CONCLUSIÓN

El **espiroadenoma ecrino** es un tumor anexial benigno de las glándulas sudoríparas ecrinas, poco frecuente. El dolor es un síntoma importante, que se puede observar en 23-91% de los pacientes y que nos ayuda a orientar la sospecha clínica. El diagnóstico definitivo es histológico. La posibilidad de transformación maligna es rara pero cierta, por lo que se sugiere la extirpación quirúrgica completa del tumor ante cambios en el tamaño, color, número o síntomas de las lesiones.

Agradecimientos: Los autores agradecen la colaboración de las dras. Lucila Donatti y Lucrecia Infante.

► BIBLIOGRAFÍA

1. Kersting, D.W.; Helwing, E.B.: Eccrine spiradenoma. **Arch Dermatol** 1956; 73: 199-227.
2. Dumanski, E.; Smircic, L.; Aveta, C.; Ramer, C.; Vogel, J.C.; Melloni, M.E.: Espiroadenoma ecrino de presentación inusual en párpado. **Rev Argent Dermatol** 2007; 88: 214-219.
3. Martínez, V.; Aguilera, V.: **Espiroadenoma ecrino vascular. Presentación de un caso poco frecuente. Rev Cent Dermatol Pascua** 2003; 12: 990-994.
4. Kim, M.H.; Cho, E.; Lee, J.D.; Cho, S.D.; Giant vascular eccrine spiradenoma. **Ann Dermatol** 2011; 23: S197-200.
5. Yoshida, A.; Takahashi, K.; Maeda, F.; Akasaka, T.: Multiple vascular eccrine spiradenomas: a case report and published work review of multiple eccrine spiradenomas. **J Dermatol** 2010; 37: 990-994.
6. Park, H.R.; Im, S.B.; Kim, H.K.; Shin, D.S.; Park, Y.L.: Painful eccrine spiradenoma containing nerve fibers: a case report. **Dermatology** 2012; 224: 301-306.
7. Scheinfeld, N.S.; Tarlow, M.M.; Burgin, S.: Blaschkoid eccrine spiradenomas. **Cutis** 2002; 70: 73-75.
8. Englander, L.; Emer, J.J.; McClain, D.; Amin, B.; Turner, R.B.: A rare case of multiple segmental eccrine spiradenomas. **J Clin Aesthet Dermatol** 2011; 4: 38-44.
9. Ekmekci, T.R.; Koslu, A.; Sakiz, D.: Congenital blaschkoid eccrine spiradenoma on the face. **Eur J Dermatol** 2005; 15: 73-74.
10. Ohtsuka, H.; Tezuka, K.; Kumakiri, M.; Ohtsuki, Y.: Multiple eccrine spiradenomas on the hand, forearm and head. **Dermatology** 2002; 205: 401-404.
11. Mambo, N.C.: Eccrine spiradenoma: clinical and pathologic study of 49 tumors. **J Cutan Pathol** 1983; 10: 312-320.
12. Naversen, D.N.; Trask, D.M.; Watson, F.H.; Burket, J.M.: Painful tumors of the skin "LEND AN EGG". **J Am Acad Dermatol** 1993; 28: 298-300.
13. Andreoli, M.T.; Itani, K.M.: Malignant eccrine spiradenoma: a meta-analysis of reported cases. **Am J Surg** 2011; 201: 695-699.
14. Braun-Falco, M.; Bonel, H.; Ring, J.; Hein, R.: Linear spiradenoma with focal malignant transformation. **J Eur Acad Dermatol Venerol** 2003; 17: 308-312.