

## ESPIROADENOMA ECRINO DE PRESENTACIÓN INUSUAL EN PÁRPADO

### *ECCRINE SPIRADENOMA OF INUSUAL PRESENTATION ON THE EYELID*

E DUMANSKI \*, L SMIRCIC \*\*, C AVETA \*\*\*, C RAMER \*\*\*\*,  
J C VOGEL \*\*\*\*\* y M E MELLONI \*\*\*\*\*

**SUMMARY:** We report a case of an eccrine spiradenoma in a 90 years old woman, who began a year before with the lesion on the eyelid. It is a begin sweat gland tumor, that is rare on the eyelid. At the beginning we thought in an other tumor, like sebaceous carcinoma for its quick growth. The possibility of sweat gland tumor should be kept in mind in the diagnosis of eyelid tumours.

**KEY WORDS:** eccrine spiradenoma, secretory portion, intradermal duct, 17 cytokeratin and smooth muscle actin, comun leucocitary antigen, myoepithelial differentiation.

**Rev Argent Dermatol 2007; 88: 214-219.**

#### CASO CLÍNICO

Se trata de una paciente de 90 años de edad que consulta al servicio de Oftalmología del Hospital por presentar una lesión redondeada, exofítica y péndula sobre el párpado izquierdo, que le producía ptosis palpebral y le impedía la visión. La lesión medía 2 cm de diámetro por 1 cm de ancho, estaba cubierta por piel normal, la que

esporádicamente le producía dolor. La paciente refería que había tenido un rápido crecimiento en los últimos meses, por lo que se hace la interconsulta con Dermatología y se decide efectuar biopsia excisional de la lesión. Se pensó que podía tratarse de un carcinoma sebáceo por la localización y el relativo rápido crecimiento. Se envió a Anatomía patológica y se recibió el siguiente informe:

Protocolo N°126695: En la muestra remitida la microscopía revela la presencia de una proliferación de células pequeñas, redondas y azules acompañadas por otras de mayor tamaño más claras. Este cuadro histológico se ve en el espiroadenoma ecrino. Se le efectuó inmunomarcación con citoqueratina que fue positiva (epitelial) y antígeno leucocitario negativo.

Después de la escisión, la paciente fue controlada sin haber tenido recaída de su lesión hasta la actualidad.

\* Jefa del Servicio de Dermatología.

\*\* \*\*\* \*\*\*\*\* Médicos de Planta del Servicio de Dermatología.

\*\*\*\* Médico Oftalmólogo.

\*\*\*\*\* Médico Patólogo.

Hospital Español de Buenos Aires.  
Av. Belgrano 2975  
(1209) Ciudad Autónoma de Buenos Aires.

#### COMENTARIOS

El espiroadenoma ecrino (EE) es un adenoma de la glándula sudorípara ecrina, que fue descrito por primera vez por Kersting y Helwing en 1956, quienes le dieron individualidad clínica e histopatológica, luego de estudiar 134 casos <sup>1</sup>.

Se desarrolla a partir de la porción secretora y ductal de la glándula sudorípara ecrina.

La glándula sudorípara puede ser apocrina o ecrina. Los tumores ecrinos<sup>11</sup> tienen una distribución anatómica más extensa que los apocritos. Esto se debe a la distribución más amplia de la glándulas ecrinas normales en toda la superficie de la piel, a diferencia de las apocrinas que están limitadas a la cabeza, cuello, axilas, región genital y perineal. Además las apocrinas también están presentes como glándulas modificadas en párpado, pecho y canal externo del oído medio conocidas como glándulas de Moll, glándulas mamarias y ceruminosas respectivamente.

La glándula sudorípara ecrina está formada por dos segmentos, una porción secretora y un conducto excretor. En el hombre, la porción secretora es la única que comparten. Ambas glándulas tienen acrosiringio, en el caso de la apocrina; éste desemboca en la porción superior del folículo piloso y la ecrina lo hace en epidermis. Es de la porción secretante y ductal de donde se desarrolla el EE.

El EE, por lo general se presenta como un nódulo solitario intradérmico y doloroso que mide entre 0,2 a 3 cm de diámetro de consistencia firme y que puede aparecer en el tronco y cabeza de adultos jóvenes y de mediana edad, siendo más raro en los párpados<sup>2</sup>. La lesión aparece cubierta por piel normal<sup>15</sup>, aunque puede tener una coloración que varía del rojizo al azulado, y es de crecimiento lento. Puede ser doloroso<sup>5</sup> en el 90 % de los casos<sup>20</sup>. El EE puede aparecer en forma solitaria<sup>17</sup> o en forma múltiple.

Los tumores dolorosos de la piel pueden ser recordados con el acrónimo BLEND AN EGG<sup>21</sup> que incluye el blue rubber bleb naevus, leiomioma, EE, neuroma, angioliipoma, neurilemoma, endometrioma, glomangioma y tumor de las células granulosa<sup>20,21</sup>.

Existe una forma lineal zosteriforme<sup>7</sup>, siguiendo las líneas de Blascko<sup>26</sup>, que es más rara; a veces se asocia a tricoepiteliomas y puede presentarse en el contexto del síndrome de Brooke Spiegler<sup>11</sup> asociado a cilindromas o tricoepiteliomas<sup>11,13,24</sup> múltiples<sup>11,24</sup>. Esta asociación se hereda en forma autosó-

mica dominante; excepcionalmente son congénitos<sup>19,26</sup>. Wright publicó una familia de EE múltiples y cilindromas múltiples, asociados en tres generaciones, considerados una forma autosómica dominante. Magnin<sup>13,14</sup> y col observaron tres casos con asociación de espiroadenomas, cilindromas y tricoepiteliomas estableciendo las diferencias y semejanzas entre el EE y el cilindroma y demuestran como ambos tipos se pueden manifestar en formas múltiples y hereditarias. Winkelman y col observaron en una misma paciente, lesiones individuales de EE y de cilindroma, además formas de transición entre ambos tumores, al que Magnin y colaboradores los que en algunos casos, no arribaron a un diagnóstico definitivo de cilindroma o EE. En el cilindroma la diferenciación es hacia estructuras apocrinas y en el espiroadenoma hacia las ecrinas, pero existen estrechas similitudes entre ambos tumores, pudiéndose heredar en forma autosómica dominante. Recientemente Velásquez y colaboradores<sup>24</sup>, publican un caso de Síndrome de Brooke-Spiegler en una paciente de 34 años de edad, en quien se halló una sola lesión localizada en su pierna derecha, rasgos histopatológicos combinados de tricoepitelioma, cilindroma y espiroadenoma. Concluyen que esta coexistencia de varios tumores en una misma lesión es verdaderamente excepcional. La diversidad fenotípica estaría dada por la presencia de mutaciones en el gen *CYLD* localizado en el cromosoma 16q12-q13<sup>25</sup>.

A pesar que el EE es considerado un tumor benigno<sup>7</sup> hay reportes de transformación maligna. Hay que sospechar esa eventualidad ante un súbito crecimiento rápido de una lesión preexistente<sup>5</sup>, dolor y cambios en la coloración, ulceración o aparición de nuevas lesiones. Es de destacar que el 6 % de los espiroadenomas malignos se desarrolla a partir de EE múltiples benignos<sup>26</sup>.

Las formas gigantes, ulceradas o congénitas<sup>19,26</sup> son raras.

Según Kersting y Helwing<sup>1</sup>, es probable el desarrollo del tumor a partir de brotes embrionarios quiescentes y rudimentarios de glándulas sudoríparas ecrinas, desencadenado por un factor estimulante del crecimiento.



Fig 1: Lesión exofítica ubicada en párpado.

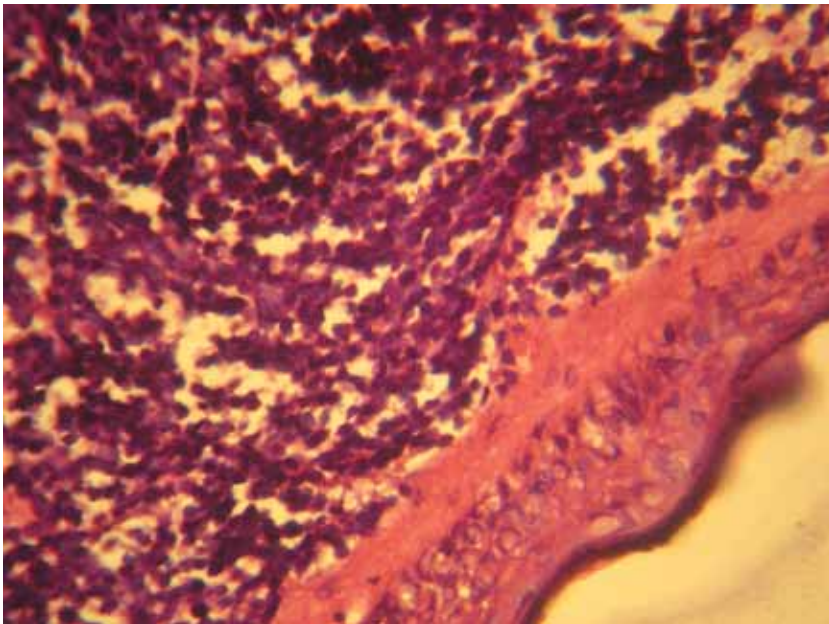


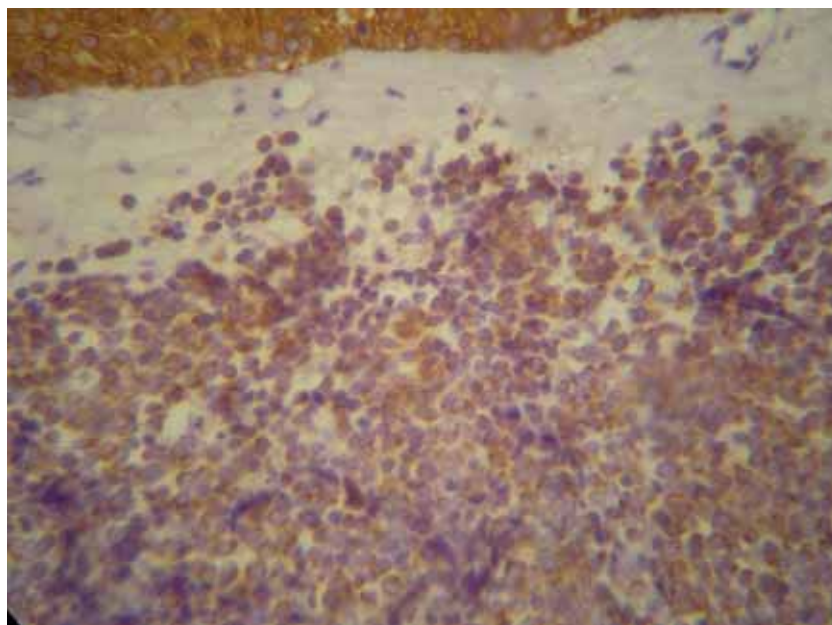
Fig 2: Proliferación de células oscuras y otras más claras sin agresividad citológica (HE).

Los EE de párpados son extremadamente raros <sup>6,7</sup> y por lo general son lesiones únicas, pero hay reportes de múltiples EE siguiendo las líneas de Blasko <sup>26</sup> con compromiso del párpado inferior <sup>7</sup>.

El EE debiera incluirse en la lista de tumores benignos de los párpados. Hay casos

raros de carcinomas de glándulas sudoríparas ecrinas del párpado, como el presentado por Swinson y col <sup>10</sup>, el que tenía característica de carcinoma ecrino histioide y por sus células con apariencia de anillo de sello mimetizaban metástasis a distancia.

Entre los diagnósticos diferenciales clíni-



**Fig 3:** Citoqueratina positiva (se ve en color marrón); antígeno común leucocitario negativo. Esta coloración al resultar negativa nos permite hacer el diagnóstico diferencial con un linfoma.

cos del EE, se plantea con los tumores dolorosos de localización dérmica (glómico, angioliomioma, neuromas, etc).

En cuanto a los diagnósticos diferenciales histopatológicos, el EE tiene un aspecto microscópico característico. Sin embargo en ocasiones se confunde con un tumor maligno, de estirpe glandular<sup>10</sup> o se piensa en un tumor metastático como en el caso de Swinson y col.

Debe diferenciarse del cilindroma, con el que a veces se asocia, ya que en éste la diferenciación es hacia estructuras apocrinas<sup>13</sup>.

**Histopatología:** Se ven uno o varios nódulos basófilos bien circunscriptos<sup>11</sup>, localizados en dermis, que a veces se extienden al tejido celular subcutáneo. Los nódulos muestran acúmulos de células epiteliales dispuestas en láminas y cordones con un patrón trabeculado. Los nódulos contienen dos tipos de células: células basaloides oscuras, pequeñas, localizadas en la periferia y células de mayor tamaño con núcleo claro, ubicadas en el centro. Dentro de los acúmulos epiteliales pueden verse estructuras tubulares y quísticas. Algunas áreas del tumor contienen material PAS+. El estroma fibroso subyacente muestra vasos prominentes con telangiectasias, edema o hemorragia.

En cuanto a la inmunohistoquímica, la histogénesis del EE no es clara<sup>9</sup>.

Se diferencia hacia la porción intradérmica ductal y hacia la porción secretora.

Se usaron anticuerpos anti citoqueratinas y actina del músculo liso para clarificar el origen y diferenciación del tumor. Los estudios HP, delineaban nidos de células tumorales en dermis sin conexión con la epidermis.

La citoqueratina 17 se detectó en células mioepiteliales en las porciones secretoras de la glándulas sudoríparas normales y en las células tumorales<sup>9</sup>. La citoqueratina 17 es una queratina contráctil. Tanto la actina del músculo liso como la citoqueratina 17, se detectaron en células mioepiteliales y se expresaban en los nidos del tumor en el caso acá presentado. La coexpresión de citoqueratina 17 y la actina del músculo liso sugiere que el EE se diferencia hacia células mioepiteliales. La ME revela células mioepiteliales en áreas periféricas de los nidos tumorales.

En cuanto a la dermatoscopia se puede ver un nódulo con áreas azuladas circundadas por un halo rojo violáceo, separadas por un halo blanquecino. No se ve red pigmentaria ni glóbulos. No se ven telangiectasias

arborizantes ni estructuras en forma de hojas de arce<sup>23</sup>.

En cuanto al tratamiento es eminentemente quirúrgico, como en el caso que relatamos.

## CONCLUSIONES

El objetivo de esta publicación fue mostrar el caso de un espiroadenoma ecrino, por la rareza de su aparición en párpado, y así mismo hacer una revisión acerca de sus formas de presentación.

## RESUMEN

Reportamos el caso de un espiroadenoma ecrino en una paciente de 90 años de edad, que empezó un año antes de la consulta con una lesión en el párpado. Se trata de un tumor benigno de la glándulas sudoríparas que es raro en el párpado. Al principio pensamos en otro tumor, como el carcinoma sebáceo, por su rápido crecimiento. La posibilidad de un tumor de glándulas sudoríparas debiera considerarse en el diagnóstico de tumores palpebrales.

## PALABRAS CLAVE

Espiroadenoma ecrino, porción secretora, y conducto excretor, citoqueratina 17 y actina del músculo liso, antígeno común leucocitario, diferenciación mioepitelial.

## REFERENCIAS

- 1) Kersting DW y Helwing EB. Eccrine spiradenoma. Arch Dermatol 1956; 72: 199-227.
- 2) Gotlib N, Di Fabio N y Melloni ME. Espiroadenoma ecrino. Rev Arg Derm 1982; 83 :163-165.
- 3) Pietropaolo N, Cabrera H, Rofrano N, Helmerich M y Alvarez M. Espiroadenoma ecrino a propósito de dos casos. Rev Arg Dermatol 1985; 66: 184-188.
- 4) Gallegos MC, Cabrera H y García S. Espiroadenoma ecrino maligno. Arch Argent Dermatol 1998; 48: 47-51.
- 5) Cabrera H, Abulafia J, Malatesta E, Pietropaolo N, Echeverría C y García S. Arch Argent Dermatol 1999; 49:209-213.
- 6) Ahluwalia BK, Khurana AK, Chugh AD y Methani VG. Eccrine spiradenoma of the eyelid: a case report. Br J Ophthalmol 1986; 70: 580-583.
- 7) Gupta S, Radotra BD, Kaur I, Handa S y Kumar B. Multiple linear eccrine spiradenoma with eyelid involvement. J Eur Acad Dermatol Venereol 2001; 15: 163-166.
- 8) Hisashi O, Kei T, Masanobu K y Yuji O. Multiple Eccrine Spiradenoma on the hand, forearm, and head. Dermatology 2002; 205: 401-404.
- 9) Kurokawa I, Nishimura K, Tarumi C, Hakamada A, Isoda K, Mizutami H y Tsubura A. Eccrine spiradenoma: co expression of cytokeratin and smooth muscle actin suggesting differentiation toward myoepithelial cells. J Eur Acad Dermatol Venereol 2007; 21: 104-143.
- 10) Swinson B, Ryan F, Barret W, Jerjes W, Landon G, Calonje E y Kalavrezos N. Histiocytoid eccrine sweat gland carcinoma of the eyelid: report of a case. Clin Exper Dermatol 2006; 81: 783-786.
- 11) Kaddu S y Kerl H. Tumores de los anexos cutáneos. En Fitzpatrick TB, Eisen AZ, Wolf K, Freedberg IM, Austen KF. Dermatología en Medicina General. Editorial Médica Panamericana. Buenos Aires. Argentina. 2005; 893-894.
- 12) Cabrera H y Della Giovanna P. Genodermatosis con potencial maligno. Tricoepitelioma múltiple. Edimed 1994; 23-24.
- 13) Magnin PH, Duhm G y Casas JG. Espiroadenoma, cilindroma cutáneo y tricoepiteliomas múltiple y familiar. Temas de Dermatología. Tomo 5. Editorial Eudeba. Buenos Aires. Argentina. 1977; 35-53.
- 14) Magnin PH, Duhm G y Casas JG. Espiroadenoma, Cilindroma cutáneo y tricoepiteliomas múltiple y familiar. Med Cut ILA 1977; 5: 179-188.
- 15) Magnin PH y Casas JG. Espiroadenoma ecrino. En: Tumores de la piel. López Libreros Editores. Buenos Aires. Argentina. 1978; 67-68.

- 16) Lever WF y Schaumburg-Lever G. Histopathology of the skin. Quinta Edición. JP Lippincott. Filadelfia. Estados Unidos de Norteamérica. 1975.
- 17) Rodríguez A, Matheus A, Vásquez Manzanilla O, Araujo E y Valera V. Espiroadenoma ecrino en cuero cabelludo a propósito de un caso. Rev Soc Quir Hosp Emerg Pérez de León 2002; 33: 7-10.
- 18) Ollague JM y Torres M. Neoplasias de glándulas sudoríparas. Dermatol Perú 2005; 15: 211-221.
- 19) Mora Ruiz S, Pérez Cortés S y Navarrete Castro G. Espiroadenoma ecrino congénito. Reporte de un caso. Rev Cent Dermatol Pascua 2001; 10: 80-83.
- 20) Kaleeswaran AV, Janaki VR, Sentamilselvi G y Kiruba Mohan C. Eccrine Spiradenoma. Indian J Dermatol 2002; 68(4): 236-237.
- 21) Naversen D, Trask DM, Watson FH y col. Painful tumours of the skin "BLEND AN EGG". J Am Acad Dermatol 1993; 28: 298-300.
- 22) Medina D, Calderón C y Castelar ME. Espiroadenoma ecrino. Presentación de un caso. Rev Cent Dermatol Pascua 2002; 11: 101-104.
- 23) Bussoli S, Longo C, Seidenari S y Pellacani G. Dermatoscopía. Cuál es su diagnóstico?. Dermatología Venezolana 2006; 2: 44.
- 24) Velázquez MD, Sehtman A, Dahbar M, Casas JG, Allevato MA y Cabrera H. Síndrome de Brooke-Spiegler. Presentación de un caso que combina tricoepitelioma, espiroadenoma y cilindroma en una misma lesión. Arch Argent Dermatol 2007; 57: 191-195.
- 25) Bumgardner A, Hsu S, Nuñez Guzmán J y Schwartz M. Trichoepitheliomas and eccrine spiradenomas with spiradenomas /cylindroma overlap. Inter J Dermatol 2005; 44: 415-417.
- 26) Ekmekci Tugha R, Koslu A y Sakis D. Congenital blaschkoid eccrine spiradenoma on the face. Eur J Dermatol 2005; 15 (2): 73-74.