TRABAJO DE INVESTIGACIÓN

REVISTA ARGENTINA DE DERMATOLOGÍA
Propiedad de la Asociación Argentina de Dermatología
ISSN 1851-300X | Número de Propiedad Intelectual 20459734

Neoplasias anexiales de la piel. Revisión histopatológica de 8 años de experiencia

SKIN´S ADNEXAL TUMORS. HISTOPATHOLOGIC REVIEW OF EIGHT YEARS OF EXPERIENCE

Jul - Sep 2009 | Vol. 90 N°3

Trabajo de Investigación
Rev. argent. dermatol. 2009; 90 (3): 151 - 167
Publicado en línea 2009, Octubre / Published online 2009 October
Neoplasias anexiales de la piel. Revisión histopatológica de 8 años de experiencia

Autores | Contacto

M V Bürgesser [*], M F Metrebián [**], M Kurpis [***] y A Diller [****]

*** Residente Servicio de Patología. Hospital Privado Centro Médico de Córdoba S.A.**
**** Ex-Residente Servicio de Patología.**
*****Patóloga Staff Servicio de Patología.**
****** Jefa Servicio de Patología.**

Servicio de Patología Hospital Privado Centro Médico de Córdoba S.A. Naciones Unidas 364. Parque Vélez Sarsfield. CórdobaCorrespondencia:

virburgesser@gmail.com patología@hospitalprivadosa.com.ar
Los autores declaramos no poseer ningún tipo de conflicto de interés

RESUMEN

Antecedentes: los tumores anexiales cutáneos representan un grupo heterogéneo de entidades de baja frecuencia de presentación, que puede plantear ciertas dificultades diagnósticas para el patólogo general.
Métodos: se realizó un estudio retrospectivo observacional, revisándose informes cuyo diagnóstico correspondía a tumores anexiales, realizados en la institución entre los años 2000 y 2007. Se utilizó la clasificación de tumores anexiales de la WHO del consenso del año 2003 en Lyon. De dichos informes, se registraron características como género y edad, localización, histopatología, márgenes y multicentricidad, entre otras.
Resultados: fueron recolectados 200 informes correspondientes a 178 pacientes, encontrándose en 13 de ellos más de un tumor. El 50% era de sexo masculino. El 47% correspondía a tumores foliculares, el 42% a tumores ecrinos y apócrinos y el 11% a tumores sebáceos. El más frecuente de los tumores foliculares fue el pilomatrixoma (67%); entre los ecrinos y apócrinos, el siringoma (24%) y de los sebáceos se destacó el carcinoma (63%). El 84,5% correspondía a tumores benignos, el 12% a malignos y el 3,5% a tumores de potencial incierto. Entre los tumores ecrinos y apócrinos, se registró un predominio del sexo femenino y en los restantes del sexo masculino. Los tumores foliculares se presentaron a edades más tempranas y los sebáceos, a edades mayores. Todos ellos se

SUMMARY

ntroduction: skin´s adnexal tumors represent a heterogeneous group of lesions of low frequency of presentation, which can cause certain diagnostic difficulties for the general pathologist.
Materials and methods: a retrospective study was carried out. The reports about adnexal tumors performed in the institution between the years 2000 and 2007 were revised. The Who classification of adnexal tumors from the consensus of 2003 in Lyon was used. The gender, age, localization, histopathology, margins and other characteristics of the biopsies were revised.
Results: 200 reports were revised corresponding to 178 patients. 13 of them presented more than one tumor. 50% were men. Among all the reports, 47% corresponded to follicular tumors, 42% to apocrine and eccrine tumors and 11% to sebaceous tumors. Between the follicular ones, the pilomatricomas were the most common (67%), among apocrine and eccrine ones, were the syringomas (24%) and the sebaceous carcinomas (63%) were the principal diagnostic as regard sebaceous tumors. 84.5% were benign, 12% were malignant and 3.5% were of uncertain biological potential. There was a female predominance between the apocrine and eccrine tumors. The sebaceous and follicular tumors were more common in men. The follicular ones were diagnosed in earliest ages, in contraposition with the sebaceous ones, diagnosed in advanced ages. All of these tumors were more frequent in cephalic

localizaron principalmente en la región cefálica.
Conclusión: nuestros resultados demostraron concordancia con la literatura consultada y confirmaron la heterogeneidad de dichos tumores en su presentación como biopsias cutáneas, a pesar de su baja frecuencia.

PALABRAS CLAVE:
Tumores anexiales; Piel; Revisión..

region.
Conclusions: our results showed concordance with the literature and confirmed the heterogeneity of these tumors in their presentation as skin biopsies, in despite of their low frequency.

KEY WORDS:
Adnexal tumors; Skin; Revision..

INTRODUCCIÓN

Los tumores anexiales de la piel representan un grupo heterogéneo en entidades de baja frecuencia de presentación, que pueden plantear ciertas dificultades diagnósticas para el dermatólogo, el patólogo general y en formación, implicando un desafío en su reconocimiento.
A partir de estas consideraciones, surge esta revisión de casos correspondiente a ocho años de trabajo, en el Servicio de Patología del Hospital Privado Centro Médico de Córdoba S.A. y de literatura relacionada, destacándose la presencia de una sola revisión similar publicada en la actualidad, en Zaria, Nigeria. [1]
Los tumores anexiales de la piel son neoplasias, originadas en anexos cutáneos, que se organizan en estructuras reminiscentes de la de alguno de ellos. [2]
Su origen es controvertido, quizás a partir de células madres pluripotenciales, aceptándose principalmente dos líneas embriológicas: pilosebáceo-apócrina y ecrina. Ambos grupos, especialmente el primero, pueden presentar una diferenciación divergente. [3,4,5,6,7,8]
A los fines prácticos, se clasifican en cuatro grupos principales, según su diferenciación en los diferentes anexos cutáneos: 1- tumores del folículo piloso, 2- tumores sebáceos, 3- tumores apócrinos y 4- tumores ecrinos. Sin embargo, la línea divisoria entre estas dos últimas categorías es difusa, ya que existe una marcada similaridad entre los conductos apócrinos y ecrinos, siendo dificultoso realizar una diferenciación histológica. [2,4,6,7,9]
La diferenciación monofásica es la característica habitual, hacia componentes epiteliales de estructuras anexiales normales. Aunque es de destacar que su diferenciación mixta existe, clasificándose tales lesiones según el componente epitelial predominante. [6]
Su distribución anatómica refleja áreas con mayores densidades de anexos cutáneos, presentándose en forma única o múltiple. Algunos de ellos constituyen marcadores de síndromes, compuestos por tumores internos, como los triquilemomas en el Síndrome de Cowden y los tumores sebáceos en el Síndrome de Muir Torre. [3,5]
Es de utilidad tratar de determinar su comportamiento biológico en cuanto a agresividad y potencial invasivo, más que esclarecer su origen o su estirpe celular exacta, dada su importancia en cuanto al tratamiento y pronóstico del paciente. [2,5,6] La mayoría son benignos, aunque su contraparte maligna existe, siendo más infrecuente, localmente agresiva, potencialmente metastatizante y de presentación a edades más tardías. [5,10]
En general, los tumores benignos surgen de novo, aunque algunos podrían hacerlo a partir de nevos sebáceos. Respecto de los tumores malignos, se acepta que la gran mayoría surge sin lesión previa, considerándose que solo una pequeña parte podría surgir a partir de lesiones benignas, hechos descriptos raramente en porocarcinomas, espiradenocarcinomas, hidradenocarcinomas o siringomas condroides malignos. Estos últimos son de más rápido crecimiento, mayor tamaño y de presentan a edad más avanzada, asociándose en algunos casos a la pérdida de genes supresores tumorales. [4,11]
Wick recomienda el reconocimiento de las características morfológicas nucleares, la permeación linfática y la extensión a distancia, en el momento de determinar la benignidad o potencial malignidad de un tumor, siendo esta última confirmada por la presencia de metástasis. [10]
Por todo lo expuesto, es importante recibir datos clínicos tales como: el sexo, edad del paciente, localización y el tamaño de la lesión, si ésta es única o múltiple y si existen otras condiciones locales o sistémicas asociadas. [4] Muchas de estas neoplasias se encontrarían asociadas a daño actínico o inmunocompromiso. [9]
La histopatología es la herramienta más importante para su diagnóstico y clasificación, basándose principalmente en aspectos arquitecturales y citomorfológicos, siendo la coloración de H/E

suficiente, en ciertas circunstancias respaldada por la coloración de PAS u otras coloraciones. La inmunohistoquímica (IHQ) puede ser ocasionalmente necesaria para su interpretación y los estudios ultraestructurales tienen un valor limitado. [4,9]

OBJETIVOS:

Realizar una revisión histopatológica de los casos de tumores anexiales de la piel, recibidos en un período comprendido entre 2000 y 2007 (ocho años) en el Servicio de Patología de nuestra institución y comparar los datos obtenidos con la literatura publicada.

MATERIAL Y MÉTODOS:

Se realizó un estudio analítico observacional y retrospectivo, eligiéndose la muestra por conveniencia.

Se procedió a recolectar los informes de biopsias cutáneas, cuyo diagnóstico correspondía a tumores anexiales, realizados en el Servicio de Patología del Hospital Privado Centro Médico de Córdoba, en un período comprendido entre los años 2000 y 2007 (ocho años). Los mismos fueron obtenidos a partir del sistema informático de registro de la institución. La búsqueda se basó en la consulta de la base de datos según el lenguaje SQL. Las biopsias fueron solicitadas por médicos dermatólogos y realizadas por ellos mismos o por médicos cirujanos. Los cortes fueron fijados con formol al 10%, procesados en parafina y coloreados con hematoxilina–eosina, habiéndose utilizado técnicas auxiliares según necesidad. Las biopsias fueron informadas por cuatro patólogos diferentes.

El criterio de búsqueda se basó en la clasificación de tumores anexiales de la WHO, correspondiente al consenso del año 2003 en Lyon (para neoplasias benignas y malignas, que excluye las lesiones hamartomatosas, quísticas e hiperplásicas). El carcinoma basocelular no fue incluido en dicha clasificación, aunque no se descarta su posible origen anexial.

El total de biopsias fue revisado a los fines de determinar el sexo y la edad de los pacientes estudiados, la localización de la lesión, su histopatología, sus márgenes y la ampliación de los mismos en caso de haber existido, así como su comportamiento biológico potencial y la presencia de características especiales a destacar. También se prestó atención a la presentación en un mismo paciente, de dos o más tumores en forma sincrónica o metacrónica, así como a la recidiva de un tumor, en ocasiones, como resultado de una resección insuficiente. Los resultados obtenidos fueron analizados estadísticamente.

RESULTADOS:

Fueron recolectados en total 200 informes de tumores anexiales de la piel, correspondientes a 178 pacientes, 89 de ellos (50%) de sexo femenino y 89 (50% restante) de sexo masculino. El total de biopsias correspondientes a tumores anexiales de la piel, constituyó un 0.8% aproximadamente del volumen de biopsias cutáneas recibidas en ese período.

Tales pacientes se encontraban comprendidos en un rango de edad de 1 a 89 años, (Rango no real) y no se calculó el promedio etario por la ausencia, en algunos casos, de este dato (Media: no real). En la segunda y la quinta décadas de la vida se registró el mayor número de casos, correspondiendo al 18,5% del total respectivamente.

Según la diferenciación histopatológica de las 200 biopsias revisadas, el 47% correspondía a tumores foliculares, el 42% a tumores ecrinos y apócrinos y el 11% a tumores sebáceos.(Gráfico I).

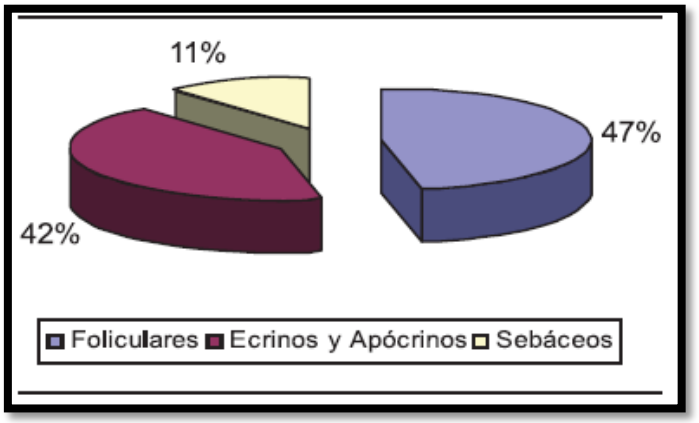

Gráfico I: Distribución de tumores según diferenciación

Dentro de la categoría de tumores de origen folicular, los mismos se distribuían entre nueve diagnósticos, siendo el más frecuente, con el 67% del total, el correspondiente a pilomatrixoma, seguido por el tricoepitelioma, con el 16% y el tricofoliculoma, con el 11,7% en segundo y tercer lugar respectivamente. (Tabla I)

Tabla I: Distribucion de tumores foliculares

TUMORES FOLICULARES	CANTIDAD	PORCENTAJE (%)
Pilomatrixoma	63	67
Tricoepitelioma	15	16
Tricofoliculoma	11	11.7
Tricoepitelioma desmoplásico	3	3.2
Fibrofoliculoma	1	1.1
Pilomatrixoma Maligno	1	1.1

Con respecto a los tumores ecrinos y apócrinos, se encontraban repartidos entre dieciseis categorías diagnósticas, siendo la de mayor presentación, con el 24%, la correspondiente a siringoma, en segundo lugar se destacaba el espiradenoma con un 17%, y en tercero, el poroma con un 14%. (Tabla II)

Tabla II: Distribución de tumores apócrinos y ecrinos

TUMORES ECRINOS Y APÓCRINOS	CANTIDAD	PORCENTAJE (%)
Siringoma	20	24
Espiradenoma	14	17
Porosa	12	14
Hidradenoma papilar	8	10
Hidradenoma solidoquístico	6	7
Cilindroma	5	5.5
Siringocistoadenoma papilar	3	3.5
Siringoma condroide	3	3.5
Hidradenocarcinoma solidoquístico	3	3.5
Carcinoma mucinoso	2	2
Carcinoma adenoidequístico	2	2
Adenoma tubular	2	2
Hidrocistoma	1	1.5
Siringofibroadenoma	1	1.5
Porocarcinoma	1	1.5
Adenocarcinoma digital papilar	1	1.5

Los tumores sebáceos se distribuían entre tres diagnósticos principales, siendo el más frecuente el de carcinoma sebáceo, con un 63%. (Tabla III)

Tabla III: Distribución de tumores sebáceos

TUMORES SEBÁCEOS	CANTIDAD	PORCENTAJE (%)
Carcinoma sebáceo	14	63
Adenoma sebáceo	7	32
Neoplasia sebácea	1	5

Ahora bien, según su comportamiento biológico, el 84,5% correspondía a tumores benignos, el 12% a tumores malignos y el 3,5% restante a tumores de potencial incierto. (Gráfico II)

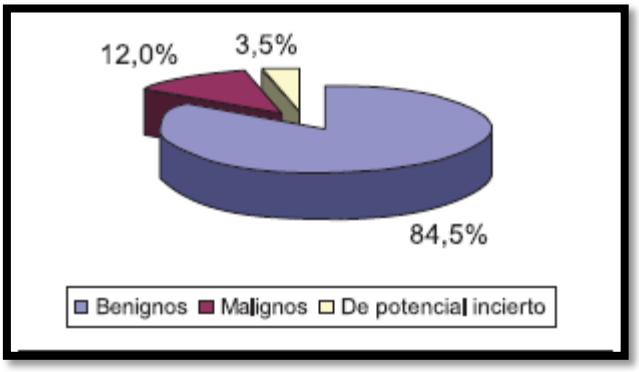

Gráfico II: Distribución según comportamiento biológico

El potencial biológico incierto indica que el tumor presentó alguna característica, que no permitió colocarlo en la categoría de benigno y que no fue suficiente para clasificarlo como maligno. Tal categoría incluyó a dos hidradenomas solidoquísticos con atipia, un hidradenoma papilar con atipia, un espiradenoma con transformación maligna focal, dos poromas con transformación maligna focal y un tumor informado como neoplasia sebácea, en cuyo informe se sugiere la ampliación de la toma biopsia para una mejor tipificación de la lesión.

Es importante remarcar que las 200 biopsias registradas correspondían a 178 pacientes, encontrándose en 13 de ellos más de un tumor anexial; 5 de ellos presentaban lesiones en distinta localización y 8 en la misma localización, correspondiendo a una ampliación de márgenes de la lesión anterior. (Tablas IV y V)

Tabla IV: Pacientes con tumores anexiales en distinta localización

Nro	Sexo	Edad (años)	Diagnóstico	Cant.	Localización	Sincrónicos vs. Metacrónicos
1	Masc.	24-27	Pilomatrixoma	4	2 en MMSS1 en reg. cefálica1 cuello	Metacrónicos
2	Masc.	26	Pilomatrixoma	4	2 en MMSS2 en cuello	Sincrónicos
3	Masc.	8	Pilomatrixoma	2	1 en MMII1 en MMSS	Sincrónicos
4	Fem.	49	Siringoma	2	2 en cuello	Sincrónicos
5	Fem.	55	Siringoma	2	1 en cuello1 en abdomen	Metacrónicos

Tabla V: Pacientes con tumores anexiales en la misma localización (ampliación de márgenes)

Nro	Sexo	Edad (años)	Diagnóstico	Cant.	Localización
1	Fem.	44	Cilindroma	3	Cuero cabelludo
2	Masc.	28-29	Espiradenoma	2	Cuero cabelludo
3	Fem.	29	Siringoma	2	Región inguinal
4	Fem.	65	Porosa	2	Región frontal
5	Masc.	69	Carcinoma mucinoso	2	Región cefálica
6	Fem.	89	Carcinoma sebáceo	2	Región paranasal
7	Fem.	77	Carcinoma sebáceo	5	Región axilar
8	Fem.	29	Tricoepitelioma desmoplásico	2	Dorso nasal

cant.: cantidad

A continuación, se valora la distribución de los tumores anexiales según género, edad y localización. Teniendo en cuenta la distribución por género, en las categorías de tumores ecrinos y apócrinos, se registró un predominio del sexo femenino, con un 25.7%; en las restantes, del sexo masculino, con un 27,5% del total en los tumores foliculares y con un 5,6% en los sebáceos. (Gráfico III)

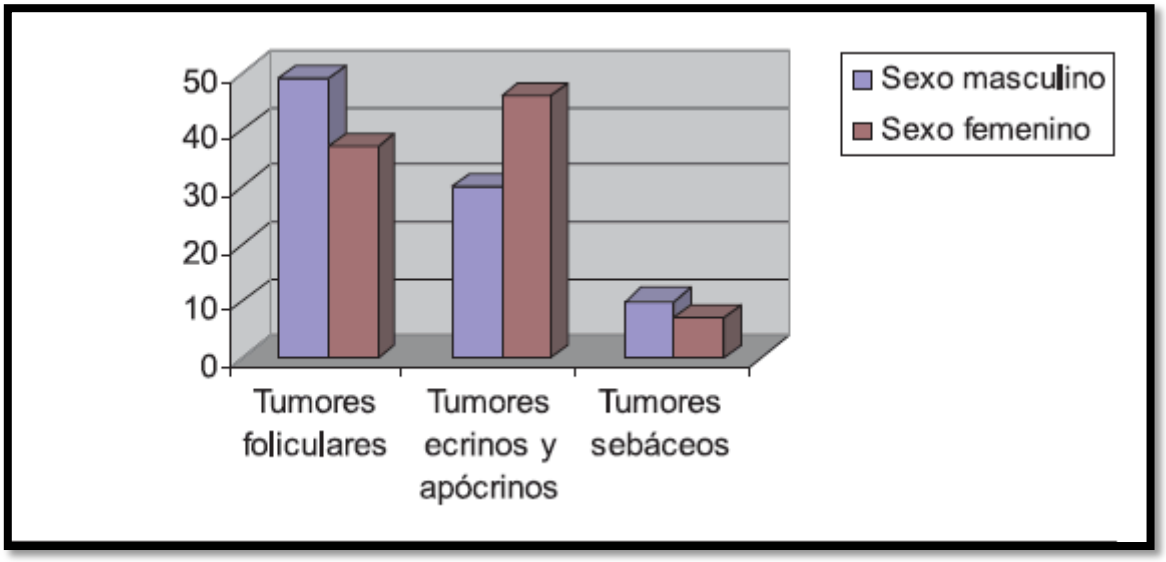

Gráfico III: Distribución según género y estirpe

Es de destacar que una misma paciente de sexo femenino, presentó dos tumores de distinta estirpe epitelial y de diferente localización en forma metacrónica (poroma en tronco en 2006 y carcinoma sebáceo en axila en 2007, con cuatro ampliaciones de márgenes).

Otro dato a resaltar es la distribución de las distintas categorías de tumores según el rango de edad, siendo los tumores foliculares de presentación a edades más tempranas y los tumores sebáceos, los de presentación a edades mayores. (Tabla VI)

Tabla VI: Distribución de tumores seg{un rango y estario

TABLA VI	
DISTRIBUCIÓN DE TUMORES SEGÚN RANGO ETARIO	
Tumores	**Rango de edad (años)**
Foliculares	1 a 80
Ecrinos y apócrinos	22 a 79
Sebáceos	24 a 89

Si se tiene en cuenta la distribución de los tumores según su localización, se destaca que los tumores foliculares se presentaron principalmente en la mitad superior del cuerpo, con mayor frecuencia en la cabeza (36%). Los tumores ecrinos y apócrinos se localizaron predominantemente en la región cefálica (50%), al igual que los tumores sebáceos (64%), donde es interesante destacar que dentro de los carcinomas, dos de ellos se encontraban en la región ocular, los restantes eran extraoculares, 6 de localización facial, 5 de localización axilar y 1 ubicado en la región torácica. (Gráfico IV)

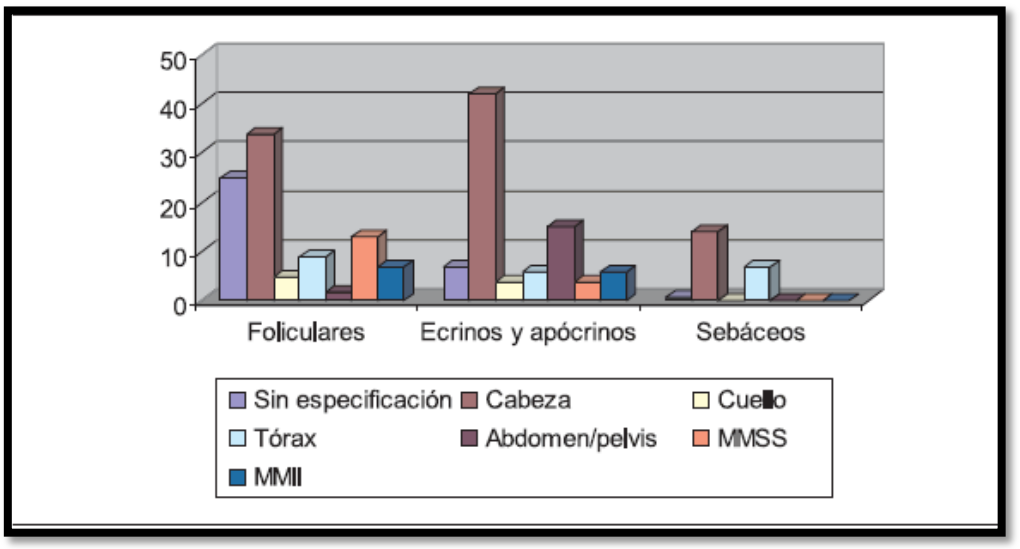

Gráfico IV: Distribución según localización

Por último, se confeccionó una tabla donde se expusieron aquellos tumores que presentaron alguna característica especial destacada en el informe histopatológico. (Tabla VII)

Tabla VII: Tumores con características especiales

TUMORES	CARACTERÍSTICAS ESPECIALES
Foliculares	
Pilomatrixomas	34 inflamados
	25 calcificados
	7 osificados
	1 calcificado
Tricoepiteliomas desmoplásicos	2 con reacción gigantocelular a cuerpo extraño (re-resección)
Tricofoliculomas	1 calcificado focalmente
Ecrinos	
Porosas	1 quístico
	1 inflamado, ulcerado, con pigmentación focal
	1 ulcerado
	2 con transformación maligna focal
Espiradenomas	1 con transformación maligna focal
Carcinoma mucinoso	1 con reacción gigantocelular a cuerpo extraño (re-resección)
Hidradenoma papilar	1 con atipia y diferenciación apócrina
	1 ulcerado
	1 con reacción gigantocelular a cuerpo extraño
Hidradenoma solidoquístico	2 con atipia focal
	1 con diferenciación escamosa
Hidradenocarcinoma solidoquístico	1 con diferenciación escamosa
Adenoma tubular	1 ulcerado
Sebáceos	
Carcinomas sebáceos	2 ulcerados
	1 con permeación vascular

DISCUSIÓN:

Los tumores anexiales de la piel se presentan como un gran capítulo de la dermatopatología, constituyéndose en un desafío para su diagnóstico. De los anexos cutáneos, se origina un asombroso número de neoplasias, más de 70 contabilizadas en la actualidad [12]. Se han planteado múltiples clasificaciones, habiendo sido elegida en el presente trabajo, la clasificación propuesta por la WHO, correspondiente al año 2003, donde se excluyen las lesiones hamartomatosas, quísticas e hiperplásicas.

En la presente serie de casos, no hubo un franco predominio de género, encontrándose una relación hombre-mujer de 1:1. Respecto del rango etario, es claro que pueden presentarse en cualquier momento de la vida, registrándose un pico bimodal del 18,5% en la segunda y quinta décadas de la vida. La localización más frecuente fue la región cefálica. El 84.5% de los mismos correspondió a lesiones benignas. Las lesiones que se clasificaron como de comportamiento biológico incierto correspondieron al 3,5% del total, habiéndose inclu ido dos hidradenomas solidoquísticos y un hidradenoma papilar con atipia focal, dos poromas y un espiradenoma con transformación maligna focal y una lesión clasificada como neoplasia sebácea por la escasez del tejido.

Los tumores de mayor presentación fueron los foliculares y dentro de ellos, los *pilomatrixomas*, constituyendo el 31,5% del total y el 67% de los tumores de origen folicular. La localización de los mismos fue principalmente la mitad superior del cuerpo, correspondiendo con mayor frecuencia a cabeza y miembro superior. El 33% de estos tumores se presentaron en niños y adolescentes. Se

encontró, además, que un 28% aproximadamente eran pacientes entre 50 y 70 años.[7] El 54% presentaba signos de inflamación, el 40% exhibía focos de calcificación y el 11% se encontraba parcialmente osificado, siendo estas tres últimas situaciones mencionadas, eventos secundarios frecuentes en este tipo de tumores, hechos relacionados con el tiempo de evolución de los mismos.[13] El 70% correspondía a hombres.[2,3,4,5,11]

Sólo se registró un caso de *pilomatrixoma maligno*, de localización en cuero cabelludo en una mujer de 55 años de edad, lo que confirma lo raro de su presentación. Se acepta que suelen iniciarse de novo, a edades más tardías [3,4,11] considerándose al pilomatrixoma proliferante, como una lesión intermedia precursora cuando su desarrollo se asocia a un tumor benigno preexistente.[4,5,14]

Es importante destacar que en tres pacientes de sexo masculino, jóvenes, se hallaron dos o más pilomatrixomas, en localizaciones típicas, correspondiendo al 4,5% del total de tumores foliculares, habiéndose descripto que este tipo de tumores suele ser solitario. [3,4,11] La presentación múltiple es rara, con un porcentaje del 2 al 3%, siendo marcadora de distrofia miotónica o estando asociada a diferentes condiciones como el síndrome de Turner, síndrome de Gardner, déficits en la coagulación o sarcoidosis, entre otras.[4,7,11,15,16]

Los *tricoepiteliomas* constituyeron el 16% de los tumores foliculares, presentándose en la región cefálica y en el dorso con mayor frecuencia, en adultos, con ligero predominio femenino (55%), y en forma aislada.[4,11] Tres de ellos correspondían a la *variante desmoplásica*, de presentación en mujeres, adultas, de edad mediana, en dorso nasal y área escapular.[3,4,11,17,18,19] Dos de ellos correspondieron a la misma paciente, por ampliación de márgenes.

Los *tricofoliculomas* correspondieron al 11,7% de estos tumores, ubicándose principalmente en la cara y presentándose en adultos, correspondiendo el 63% a mujeres.[3,4,11] Uno de ellos se hallaba focalmente calcificado. Finalmente, se encontró un caso de *fibrofoliculoma*, presente en una mujer de 73 años en mentón. [4,5,11]

Respecto de los tumores sebáceos, los *carcinomas sebáceos* fueron la variedad más frecuente, correspondiendo al 7% del total de tumores anexiales, destacándose como la forma maligna más frecuente dentro de los mismos y al 63% de los tumores de origen sebáceo. Dos de ellos se encontraban en la región ocular y los restantes eran extraoculares: seis de localización facial, cinco de localización axilar y uno ubicado en la región torácica. Es importante destacar que el total, 14, correspondía a nueve personas, habiéndose presentado un tumor en región paranasal con ampliación de márgenes en una oportunidad y otro en región axilar con ampliación en cuatro oportunidades. La distribución por géneros fue similar, aunque la variante ocular (15%) se presentó en dos mujeres y un hombre y la extraocular (85%), en cuatro hombres y dos mujeres, correspondiendo a personas de edad. Dos de ellos se encontraban ulcerados y uno exhibía permeación vascular.[3,4,5,6,14,20]

Los *adenomas sebáceos* correspondieron al 32% de los tumores sebáceos, de presentación principal en región cefálica, en adultos de edad, con excepción de dos casos que pertenecieron a adultos jóvenes y la distribución por géneros, no mostró predominio de algún sexo en particular.[4,5,11]

Es importante recordar que la presentación de múltiples tumores de origen sebáceo suele ser marcadora del síndrome de Muir Torre, autosómico dominante, asociado a tumores malignos internos.[2,4,5,14] Las neoplasias sebáceas en el contexto de dicho síndrome, suelen ser difíciles de clasificar por presentar características superpuestas, de los distintos tipos de tumores de esta categoría. [14]

Los tumores de glándulas sudoríparas representan un amplio espectro de lesiones de difícil

clasificación. Además, estas entidades suelen coexistir dentro de hamartomas o dentro de lesiones de diferenciación mixta, habiéndose descripto recientemente la existencia de glándulas apoecrinas y tipo *«mammary like»* en la región anogenital.[21] Los tumores apócrinos suelen ser de mucha menor frecuencia que los ecrinos, aunque es importante destacar que gran parte de los tumores considerados ecrinos pueden tener su contraparte apócrina, tales como el hidrocistoma, el poroma, el cilindroma, el espiradenoma y el siringoma condroide. [21]

Dentro de los tumores de origen sudoríparo, el *siringoma* fue el tumor más frecuente, correspondiendo al 24% de los mismos y al 12% del total. La mayoría se encontraba en párpado, seguido de la localización en cuello. Se presentaron en adultos, con dos casos de presentación en adultos jóvenes, menores a 30 años. La relación hombre-mujer fue de 1:3. Tres pacientes presentaron más de un siringoma informado, en uno de ellos correspondía a ampliación de márgenes y en los dos restantes a tumores de diferente localización. [4,7,11,22]

Los *espiradenomas* correspondieron al 17% de los tumores de esta categoría. El 78,5% se presentaron en mujeres, encontrándose la mayoría en cara y cuero cabelludo, seguida de localización en tronco. Dos de ellos correspondían al mismo paciente, por ampliación de márgenes. Uno de ellos presentó transformación maligna focal, hecho que estaría relacionado a la mutación del gen p53.[4,7,11] Se describen en la bibliografía como de origen ecrino, pero recientemente se ha descrito su contraparte apócrina, por su asociación con tumores de origen folicular y con cilindromas, aunque esto no ha sido clarificado aún con la inmunohistoquímica. [4,20,23]

Los *poromas* constituyeron el 14%. El 70% correspondió a hombres, encontrándose la mayoría en cabeza, seguida de la localización en pies. Se informaron en adultos de mediana edad, correspondiendo dos casos a adultos jóvenes. Dos de ellos se encontraban en la misma localización, correspondiendo a ampliación de márgenes. Uno era quístico, otro presentaba pigmentación focal, hecho infrecuente pero descripto [24], otro estaba ulcerado y dos presentaban transformación maligna focal. [20,25,26,27,28]

El *hidradenoma solidoquístico* constituyó el 7% de los tumores de origen sudoríparo. Correspondieron a tumores con una relación hombre-mujer de 3:1, adultos, de ubicación variada, dos en extremidades, uno en cabeza y el resto en tronco (lumbar, genital). [4,7] Uno de ellos presentó diferenciación escamosa focal y dos, atipia localizada, habiéndose descripto la necesidad de seguimiento por el riesgo de recurrencia y transformación maligna. [20,29,30]

Los *hidradenomas papilares* correspondieron al 10% de los tumores de este grupo. Todos se presentaron en mujeres adultas, con localización en región anogenital, uno de ellos presentaba atipia focal y diferenciación apócrina; otro se encontraba ulcerado y otros presentaban una reacción gigantocelular a cuerpo extraño. Tales tumores pueden presentar características histológicas, similares a aquellas encontradas en lesiones mamarias benignas y además presentar positividad para receptores de estrógeno, progesterona y andrógenos, habiéndose propuesto su probable origen en glándulas tipo *«mammary-like»*. [20,31]

Los *cilindromas* constituyeron el 5.5%. Se presentaron en adultos de edad media, en mujeres y en localización cefálica, excepto uno de ellos de ubicación escapular. Tres de ellos se encontraban en la misma paciente, correspondiendo a ampliación de márgenes. Se describen como ecrinos, aunque se ha propuesto también su origen apócrino, por su coexistencia con espiradenomas, habiéndose propuesto que ambas lesiones representan un espectro morfológico continuo, de una solo entidad o una transición madurativa de una lesión a la otra.[4,7,11,20,32]

Los *siringomas condroides* constituyeron el 3.5%. Se presentaron en hombres adultos de edad

mediana y en la región facial. [4,7,11,20,33,34]

Los *siringocistoadenomas papilares* constituyeron el 3.5%. Se presentaron en mujeres de edad media en mejilla, dorso nasal y región preesternal. Un tercio de ellos asentaría en un nevo sebáceo. En un 10% de los casos puede desarrollarse un carcinoma basocelular asociado y su transformación maligna es rarísima. [4,11,21]

Los *adenomas tubulares* correspondieron al 2% de los tumores. Serían de origen apócrino. Se presentaron en hombres adultos, de localización en cabeza y cara y uno de ellos se encontraba ulcerado. El adenoma papilar sería su contraparte ecrina. [4,11] En ocasiones, suele ser difícil la clasificación de una lesión como apócrina o ecrina por la coexistencia de ambos patrones, habiéndose propuesto su origen en glándulas apoecrinas, hecho confirmado por la coexpresión de marcadores en la IHQ. [21]

Sólo se describe un *hidrocistoma ecrino* en una mujer de 66 años de ubicación en la base nasal. Estos tumores pueden ser de origen ecrino si corresponden a quistes de retención de ductos ecrinos, pudiendo ser varios; o apócrinos si se forman a partir de adenomas del epitelio secretor apócrino, siendo multiloculares y únicos. La mayoría son de origen apócrino y son más frecuentes en pacientes hipertiroideos y varones. Los ecrinos serían más frecuentes en mujeres [4,7,11] La línea divisoria suele ser difícil de demarcar, recomendándose clasificarlos como hidrocistomas. El único *siringofibroadenoma* descripto corresponde a un hombre de 61 años, de localización en el codo. [4,11]

Dentro de los tumores malignos, es útil destacar que los carcinomas ecrinos se dividen en dos grupos, aquellos que se presentan como tumores primarios, como el adenocarcinoma ecrino clásico, el carcinoma microquístico, el carcinoma mucinoso y el adenocarcinoma digital papilar. Luego se describe otro grupo en el que, tales tumores pueden ser de origen primario pero también de origen secundario, desarrollándose a partir de lesiones preexistentes, como el porocarcinoma, el espiradenocarcinoma, el siringoma condroide maligno y el hidradenocarcinoma. [11,35] Los carcinomas apócrinos son excepcionales. [2,4,6,20] No se encontraron carcinomas de dicho origen en nuestra serie.

Dentro de los tumores malignos ecrinos, que constituyeron el 4,5% del total de los tumores anexiales, sólo se registró un caso de *porocarcinoma* en un hombre de 62 años, de localización en muslo. [7,11,14,21]

Se informaron dos casos de *carcinoma mucinoso*, correspondiendo las biopsias al mismo paciente, debido a márgenes de resección comprometidos. Se localizó en cuero cabelludo en un hombre de 69 años. Debe tenerse en cuenta que para su diagnóstico, es necesario descartar la presencia de un carcinoma mucinoso de otra localización, como en mama o en tracto gastrointestinal. [4,11,14,21] Una mujer de 62 años presentó un *adenocarcinoma digital papilar* en dedo de mano. [4,11,14,21]

El *carcinoma adenoidequístico* correspondió a dos casos, una mujer y un hombre de edad mediana, de localización en cuero cabelludo. [5,19,28] Como neoplasia cutánea primaria es infrecuente, debiendo descartar su origen en un tumor de glándulas salivales u originado en tejido salival ectópico. [20,28]

Por último, el *hidradenocarcinoma solidoquístico* correspondió al 3.5%. De los tres casos reportados, dos se presentaron en mujeres; correspondieron a adultos jóvenes y con localización variada: en cuero cabelludo, región lumbar y codo. Uno de ellos presentó diferenciación escamosa focal. [4,7,11,14,21]

En una revisión de casos de dieciseis años de trabajo realizada en el Hospital Universitario Ahmadu Bello, en Zaria, Nigeria, publicada en Marzo de 2008, los resultados difieren marcadamente con los de nuestra institución, habiendo registrado un total de 52 casos, sin predominio de género y con un

amplio rango etario de presentación. La distribución según su comportamiento biológico es similar, correspondiendo los tumores malignos a carcinomas de glándulas sudoríparas. Lo más llamativo es que los tumores anexiales más frecuentes corresponden a los de origen en glándulas sudoríparas (78.8%), siendo el de mayor presentación el acrospiroma, seguidos de los sebáceos, (13.5%), sin reportes de carcinoma sebáceo y por último, los foliculares (7.7%), donde se destaca el tricoepitelioma. Se reportan mayor frecuencia de localización en región cefálica, cervical y en tronco. No existen aún datos acertados sobre la incidencia racial o geográfica de estos tumores.[1]
Como conclusión, es factible afirmar que los tumores anexiales de la piel constituyen un desafío diagnóstico para el patólogo general, más aún debido a su controvertida, no del todo definida clasificación y a la creciente descripción de lesiones con diferenciación mixta. Los resultados de nuestra revisión demostraron concordancia con la literatura consultada y confirmaron la heterogeneidad de dichos tumores en su presentación como biopsias cutáneas, a pesar de su baja frecuencia.

REFERENCIAS:

1. Samaila M. Adnexal skin tumors in Zaria, Nigeria. Ann Afr Med 2008; 7 (1): 6-10.

2. Zappi E. Dermatopatología. Clasificación y estudio razonado de las lesiones cutáneas. Primera Edición. Ascune Hnos. Buenos Aires. Argentina. 2007; 196-210.

3. Rosai J Rosai y Ackerman´s Surgical Pathology. Novena Edición. Mosby Eds. China. 2004; 140-154.

4. Weedon D, Sarasin A y Burg G. Skin tumours. Pathology and Genetics of. Who. Lyon. Le Bort 2006; 121-163.

5. Alsaad K, Obaidat N y Ghazarian D. Skin adnexal neoplasms-part 1: An approach to tumours of the pilosebaceous unit. J Clin Pathol 2007; 60: 129-144.

6. Cotton D. Troublesome tumours. 1: Adnexal tumours of the skin. J Clin Pathol 1991; 44: 543-548.

7. Storm A y Seykora J. Cutaneous adnexal neoplasms. Am J Clin Pathol 2002; 118 (1): 33-49.

8. Wong TY, Suster S, Cheek RF y Mihm MC (Jr). Benign cutaneous adnexal tumors with combined folliculosebaceous, apocrine, and eccrine differentiation. Clinicopathologic and immunohistochemical study of eight cases. Am J Dermatopathol 1996; 18 (2): 124-136.

9. Patrick F. Fitz Patrick's Dermatology in General Medicine. Sexta Edición. New York: Mc Graw Hill. Capítulo 5. 2003.

10. Mark R, Wick MD, John R, Goellner MD y James T. Adnexal Carcinomas of the skin. I Eccrine Carcinomas. Cancer 1985; 56: 1147-1162.

11. Elder D. Lever´s Histopathology of the Skin. Octava Edición. Philadelphia. Lippincott-Raven. 1997; 747-803.

12. Weedon D. Piel Patología. Primera Edición. España. Marbán. Sección VII. 2002.

13. Kaddu S, Soyer HP, Hödl S y Kerl H. Morphological stages of pilomatricoma. Am J Dermatopathol 1996; 18 (4): 333-338.

14. Crowson A, Magro C y Mihm M. Malignant adnexal neoplasms. Modern Pathology 2006; 19: 93-126.

15. Avci G, Akan M y Akoz T. Simultaneous multiple pilomatrixomas. Pediatr Dermatol 2006; 23 (2): 157-162.

16. Gündüz K, Ecel M y Erden E. Multiple pilomatrixomas affecting the eyelid and face. J Pediatr Ophthalmol Strabismus 2008; 45 (2): 122-124.

17. Shehan J y Huerter C. Desmoplastic trichoepithelioma: report of a case illustrating its natural history. Cutis 2008; 81 (3): 236-238.

18. Matsuki T, Hayashi N, Mizushima J, Igarashi A, Kawashima M y Harada S. Two cases of desmoplastic trichoepithelioma. J Dermatol 2004; 31 (10): 824-827.

19. Yamina J, Romero Costas L y Agriello M. Tricoblastoma desmoplásico. Rev Argent Dermatol 2009; 15 (4): 297-300.

20. Mark R, Wick MD, John R, Goellner MD y James T. Adnexal Carcinomas of the skin.II Extraocular Sebaceous Carcinomas. Cancer 1985; 56: 1163-1172.

21. Alsaad K, Obaidat N y Ghazarian D. Skin adnexal neoplasms-part 2: An approach to tumours of cutaneous sweat glands. J Clin Pathol 2007; 60: 145-159.

22. Teixeira M, Ferreira M, Machado S, Alves R y Selores M. Eruptive syringomas. Dermatol Online J 2005; 11 (3): 34.

23. Dumanski E, Smircic L, Aveta C, Ramer C, Vogel J y col. Espiroadenoma ecrino de presentación inusual en párpado. Rev Argent Dermatol 2007; 88 (4): 214.

24. Ohata U, Hara H y Suzuki H. Pigmented eccrine poroma occurring on the scalp: Derivation of melanocytes in the tumor. Am J Dermatopathol 2006; 28 (2): 138-141.

25. Moore TO, Orman HL, Orman SK y Helm KF. Poromas of the head and neck. J Am Acad Dermatol 2001; 44 (1): 48-52.

26. Navi D, Fung M y Lynch PJ. Poromatosis: the occurrence of multiple eccrine poromas. Dermatol Online J 2008; 14 (1): 3.

27. Mahlberg MJ, McGinnis KS, Draft KS y Fakharzadeh SS. Multiple eccrine poromas in the setting of total body irradiation and immunosuppression. J Am Acad Dermatol 2006; 55 (2): S46-49.

28. Kurokawa M, Amano M, Miyaguni H, Tateyama S y Ogata K. Eccrine poromas in a patient with mycosis fungoides treated with electron beam therapy. Br J Dermatol 2001; 145 (5): 830-833.

29. Mambo NC. The significance of atypical nuclear changes in benign eccrine acrospiromas: a clinical and pathological study of 18 cases. J Cutan Pathol 1984; 11 (1): 35-44.

30. Rusiñol J, Busso S, Casas G, Casas J y Larralde M. Acroespiroma ecrino. A propósito de un caso. Rev Argent Dermatol 2007; 13 (5): 342-346.

31. van der Putte SC. Mammary-like glands of the vulva and their disorders. Int J Gynecol Pathol 1994; 13 (2): 150-160.

32. Michal M, Lamovec J, Mukensnabl P y Pizinger K. Spiradenocylindromas of the skin: tumors with morphological features of spiradenoma and cylindroma in the same lesion: report of 12 cases. Pathol Int 1999; 49 (5): 419-425.

33. Wilk M, Klesper D, Uerlich M, Biwer E y Wimheuer R. Chondroid syringoma. Immunohistologic indications of myoepithelial differentiation. Hautarzt 1994; 45 (5): 324-329.

34. Villalón G, Monteagudo C, Martín JM, Ramón D y Alonso V. Chondroid syringoma: a clinical and histological review of eight cases. Actas Dermosifiliogr 2006; 97 (9): 573-577.

35. Rütten A y Requena L. Sweat gland carcinomas of the skin. Hautarzt. 2008; 59 (2): 151-160.