

Siringofibroadenoma Ecrino

Siringofibroadenoma Ecrino

*Luz Adriana Vásquez Ochoa
Guillermo Jiménez C.
Germán Osorio.
Rodrigo Restrepo Molina*

RESUMEN

Mujer de 50 años, con cuadro de dos años de evolución de nódulo en mentón. Se hace diagnóstico clínico e histopatológico de siringofibroadenoma ecrino. El siringofibroadenoma ecrino es un tumor benigno de diferenciación ecrina, caracterizado por la presencia de nódulos, únicos o múltiples, localizados con mayor frecuencia en palmas y plantas. El diagnóstico es histopatológico y con inmunohistoquímica. El tratamiento es la resección quirúrgica.

Palabras Claves: Siringofibroadenoma ecrino; Poromatosis ecrina; Inmunohistoquímica.

HISTORIA CLINICA

Mujer de 50 años de edad, quien consultó por presentar un nódulo asintomático en mentón de dos años de evolución. Al examen físico presentaba un nódulo color piel, de consistencia semidura, móvil, en mentón (Foto 1).

Con diagnóstico de tumor de anexos, la paciente fue programada para resección quirúrgica. El estudio histopatológico a la tinción con Hematoxilina-Eosina demostró la presencia de cordones anastomosados de células epiteliales, además de estructuras luminales y de una matriz fibrovascular alrededor (Foto 2).

Se hizo el diagnóstico de siringofibroadenoma ecrino, el cual fue confirmado mediante inmunohistoquímica con Citoqueratinas de bajo peso molecular, EMA (antígeno de membrana epitelial) y ACE (antígeno carcinoembrionario) (Foto 3).

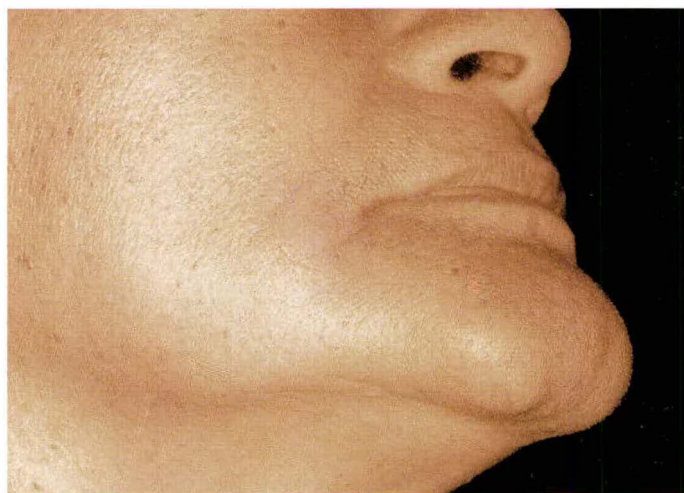


Foto 1. Nódulo de color piel, poco móvil de consistencia semidura en mentón

COMENTARIOS

El siringofibroadenoma ecrino es una proliferación epitelial benigna de diferenciación ecrina. Existe controversia acerca de si es una verdadera neoplasia, un hamartoma o una hiperplasia.¹

Luz Adriana Vásquez Ochoa, MD Residente II Dermatología, Facultad de Medicina, Universidad Pontificia Bolivariana, Medellín.

Guillermo Jiménez C, MD, Dermatólogo, Docente Departamento de Dermatología, Facultad de Medicina, Universidad Pontificia Bolivariana, Medellín.

Germán Osorio, MD, Patólogo. Docente Departamento de Patología Facultad de Medicina, Universidad de Antioquia, Medellín.

Rodrigo Restrepo Molina, MD, Patólogo. Docente. Departamento de Patología, Facultad de Medicina, Universidad Pontificia Bolivariana, Medellín.

Correspondencia: Luz Adriana Vásquez Ochoa, calle 78B # 72^a -109, Clínica Universidad Pontificia Bolivariana. Diagonal 75 DD # 4-41, teléfono: 4415900, Medellín., Colombia.

Siringofibroadenoma Ecrino

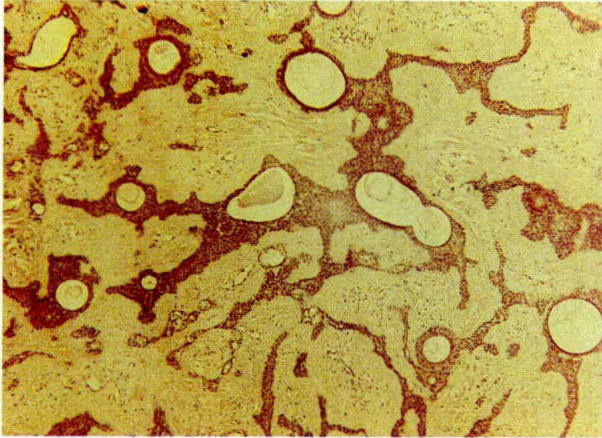


Foto 2
A la H/Eosina: Células epiteliales basalóides que forman cordones que se anastomosan y se extienden hacia la epidermis
- estructuras ductales
- matriz fibrovascular al rededor

Fue descrito por primera vez en 1963 por Mascaró como un tumor benigno con diferenciación ecrina. Mehrengan lo designó posteriormente como una neoplasia al denominarlo adenoma acrosiringeo. Hashimoto lo consideró una variante del poroma ecrino. Weeden y Lewis lo definieron como un nevus; y Nomura propone el término de hiperplasia siringofibroadenomatosa ecrina al asociar el tumor con el penfigoide ampolloso. Mehrengan y Kanitakis, mediante estudios de inmunohistoquímica, sugieren que es un tumor de diferenciación acrosiringea; sin embargo los resultados son insuficientes para concluirlo. Se ha demostrado actualmente, mediante la expresión de citoqueratinas, la diferenciación ecrina como lo más probable para explicar la fisiopatogenia. ²

Ha recibido diferentes denominaciones tales como: Siringofibroadenomatosis ecrina; Nevus acrosiringeo; Poromatosis ecrina; Adenomatosis acrosiringea; Poroma ecrino lineal y Nevus siringoadenomatoso papilífero. ³

El Siringofibroadenoma ecrino es raro, pues en la literatura se han reportado sólo 41 casos.¹ Clínicamente se caracteriza por la presencia de pápulas o nódulos color piel o eritematosos, localizados con mayor frecuencia en palmas y plantas. Ocurre en pacientes de edad con una edad promedio de 62 años, y no existe predilección por sexo. ⁴

Starink Theo³ propone la siguiente clasificación clínica del siringofibroadenoma ecrino:

1. **Solitario:** Caracterizado por la presencia de una pápula, placa, nódulo ó tumor localizado en una extremidad; ocurre generalmente en pacientes de edad avanzada. Denominado también no-nevoide.
2. **Múltiples, asociados con displasia ectodérmica¹:** El gen de las dos enfermedades puede ser el mismo, o bien ser los siringofibroadenomas un marcador de la displasia.^{1,3} Se trata de pacientes con edad promedio de 20 años, que presentan múltiples pápulas o nódulos eritematosos con superficie rugosa localizados en palmas y plantas. Ocasionalmente ocurren en extremidades y tronco. Presentan, además, otras manifestaciones cutáneas tales como hidrocistomas en párpados, hipotricosis e hipoplasia ungueal.
3. **Múltiples sin hallazgos cutáneos asociados:** Presentan sólo lesiones palmoplantares. Puede ser una forma abortiva de la displasia ectodérmica.
4. **Siringofibroadenoma ecrino unilateral linear no familiar:** Es una forma rara que representa un mosaicismo genético, causado por una mutación postsomática en un estadio embrionario temprano.

Se han descrito diferentes enfermedades asociadas con el siringofibroadenoma ecrino, tales como: Penfigoide ampolloso; displasia ectodérmica hidrótica^{1,3}; diabetes mellitus; lepra lepromatosa; mieloma múltiple; otitis y sinusitis crónica, poliposis gastrointestinal, enfermedad vascular periférica, hipertensión arterial y balanopostitis .

Se han reportado casos coincidentes del siringofibroadenoma con carcinoma escamocelular; sin embargo, se postula que es un tumor de comportamiento indolente sin evidencia de malignidad, de crecimiento lento, el cual puede sufrir ulceración superficial recurrente pero no invasión local o metástasis.

Se ha reportado la coexistencia de un tumor maligno con hallazgos escamosos y glandulares, con un siringofibroadenoma, lo que podría corresponder a un siringofibrocarcinoma y no a un carcinoma ecrino.⁴

El riesgo de malignidad de los siringofibroadenomas ecrinos asociados con la displasia ectodérmica es desconocido, requiriéndose sin embargo seguimiento en estos pacientes.³

Siringofibroadenoma Ecrino

HISTOPATOLOGIA

El siringofibroadenoma ecrino se caracteriza, a la tinción de hematoxilina-eosina, por la presencia de células epiteliales basaloides, cuboidales, pequeñas, que forman cordones que se anastomosan y se extienden hacia la epidermis. Además, contienen estructuras ductales, un infiltrado linfocitario y una matriz fibrovascular alrededor.¹

A la inmunohistoquímica, el tumor se tiñe con EMA (antígeno de membrana epitelial), ACE (antígeno carcinoembrionario) y CAM 5.2 (marcador de queratinas).³

Existe expresión de: involucrina a nivel de los conductos ecrinos y de filagrina alrededor de los mismos.

Las citoqueratinas 1 y 10 (CK1 y CK10) se expresan en las células ductales internas y periféricas.⁵ Las CK 19, EMA y ACE en las células acrosiríngicas, las citoqueratinas 17 en las células lumbinales de los conductos, y las citoqueratinas 5 y 6 en las células intermedias y en las células externas de los conductos dérmicos. El EMA también tiñe las células externas de dichos conductos.²

Basados en estos hallazgos, se confirma la diferenciación ecrina del siringofibroadenoma.²

Al **microscopio electrónico** se observa que las células tumorales contienen tonofilamentos y desmosomas bien desarrollados. Se observan células con núcleo oval, nucleolo aparente, vacuolas intracitoplasmáticas y gránulos de queratohialina globulares con densidades heterogéneas.

Debe hacerse el **diagnóstico diferencial** con el Poroma ecrino, Hidroacantoma simple y Fibroepitelioma de Pinkus.^{1,3} El **tratamiento** es la resección quirúrgica.

CONCLUSIONES

Presentamos el caso de un siringofibroadenoma ecrino localizado en mentón. Existen pocos casos reportados en la literatura de siringofibroadenoma ecrino, tumor benigno, localizado con mayor frecuencia en extremidades.

Es importante confirmar el diagnóstico clínico e histopatológico, mediante inmunohistoquímica.

El tratamiento es quirúrgico.

SUMMARY

A 50 year-old woman had a 2 year history of a nodule on chin. Clinical and histopathological examination re-

vealed a ecrine syringofibroadenoma. Ecrine syringofibroadenoma is a benign skin tumor with ecrine ductal differentiation, that may have solitary to multiple nodules which usually develops on soles and palms. The diagnostic is histopatological and with immunohistochemical analyses. The treatment is the surgery.

Key Words: Ecrine syringofibroadenoma; Ecrine poromatosis; Inmunohistochemica.

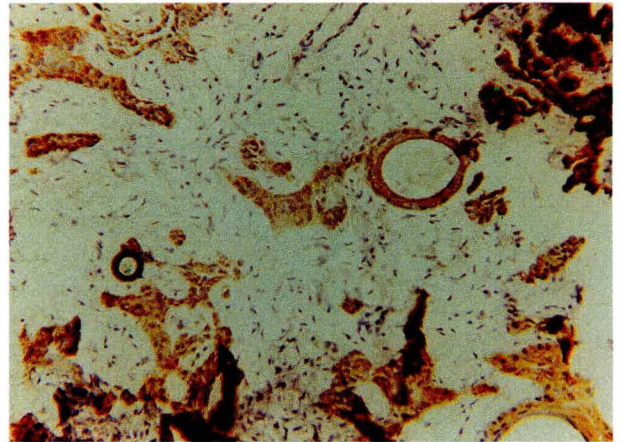


Foto 3

Citoqueratinas: Tinción células externas de los conductos dérmicos y células lumbinales. DX de Siringofibroadenoma ecrino.

BIBLIOGRAFIA

1. Simpson E, Styles AR, Cockerell CJ: Ecrine syringofibroadenomatosis associated with hidrotic ectodermal dysplasia. *Br J Dermatol* 1998; 138:879-884.
2. Takeda H, Mitsuhashi Y, Yoshikawa K et al: Ecrine syringofibroadenoma: report of a case and analysis of cytokeratin expression. *Dermatology* 1998; 196:242-245.
3. Starink Theo M. Ecrine syringofibroadenoma: Multiple lesions representing a new cutaneous marker of the Schöpf syndrome, and solitary nonhereditary tumors. *J Am Acad Dermatol* 1997; 36:569-576.
4. Gonzalez-Serva A, Pró-Rísquez A, Oliver M et al: Syringofibroadenoma versus squamous cell carcinoma involving syringofibroadenoma: Is there a malignant counterpart of Mascaró's syringofibroadenoma?. *Am J Dermatopathol* 1997; 19:58-65.
5. Ishida-Yamamoto A, Iizuka H. Ecrine syringofibroadenoma (Mascaró) An ultrastructural and immunohistochemical study. *Am J Dermatopathol* 1996; 18:207-211.

Sarcoidosis

Sarcoidosis

Rodrigo Núñez Rinta
Alejandro Vélez Hoyos
Verónica Molina Vélez

RESUMEN

Se presenta un caso de Sarcoidosis en una mujer de 38 años de edad, con lesiones papulares eritematosas en cara, cuello y espalda, pruriginosas, de 5 meses de evolución. El TAC de tórax mostró infiltrados micronodulares con compromiso ganglionar perihiliar bilateral. La biopsia de piel reportó enfermedad granulomatosa tipo sarcoidosis.

Palabras clave: sarcoidosis, compromiso pulmonar.



Figura 1
Región lateral izquierda del cuello, de la paciente con Sarcoidosis

HISTORIA CLINICA

Presentamos el caso de una paciente de sexo femenino, de 38 años de edad, quien consulta por presentar lesiones papulares, eritematosas, infiltradas, bien definidas en dorso nasal, mejilla izquierda, región lateral izquierda del cuello y en mayor número en espalda, de cinco meses de evolución (Figuras I y II).

Se le realizó biopsia de lesión en espalda y se observa en dermis un patrón correspondiente a una dermatitis nodular, con predominio de histiocitos y granulomas con células epiteloides, además de células gigantes, multinucleadas, y cuerpos asteroides en su interior (Figura III).

La coloración de Ziehl-Nielsen y plata-metenamina negativas para Barr y hongos respectivamente.

Con diagnóstico de enfermedad granulomatosa, tipo sarcoidosis, se realizan exámenes de laboratorio.

Hemoleucograma: normal y sedimentación: 15.
Nitrógeno uréico en sangre (BUN) y creatinina: 15.9mg% y 1.2mg% respectivamente.
Pruebas hepáticas: Normales.
Coprológico y Citoquímico de orina: Normales.
Calcio sérico: 9.5 meq/Lt

Rayos X de tórax: se aprecia un infiltrado intersticial bibasal y se insinúa compromiso perihiliar, por lo cual se ordena un TAC de tórax donde se observan los mismos infiltrados micronodulares, con compromiso ganglionar hiliar. Con este hallazgo se realizaron pruebas funcionales pulmonares, las cuales fueron normales.
Examen oftalmológico: normal.

Se consideró innecesaria la realización de biopsia pulmonar.

COMENTARIO

La Sarcoidosis es una enfermedad granulomatosa multisistémica de etiología desconocida. Entre el 20 y el 35% de los pacientes con Sarcoidosis sistémica presentan

Rodrigo Núñez Rinta, Dermatólogo, Docente Universidad Pontificia Bolivariana (UPB), Medellín, Colombia.

Alejandro Vélez Hoyos, Patólogo, Docente UPB.
Verónica Molina Vélez, Residente II Dermatología, UPB. Clínica Universitaria Bolivariana, Medellín.
Correspondencia: Verónica Molina Vélez, Clínica Universitaria Bolivariana, teléfono-Fax: 4415900 Calle 78B No. 72 A- 109 Medellín, Colombia

lesiones cutáneas.¹ Estas se clasifican como específicas cuando al examen histológico se demuestran los granulomas típicos y en no específicas. Dentro de las lesiones específicas de piel se encuentra la erupción máculo-papular, caracterizada por pápulas infiltradas eritematovioláceas que se localizan principalmente en párpados, pliegues nasolabiales, cuello y tronco. Se asocian comúnmente con la forma aguda de la sarcoidosis acompañada de linfadenopatía hiliar, uveitis aguda, nódulos linfáticos periféricos y el crecimiento de las parótidas. Usualmente desaparecen en el transcurso de dos años, considerándose signo de buen pronóstico.²

En el estudio histopatológico se pueden observar grupos de células histiocíticas epitelioides en la dermis, conformando granulomas; además, la presencia de cuerpos asteroides y en su periferia infiltrado de linfocitos.³

Los esteroides sistémicos son el tratamiento más efectivo de la Sarcoidosis; están indicados más por el compromiso sistémico que por el compromiso en piel. Únicamente en lesiones cutáneas crónicas como el lupus pernicio y en placas se requiere de esteroides sistémicos.⁴ Los antimaláricos, particularmente la hidroxyclorequina y la cloroquina, en adición al clorambucil y la isotretinoína, son otra alternativa. El uso de metotrexate también ha sido efectivo para lesiones resistentes a los esteroides sistémicos o a los antimaláricos. En casos de sarcoidosis cutánea diseminada, se ha reportado el uso del allopurinol.⁵



Figura 2.
Dorso nasal izquierdo de la paciente con Sarcoidosis

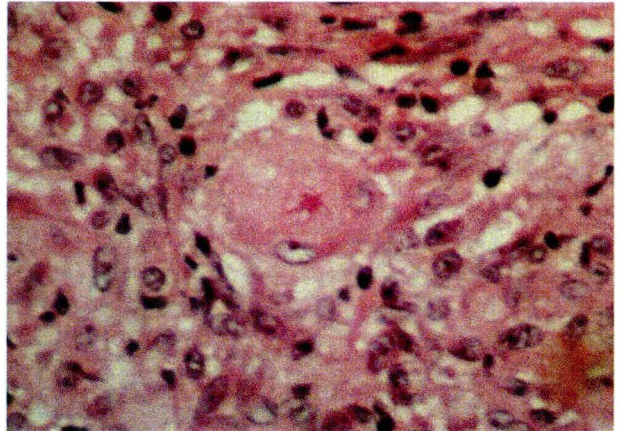


Figura 3
Cuerpo asteroide, histopatología de la Sarcoidosis.

CONCLUSIONES

Se presenta un caso representativo de sarcoidosis en una mujer joven, sin síntomas sistémicos, que se manifestó por lesiones cutáneas pruriginosas de difícil diagnóstico clínico, que nos llevó al reconocimiento histopatológico de granulomas sarcoideos y a investigar el compromiso de otros órganos, hallando comprometido el pulmón. La enfermedad de la paciente sigue un curso benigno, sin compromiso general importante.

SUMMARY

A case of Sarcoidosis is described in a 38-year-old woman, who presented symptomatic papular lesions localized in face, neck and back, showing histologically non-caseating granulomas. The computed tomographic scanning of the chest showed bilateral hilar nodular lesions.

Key words: sarcoidosis, pulmonar disease.

BIBLIOGRAFÍA

1. Zax RH, Callen JP. Sarcoidosis. *Dermatologic Clinics* 1989; 7:505-513.
2. Mañá J, Marcoval J, Graells J et al Cutaneous involvement in sarcoidosis. *Archives of Dermatology* 1997; 133: 882-888.
3. Sarcoidosis. En: A. Bernard Ackerman. *Histologic Diagnosis of Inflammatory skin diseases*. New York. Williams-Wilkins 1997: 695-699.
4. Muthia MM, Macfarlane JT. Current Concepts in the Management of Sarcoidosis. *Drugs*. 1990; 40:231-237.
5. Callen, Jorizzo, Greer, Penneys, Piette. *Dermatological Signs of Internal Disease*. U.S.A. W.B. Saunders. 1995: 293-300.