

REVISIÓN

Hamartoma angiоматoso ecrino

Mónica García Arpa, María Rodríguez Vázquez y Pilar Cortina de la Calle

Servicio de Dermatología. Complejo Hospitalario de Alarcos. Ciudad Real. España.

El hamartoma angiоматoso ecrino (HAE) es una neoplasia benigna, poco frecuente, que se caracteriza por la proliferación de gláñulas sudoríparas ecrinas dentro de un estroma vascular. La mayoría aparece en el nacimiento o en la infancia temprana, pero se han descrito casos en edades más tardías. Son normalmente lesiones únicas, clínicamente de morfología variable, que se localizan principalmente en las extremidades. Pueden ser lesiones hiperhidróticas o dolorosas, pero también asintomáticas. El diagnóstico es siempre histológico.

HISTORIA

El HAE fue descrito por Lotzbeck¹ en 1859, en un niño que presentaba una lesión de aspecto angiомatoso en la cara, en cuya histología se observaba masas tubulares y glandulares dentro de un estroma vascular. Vilanova², en 1963, y Domonkos³, en 1967, publicaron casos similares como hamartoma angiоматoso sudorífero y angioma sudoríparo, respectivamente. Fue Hyman⁴ quien, en 1968, acuñó el término de HAE y lo definió como una proliferación de gláñulas ecrinas normales asociado a estructuras vasculares de tipo capilar. Estas malformaciones han sido denominadas de diversas formas, como hamartoma angiоматoso sudoríparo secretante, hamartoma angiоматoso sudoríparo funcionante, nevo de las gláñulas sudoríparas con angiomas y angiomatosis cavernosa de los ductos sudoríparos. Los diferentes nombres se emplean según si predomina el componente vascular (angioma sudoríparo) o el glandular (HAE).

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

Los HAE son lesiones poco frecuentes, y en la bibliografía inglesa hay descritos 44 casos (tablas I y II). Aun siendo lesiones raras, son más comunes que los nevos puramente ecrinos, en los que no se observa proliferación vascular en íntima relación con gláñulas ecrinas aumentadas.

La revisión más amplia es la realizada por Pelle et al⁵ en el año 2002, donde describen 4 pacientes con HAE únicos y revisan 33 casos previos aparecidos en la bibliografía inglesa.

Correspondencia: Dra. M. García Arpa.
Servicio de Dermatología. Complejo Hospitalario de Alarcos.
Ronda del Carmen, s/n. 13002 Ciudad Real. España.



Figura 1. Placa eritematosa asintomática situada en pierna izquierda, presente desde el nacimiento.



Figura 2. Placa congénita eritematosa localizada en el dorso de mano izquierda. También presenta otras 2 lesiones similares de menor tamaño en antebrazo. Estas lesiones son asintomáticas, nor-mohidróticas y no dolorosas.

131

Casi la mitad de los HAE son congénitos, y en más de 2 tercios de los casos están presentes antes de la pubertad. No hay diferencias en cuanto al sexo, y se afectan por igual varones y mujeres (tabla III).

Clínicamente son muy variables y se presentan como mácula o pápula, aunque las formas más frecuentes son nódulos y placas; estas 2 últimas formas clínicas representan más de 2 tercios de los casos. En los pacientes con HAE múltiples pueden coexistir varias formas clínicas.

Los HAE pueden presentar diferentes tonalidades: eritematoso, violáceo, amarillento, marrón o similar al color de la piel (figs. 1-4).

El tamaño oscila entre 3 mm y 11 cm. Son de crecimiento lento, de forma proporcional al desarrollo del paciente, aunque en una paciente embarazada el crecimiento fue tan rápido que requirió la amputación del dedo afecto¹³.

Los HAE suelen localizarse en las extremidades (más del 80% de los casos), principalmente en sus porciones distales, pero también pueden aparecer en el tronco y en el cuello.

La mayoría de las veces son lesiones únicas y más raramente múltiples (en la bibliografía apenas se han descrito 11 casos de HAE múltiples)^{24,28-35}.

Los HAE pueden ser asintomáticos (38%), hiperhidróticos (36%) y dolorosos (50%) de forma espontánea o tras manipulación de la lesión. Los pacientes manifiestan esta sensación dolorosa desde una simple sensación molesta o quemazón hasta un dolor insoportable. El dolor se atribuye a la presencia de pequeños nervios dentro de la le-

TABLA I. Casos descritos de hamartomas angiomatosos ecrinos únicos

REFERENCIA	EDAD/SEXO	DOLOR/SUDOR	LOCALIZACIÓN	CLÍNICA
Way ⁶	10 a/V	?/sudor	Espalda	Pápula
Hyman ⁴	Rn/M	No	Cuello	Placa
Zeller ⁷	Rn/V	?/no	Rodilla derecha	Placa
Challa ⁸	?/M	Dolor	Muñeca derecha	Nódulo
Kikuchi ⁹	Rn/V	Dolor/sudor	Planta derecha	Nódulo
Velasco ¹⁰	Rn/V	Dolor	Rodilla derecha	Placa
Donati ¹¹	52 a/M	No	Mano derecha	Placa
Wolf ¹²	39 a/V	Dolor/?	Pie derecho	Placa
Gabrielsen ¹³	34 a/M	Dolor/sudor	5. ^o dedo mano	Nódulo
Sammartin ¹⁴	Rn/M	No	1. ^{er} dedo pie	Nódulo
Díaz-Landaeta ¹⁵	Rn/V	Dolor/sudor	Muslo izquierdo	Placa
Nair ¹⁶	4a/M	Sudor	Tórax	Placa
Nakayama ¹⁷	49 a/M	Dolor	Sacro	Placa
Calderone ¹⁸	Rn/V	No	Muslo izquierdo	Nódulo
Torres ¹⁹	Rn/M	No	Glúteo izquierdo	Placa
Smith ²⁰	3 m/M	Sudor	1. ^{er} dedo pie	Nódulo
Smith ²⁰	Rn/M	?	5. ^o dedo pie	Pápula
Smith ²⁰	6 a/V	No	Dedo meñique	Nódulo
Flax ²¹	Rn/M	Dolor	Muslo izquierdo	Nódulo
Kwon ²²	Rn/V	Sudor	Tórax	Placa
Enjolras ²³	?/V	?/Sudor	Pierna	Placa
Cebreiro ²⁴	22 a/M	No	Mano derecha	Nódulo
Cebreiro ²⁴	Rn/M	No	Mano izquierda	Placa
Cebreiro ²⁴	25 a/V	No	3. ^{er} dedo mano	Pápula
Cebreiro ²⁴	15 a/V	No	2. ^o dedo mano	Placa
Cebreiro ²⁴	62 a/M	Dolor	3. ^{er} dedo mano	Placa
Nakatsuji ²⁵	Rn/V	Sudor	Muñeca derecha	Nódulo
Tsuji ²⁶	60 a/M	Dolor/sudor	Glúteo derecho	Nódulo
Pelle ⁵	Rn/V	Dolor	Tobillo izquierdo	Nódulo
Pelle ⁵	2 a/M	Dolor	Pierna izquierda	Nódulo
Pelle ⁵	Rn/V	No	Brazo derecho	Placa
Pelle ⁵	13 a/M	Dolor	Pierna derecha	Placa
Castilla ^{27a}	Rn/V	Dolor/sudor	Brazo izquierdo	Placa

^aCasos no incluidos en la revisión de Pelle, et al⁵. a: años; m: meses; Rn: recién nacidos; M: mujer; V: varón.

TABLA II. Casos descritos de hamartomas angiomatosos ecrinos múltiples

REFERENCIA	SEXO/EDAD	EDAD PRESENTACIÓN	SUDOR	DOLOR	LOCALIZACIÓN	CLÍNICA
Choi ^{28a}	9 a	Rn	Sí	Sí	Piernas	Nódulos
Kim ^{29a}	16 a	Infancia	No	Sí	Piernas	Nódulos
Aloi ³⁰	V/5 a	Rn	No	No	Tronco, extremidades	Placa
Seraly ³¹	M/35 a	34 a	Sí	Sí	Pierna derecha	Placas
Sulica ³²	M/28 a	13 a	No	No	Tronco, brazos	Nódulos
Son ^{33a}	24 a	6 a	Sí	Sí	Piernas	Nódulos
Cebreiro ²⁴	V/31 a	31 a	No	No	Dorso dedos manos	Pápulas color piel
Cebreiro ²⁴	V/14 a	14 a	No	No	Dorso pulgares	Pápulas eritematosas
Morrell ^{34a}	M/14 a	13 a	No	Sí	Ambas muñecas	2 Nódulos
Lee ^{35a}	M/29 a	Rn	Sí	No	Brazo	Placas eritematosas
Lee ^{35a}	V/22 a	Rn	No	Sí	Tórax, hombro	Placas violáceas

^aCasos no incluidos en la revisión de Pelle, et al⁵. a: años; m: meses; Rn: recién nacidos; M: mujer; V: varón.

sión hamartomatosa que se pueden observar con el microscopio electrónico^{8,12,18}. Pero algunos autores opinan que el dolor y el rápido crecimiento que se produce en ocasiones pueden deberse a estímulos hormonales, ya que esto ocurre con mayor frecuencia durante la pubertad y el embarazo. El dolor podría ser causado por la retención de fluidos que se produce en la menstruación y en el embarazo¹³. En el caso de las lesiones hiperhidroticas la sudación se desencadena por los estímulos habituales de la secreción ecrina, calor, estrés, comida, pero también puede producirse espontáneamente.

HISTOLOGÍA

Aunque el diagnóstico es siempre histológico, no existen criterios claramente definidos. Se caracterizan por una epidermis normal o con acantosis moderada, hiperqueratosis o papilomatosis. La dermis media y profunda contiene una proliferación de glándulas ecrinas maduras o aumentadas de tamaño, en asociación con aumento en el número de vasos capilares de paredes finas. No se observan figuras de mitosis o atipia citológica⁵ (figs. 4-6). Ocionalmente pueden aparecer otros elementos en la dermis, como folículos, mucina, glándulas



Figura 3. Placas eritematosas congénitas en tórax y miembro superior izquierdo. Las lesiones son estables y asintomáticas.



Figura 4. Nódulo congénito, asintomático, en antebrazo izquierdo eritematovioláceo, de consistencia blanda al tacto, correspondiente al paciente de la figura 3.

TABLA III. Resumen de las características clínicas de los casos de hamartomas angiomaticos ecrinos descritos hasta la fecha

Sexo	Varón: 20/41 (49%) Mujer: 21/41 (51%) Desconocido: 3
Edad de presentación	Congénito: 20/42 (48%) Prepuberal: 31/42 (74%) Desconocido: 2
Número de lesiones	Único: 33/44 (75%) Múltiples: 11/44 (25%)
Síntomas	Dolor: 20/40 (50%) Hiperhidrosis local: 15/42 (36%) Dolor y sudor: 8/39 (21%) Asintomáticos: 15/39 (38%)
Localización	Extremidades: 38/44 (86%) Tronco: 7/77 (16%) Cuello: 1/44 (3%)
Forma clínica	Placa: 21/44 (48%) Nódulo: 18/44 (41%) Pápula: 5/44 (11%)

apocrinas, tejido adiposo o estructuras linfáticas. La presencia de estas estructuras es lo que confiere a los HAE la naturaleza hamartomatosa^{20,22,24}.

Desde el punto de vista inmunohistoquímico no hay diferencias con las glándulas ecrinas normales. Se tiñe con anticuerpos antiantígeno carcinoembrionario tanto el componente secretor como el ductal, anti-S-100 que tiñe la región secretora, antiantígeno de la membrana epitelial que marca la región secretora intensamente y débilmente la ductal, y anticitoqueratina CK1 que tiñe la región ductal. Respecto al componente vascular, se tiñe con anticuerpos anti-*Ulex europaeus* y antifactor VIII, que tiñe las estructuras endoteliales normales. Esto apoya más la teoría de su origen hamartomatoso más que neoplásico. Sin embargo, el estudio inmunohistoquímico se ha realizado en pocos casos de los publicados^{20,24,27,31}.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Clínicamente los HAE pueden confundirse con todo tipo de malformaciones vasculares, como angiomas planos, angioma en penacho, tumor glómico, así como hamartoma del músculo liso, mastocitomas e incluso con

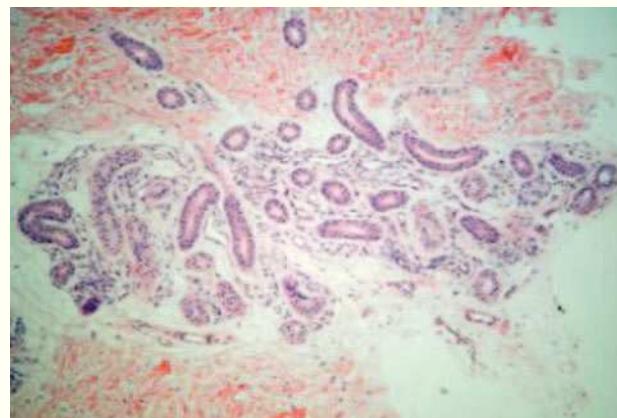


Figura 5. Grupos de glándulas ecrinas aumentadas en número en dermis reticular junto con proliferación de elementos vasculares de pared fina de tipo capilar.

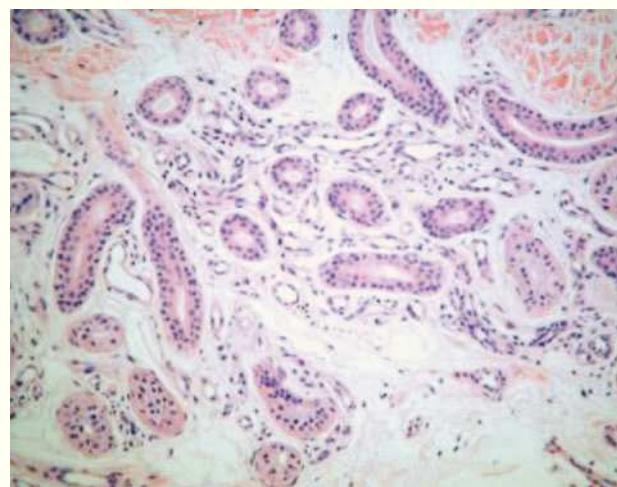


Figura 6. Detalle de la proliferación de las glándulas ecrinas normales en relación con los capilares. También se observan focos de tejido adiposo en la dermis.

manchas café con leche^{15,30}. El diagnóstico, como ya hemos señalado, es siempre histológico. Normalmente no es difícil etiquetar histológicamente una lesión como nevo ecrino, aunque sí es más difícil distinguir entre un HAE y el angioma sudoríparo. Clínicamente el nevo ecrino produce hiperhidrosis con mayor frecuencia que los HAE y tiene una proliferación de glándulas ecrinas que no se asocia a proliferación vascular³⁶. En el angioma sudoríparo predomina el componente angiomatoso, y las glándulas ecrinas están dilatadas pero no aumentadas en número. En el HAE los vasos son capilares, mientras que en el angioma sudoríparo son vasos de mayor calibre²⁵.

ETIOPATOGENIA

Se ha planteado que una estimulación excesiva del ectoblasto durante el período embrionario produciría una inducción anormal de la diferenciación anexial epitelial. La existencia de distintas estructuras dentro de los HAE (tejido adiposo, folículos pilosos, vasos linfáticos, mucina) apoya la idea de que son lesiones hamartomatosas²².

Debido a que un gran número de los HAE aparecen en zonas acras, se les podría considerar como malformaciones vasculares o hemangiomas, ya que en estas regiones son más abundantes las glándulas ecrinas. Esto apoyaría más el término de angioma sudoríparo²⁴.

EVOLUCIÓN Y TRATAMIENTO

Los HAE son neoplasias benignas que no tienen ninguna relevancia clínica y que no se asocian a ninguna patología. Tan sólo hemos encontrado 1 caso de un paciente varón de 13 años con neurofibromatosis familiar tipo 1 conocida y un HAE congénito en el brazo²⁷.

En cuanto a la posibilidad de asociación familiar, no existen casos de HAE familiares descritos en la literatura.

Debido a que tienen un curso benigno, crecimiento lento y que suelen ser asintomáticos, no precisan tratamiento, aunque éste se reserva para cuando produzcan síntomas o por motivos estéticos. En estos casos el tratamiento es quirúrgico, pero en ocasiones hay que mantener una actitud expectante, porque a veces el dolor puede desaparecer con el tiempo. Lee et al³⁵ describen 2 pacientes con HAE en placas sintomáticas que tratan con láser de luz pulsada, obteniendo buenos resultados en sólo en 1 de los pacientes. En los casos de HAE hiperhidróticos no está aprobado el empleo de la toxina botulínica, aunque podría ser efectivo, al igual que en los casos del nevo ecrino³⁶.

CONCLUSIONES

Creemos que los HAE son lesiones más frecuentes de lo que la bibliografía refleja, ya que, cuando son asintomáticos, pueden confundirse clínicamente con angiomas planos e incluso con manchas café con leche, y la única manera de hacer el diagnóstico de HAE es a través de la biopsia.

Los HAE son lesiones benignas, poco frecuentes, generalmente únicas y clínicamente muy variables. Pueden ser asintomáticos o producir exceso de sudación o

dolor. El diagnóstico es histológico. No tienen ninguna relevancia clínica y no suelen precisar tratamiento.

BIBLIOGRAFÍA

- Lotbeck C. Ein Fall von Schweißdrüsengeschwulst an der Wange. *Virchows Arch Pathol Anat* 1859;16:160.
- Vilanova X, Pinol-Aguade J, Castells A. Hamartome angiomateux sudoripare secretant. *Dermatologica* 1963;127:9.
- Domonkos AN, Suárez LS. Sudoriparous angioma. *Arch Dermatol* 1967;96:552-3.
- Hyman AB, Harris H, Brownstein MH. Eccrine angiomatus hamartoma. *N Y State J Med* 1968;68:2803-6.
- Pelle MT, Pride HB, Tyler WB. Eccrine angiomatus hamartoma. *J Am Acad Dermatol* 2002;47:429-35.
- Way SC. Hamartoma of the skin. *J Invest Dermatol* 1948;10:189.
- Zeller DJ, Goldman RL. Eccrine-pilar angiomatus hamartoma. *Dermatologica* 1971;143:100-4.
- Challa VR, Jona J. Eccrine angiomatus hamartoma: a rare skin lesion with diverse histological features. *Dermatologica* 1977;155:206-9.
- Kikuchi I, Kuroki Y, Inoue S. Painful eccrine angiomatus nevus on the sole. *J Dermatol* 1982;9:329-32.
- Velasco JA, Almeida V. Eccrine-pilar angiomatus hamartoma. *Dermatologica* 1988;177:317-22.
- Donati P, Amantea A, Balus L. Eccrine angiomatus hamartoma: a lipomatous variant. *J Cutan Pathol* 1989;16:227-9.
- Wolf R, Krakowski A, Dorfman B, Baratz M. Eccrine angiomatus hamartoma, a painful step. *Arch Dermatol* 1989;125:1489-90.
- Gabrielsen TO, Elgio K, Sommerschild H. Eccrine angiomatus hamartoma of the finger leading to amputation. *Clin Exp Dermatol* 1991;16:44-5.
- Sanmartin O, Botella R, Alegre V, Martínez A, Aliaga A. Congenital eccrine angiomatus hamartoma. *Am J Dermatopathol* 1992;14:161-4.
- Díaz-Landaeta L, Kerdel FA. Hyperhidrotic painful lesion. *Arch Dermatol* 1993;129:105-10.
- Nair LV, Kurien AM. Eccrine angiomatus hamartoma. *Int J Dermatol* 1994;33:650-1.
- Nakayama H, Miura M, Hattori K, Mishima E, Shimao S. Eccrine angiomatus hamartoma of the sacral region [letter]. *Acta Derm Venereol* 1994;74:477.
- Calderone DC, Glass LF, Seleznick M, Fenske NA. Eccrine angiomatus hamartoma. *J Dermatol Surg Oncol* 1994;20:837-8.
- Torres JE, Martín RF, Sánchez JL. Eccrine angiomatus hamartoma. *P R Health Sci J* 1994;13:159-60.
- Smith VC, Montesinos E, Revert A, Ramon D, Molina I, Jorda E. Eccrine angiomatus hamartoma: report of three patients. *Pediatr Dermatol* 1996;13:139-42.
- Flax SH, Miller ML, Cobb MW. Thigh nodule in a young girl. *Pediatr Dermatol* 1994;11:401-2.
- Kwon O, Oh S, Kim S, Park G, Cho B. Eccrine angiomatus hamartoma. *Int J Dermatol* 1998;37:787-9.
- Enjorras O, Muilenk JB. Vascular tumors and vascular malformations [new issues]. *Adv Dermatol* 1998;13:375-422.
- Cebreira C, Sánchez-Aguilar D, Gómez Centeno P, Fernández-Redondo V, Toribio J. Eccrine angiomatus hamartoma: report of seven cases. *Clin Exp Dermatol* 1998;23:267-70.
- Nakatsuji TC, Schloss E, Krol A. Eccrine angiomatus hamartoma: report of a case and literature review. *J Am Acad Dermatol* 1999;41:109-11.
- Tsuji T, Sawada H. Eccrine angiomatus hamartoma with verrucous features. *Br J Dermatol* 1999;141:167-9.
- Castilla EA, Schwimer CJ, Bergfeld WF, Skacel M, Ormsby A. Eccrine angiomatus hamartoma in a neurofibromatosis type-1 patient. *Pathology* 2002;34:378-80.
- Choi GJ, Cho KH, Hough D. Two cases of sudoriparous angioma. *Korean J Dermatol* 1982;20:957-64.
- Kim Hy, Hwang Sw, Kim YP. Sudoriparous angioma. *Korean J Dermatol* 1982;20:885-9.
- Aloi F, Tomasini C, Pippione M. Eccrine angiomatus hamartoma: a multiple variant. *Dermatology* 1992;184(3):219-22.
- Seraly MP, Magee K, Abell E, Bridenstine J, Jegesoth BV. Eccrine angiomatus hamartoma, a new variant. *J Am Acad Dermatol* 1993;29:274-5.
- Sulica RL, Kao GF, Sulica VI, Penneys NS. Eccrine angiomatus hamartoma (nevus): immunohistochemical findings and review of the literature. *J Cutan Pathol* 1994;21:71-5.
- Son IY, Chun HS, Yeo UC. Eccrine angiomatus hamartoma. *Korean J Dermatol* 1997;35:354-7.
- Morrell DS, Ghali FE, Stahr BJ, McCauliffe DP. Eccrine angiomatus hamartoma: a report of symmetric and painful lesions of the wrists. *Pediatr Dermatol* 2001;18(2):117-9.
- Lee SY, Chang SE, Choi JH, Sung KJ, Moon KM, Koh JK. Congenital eccrine angiomatus hamartoma: report of two patients. *J Dermatol* 2001;28:338-40.
- Rodríguez Vázquez M, Gómez de la Fuente E, Alvarez Fernández G, Martín Vicente JF, López Esteban JL, Pinedo Moraleda F. Eccrine naevus: case report and literature review. *Acta Derm Venereol*, 2002;82(2):154-6.