

Revista Española de Cirugía Oral y Maxilofacial

www.elsevier.es/recom



Página del residente. Soluciones

Espiradenoma ecrino múltiple

Multiple eccrine spiradenoma

Daniel García-Molina*, Javier González-Martin, Elena Ruiz-Bravo, Belen Goiburú e Inés Gómez

Hospital Universitario La Paz, Madrid, España



El resultado de la biopsia fue de espiradenoma ecrino (EE). El EE se describió por primera vez en 1956 por Kersting y Helwig, informando de este hallazgo en una serie de 114 pacientes¹. Se trata de una tumoración benigna muy infrecuente, derivada de la porción secretora y ductal de las glándulas sudoríparas ecrinas de la piel. Se presenta típicamente entre la segunda y la cuarta décadas de vida, como una masa pequeña, dolorosa de color gris-rosáceo. La mayoría de los casos (97%) se presentan como masas aisladas, con una distribución similar entre varones y mujeres. Existe una variante múltiple, con menos de 40 casos recogidos en la literatura, que es más frecuente en mujeres². La variante múltiple puede presentar diversos patrones de distribución: zosteriforme, lineal o siguiendo una distribución según dermatomas o líneas de Blaschko.

Histológicamente se caracteriza por un patrón en el que se observan numerosas luces glandulares pequeñas, revestidas de una hilera de células epiteliales basófilas, rodeadas por otro grupo con un citoplasma más claro. Adquiere un patrón trabecular, rodeado por cadenas celulares eosinofílicas (fig. 1). Esta histología es muy similar con el cilindroma, con el que se debe realizar diagnóstico diferencial.

Además de la variante múltiple, se han descrito casos congénitos, familiares y relacionados con otros tumores benignos de glándulas sudoríparas con un patrón de transmisión autosómico dominante; de hecho, la coexistencia de espiradenomas múltiples y cilindromas o tricoepiteliomas debe

hacernos sospechar el diagnóstico de síndrome de Brooke-Spiegler³.

Los EE benignos suelen cursar como masas entre 0,5 y 3 cm de diámetro que permanecen estables. La transformación maligna es infrecuente, siendo más probable en los casos de EE múltiples. Esta suele ocurrir entre 20 y 30 años después del diagnóstico de EE benigno. Se han propuesto varias teorías para la malignización, como traumatismos repetidos, pero no hay evidencia de ninguna de ellas⁴. Debe sospecharse malignización en los casos de crecimiento rápido de una neoformación preexistente de largo tiempo de evolución, cambios de coloración, ulceración o aumento de la sensibilidad.

El EE maligno en cabeza y cuello es muy infrecuente, con menos de 20 casos recogidos en la literatura⁵. El EE maligno disemina vía hematogena y linfática, hacia ganglios linfáticos regionales, hígado y pulmón⁶, aunque hay descritos casos de EE malignos de hasta 10 cm en la región facial sin metástasis⁷. Presenta una mortalidad del 39% si no se trata. Debido a este riesgo y por el carácter crónico de la enfermedad se recomienda un seguimiento prolongado de los pacientes con EE múltiple.

Diagnóstico diferencial

La prueba diagnóstica principal es la biopsia, para poder diferenciar el EE benigno del EE maligno.

Véase contenido relacionado en DOI: <http://dx.doi.org/10.1016/j.maxilo.2013.03.003>.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: dr.garciamolina@gmail.com (D. García-Molina).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.maxilo.2014.07.003>

1130-0558/© 2014 SECOM. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

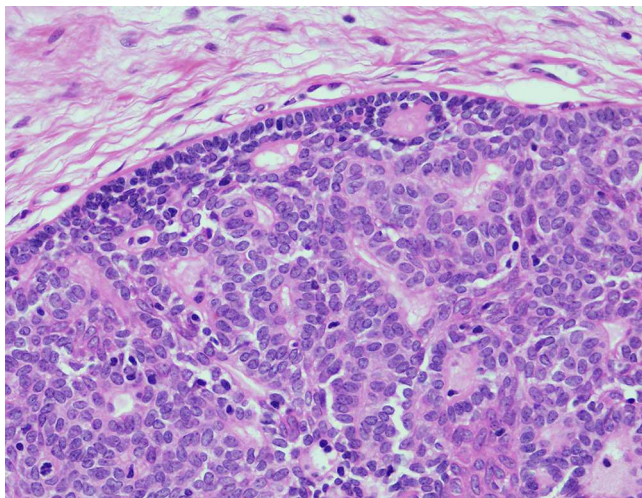


Figura 1 – Histología del espiroadenoma ecrino.

Se debe realizar diagnóstico diferencial con tumores dérmicos, sobre todo aquellos que pueden cursar con dolor: leiomioma, neuroma, neurilemoma, dermatofibroma, angiolipoma, tumores glómicos y endometrioma. Otros tumores dérmicos que nos pueden llevar a confusión: neurofibroma, leiomiosarcoma, hidradenocarcinoma de glándulas sudoríparas, lipoma, hemangioma cavernoso y linfangioma⁶.

Tratamiento

El tratamiento de elección es quirúrgico para las lesiones dolorosas, de crecimiento progresivo o que producen compromiso estético. Se ha utilizado laser CO₂, radioterapia y quimioterapia para los casos de EE múltiple y EE maligno. En el caso de EE maligno la cirugía con márgenes de seguridad de 2 cm en el borde y 1 cm en la profundidad es el tratamiento más empleado. En un metaanálisis de Andreoli e Itani⁸ se concluye que a los 33 meses tras la extirpación quirúrgica de los EE malignos hay una supervivencia del 100% de los pacientes. En caso de presentar metástasis a distancia, si se trata con cirugía presentan una supervivencia media de 12 meses, y si se tratan con cirugía y quimioterapia la supervivencia asciende a 20 meses. Los autores concluyen que en el caso de EE maligno con o sin metástasis se debe optar por un tratamiento quirúrgico agresivo.

Es rara la recidiva del EE benigno, por contra la recidiva del EE maligno es muy frecuente.

El seguimiento recomendado en caso de ES maligno es cada 3 meses en el primer año, cada 6 meses el segundo y posteriormente anual. Se deben pedir radiografías de tórax y analíticas de función hepática anuales debido a la tendencia de metástasis de este tumor hacia pulmón e hígado.

En el caso de nuestra paciente optamos por la extirpación quirúrgica de aquellas tumoraciones dolorosas y revisión cada 6 meses.

Conclusión

El EE es un tumor dérmico de las glándulas sudoríparas de etiología desconocida. El EE se puede presentar *de novo* o congénito, en diferentes patrones. El diagnóstico temprano es primordial, por su potencial transformación maligna, sobre todo en casos de lesiones múltiples o sintomáticas. El tratamiento del EE más ampliamente aceptado es la extirpación quirúrgica. Se debe hacer un seguimiento prolongado en el tiempo de los pacientes afectados por EE.

Financiación

El estudio no ha recibido financiación.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

BIBLIOGRAFÍA

1. Kersting DW, Helwig EB. Eccrine spiradenoma. *AMA Arch Derm.* 1956;73:199-227.
2. Englander L, Emer J, McCain D, Amin B, Turner R. A rare case of multiple segmental eccrine spiradenomas. *J Clin Aesthet Dermatol.* 2011;4:38-44.
3. Freedberg IM, Eisen AZ, Katz SI, Wolff K, Goldsmith LA, Austen KF. *Fitzpatrick's dermatology in general medicine.* New York: McGraw-Hill; 1999.
4. Arslan E, Unal S, Cinel L, Dermirkan F, Cin I. Malignant eccrine spiradenoma occurring on a traumatized area. *Plast Reconstr Surg.* 2002;110:365-7.
5. Meyer TK, Rhee JS, Smith MM, Cruz MJ, Osipov VO, Wackym PA. External auditory canal eccrine spiradenocarcinoma: A case report and review of literature. *Head Neck.* 2003;25: 505-10.
6. Alfonso-Trujillo I, Arteaga-Hernández E, Pérez-Suárez JC. Espiroadenoma ecrino zosteriforme. Presentación de un caso. *Actas Dermosifilogr.* 2009;100:619-20.
7. Pedamallu S, Murphy J, Boyd D, Martin-Hirsch D, Al-Zwae K. Direct intracranial extension of malignant eccrine spiradenoma of the face. *J Clin Med Res.* 2009;1: 181-3.
8. Andreoli MT, Itani KM. Malignant eccrine spiroadenoma: A meta-analysis. *Am J Surg.* 2011;201:695-9.

<http://dx.doi.org/10.1016/j.maxilo.2014.07.003>