



S.S.

U.N.A.M.

A.M.A.L.A.C.

CENTRO DERMATOLOGICO PASCUA

DIRECTOR EMERITO Y PROFESOR TITULAR DEL CURSO:

**DR. FERNANDO LATAPI**

DIRECTORA:

**DRA. OBDULIA RODRIGUEZ**

*J. Alvarado Peñafoza*  
 DR. JOSÉ ALVARO PEÑAFOZA  
 JEFE DE ENSEÑANZA  
 UOB

*F. Latapi*  
 DR. FERNANDO LATAPI CONTRERAS

TUMORES DE LOS ANEXOS EPIDERMICOS  
 CON DIFERENCIACION APOCRINA

ESTUDIO DE 34 CASOS Y REVISION DEL TEMA.

TESIS DE POSTGRADO EN:

DERMATOLOGIA, LEPROLOGIA Y MICOLOGIA

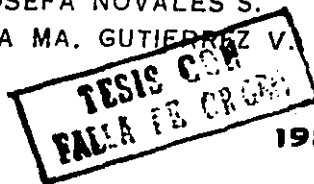
DR. JUAN JOSE FRANCISCO SALAZAR DEL VALLE

ASESORES:

DRA. JOSEFA NOVALES S.

DRA. ROSA MA. GUTIERREZ V.

MEXICO, D. F.



1985 - 1988



Universidad Nacional  
Autónoma de México



**UNAM – Dirección General de Bibliotecas**  
**Tesis Digitales**  
**Restricciones de uso**

**DERECHOS RESERVADOS ©**  
**PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL**

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

## C O N T E N I D O

1. La Glándula Apocrina	3.
a. Embriología	3.
b. Anatomía	5.
c. Histología	6.
d. Microscopio Electrónico	9.
e. Fisiología	12.
f. Inmunohistoquímica	16.
2. Tumores de la Piel	20.
3. Clasificación de los Tumores de Anexos	22.
4. Tumores Benignos de Anexos con Diferenciación Apocrina	27.
5. Hidrocistoma apocrino	28.
a. Definición	28.
b. Sinonimia	28.
c. Historia	28.
d. Manifestaciones Clínicas	29.
e. Histología	32.
f. Microscopio Electrónico	33.
g. Histogénesis	35.
h. Diagnóstico	36.
i. Tratamiento	37.
j. Diagnóstico Diferencial	37.
k. Asociaciones	38.
6. Siringocistoadenoma papilífero	39.
a. Definición	39.
b. Sinonimia	39.
c. Historia	39.
d. Características Clínicas	40.
e. Histología	41.
f. Microscopio Electrónico	45.
g. Histogénesis	45.
h. Diagnóstico	46.
i. Tratamiento	47.
j. Diagnóstico Diferencial	47.

7. Cilindroma	49.
a. Definición	49.
b. Sinonimia	49.
c. Historia	49.
d. Manifestaciones Clínicas	50.
e. Histología	54.
f. Microscopio Electrónico	56.
g. Histogénesis	57.
h. Diagnóstico	58.
i. Tratamiento	58.
j. Diagnóstico Diferencial	58.
k. Asociaciones	58.
8. Adenomatosis Erosiva del Pezón	60.
a. Definición	60.
b. Sinonimia	60.
c. Historia	60.
d. Características Clínicas	61.
e. Histología	62.
f. Histogénesis	64.
g. Diagnóstico	65.
h. Tratamiento	65.
i. Diagnóstico Diferencial	65.
j. Asociaciones	66.
9. Adenoma Tubular Apocrino	68.
a. Definición	68.
b. Sinonimia	68.
c. Historia	68.
d. Manifestaciones Clínicas	69.
e. Histología	70.
f. Histoquímica	70.
g. Microscopio Electrónico	71.
h. Histogénesis	71.
i. Diagnóstico	72.
j. Tratamiento	72.
k. Diagnóstico Diferencial	72.
10. Hidradenoma papilífero	74.
a. Definición	74.
b. Sinonimia	74.
c. Historia	74.
d. Características Clínicas	74.
e. Histología	75.
f. Histogénesis	76.
g. Diagnóstico	77.
h. Tratamiento	77.
i. Diagnóstico Diferencial	77.

11. Nevo Apocrino	79.
a. Definición	79.
b. Sinonimia	79.
c. Historia	79.
d. Manifestaciones Clínicas	79.
e. Histología	81.
f. Histogénesis	82.
g. Diagnóstico	82.
h. Tratamiento	82.
i. Diagnóstico Diferencial	82.
j. Asociaciones	83.

SEGUNDA PARTE

I. Tumores de Anexos con Diferenciación Apocrina	85.
1. Problema	85.
2. Antecedentes	86.
3. Hipótesis	86.
4. Objetivos	87.
5. Justificación	88.
6. Descripción de la Investigación	88.
7. Diseño	89.
8. Material y Métodos	90.
9. Resultados	91.
9.1 Hidrocistoma	96.
9.2 Siringocistoadenoma papilífero	100.
9.3 Cilindroma	104.
10. Comentarios y Conclusiones	105.
11. Bibliografía	108.

## I N T R O D U C C I O N

La frecuencia de los Tumores anexiales se desconoce, en la Lituania sólo se presentan casos aislados y hay pocos artículos de investigación, esto tal vez se debe al bajo porcentaje de transformación maligna en la mayoría de estos Tumores (1).

Un aspecto interesante del estudio radica en su número y el enorme potencial embriológico de diferenciación (2). Estos Tumores derivan de células epiteliales y su diferenciación es hacia las estructuras anexiales; folículo piloso, glándula sebácea, glándulas sudoríparas apocrinas y ecrinas; los tres primeros se originan en el germen epitelial primario, mientras la glándula sudorípara ecrina tiene su origen en un germen epitelial propio (3, 4).

Para intentar clasificarlos se debe tomar en cuenta sus características clínicas, comportamiento biológico, aspecto histológico, enzimas, características ultraestructurales y antigénicas. Los estudios son cada vez más complicados y aún siguiendo todos los parámetros mencionados, existen Tumores que por su bajo grado de diferenciación quedan en posición intermedia y se tendrá que esperar nuevos

métodos de estudio para emitir su clasificación definitiva (3).

Es notorio en estas neoplasias su complejidad, las células de algunos Tumores anexiales parecen tener capacidad de transformación mutágena y un alto poder de diferenciación pluripotencial, por lo tanto -- las posibilidades de combinación de estructuras maduras e inmaduras -- son infinitas (2).

El interés de estudiar estas neoplasias es que no tienen patrones clínicos bien definidos y el diagnóstico depende del aspecto histológico de cada uno y constituyen en numerosas ocasiones, verdaderos hallazgos histopatológicos.

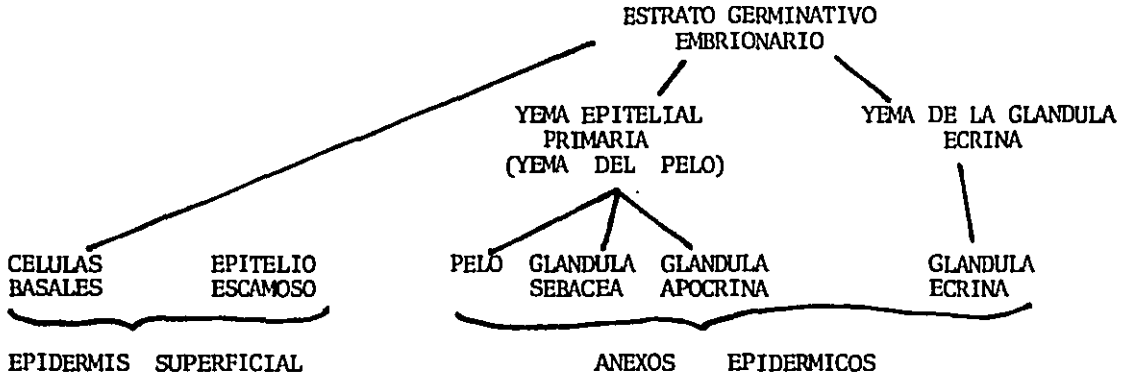
# LA GLANDULA APOCRINA

## EMBRIOLOGIA

Consideramos conveniente mencionar algunos datos generales acerca de la embriología de los anexos epidérmicos.

El estrato germinativo embrionario se diferencia en células basales que dan lugar a las diversas capas epiteliales así como también a yemas epiteliales primarias, que son denominadas yemas del pelo, dando origen al pelo, glándulas sebáceas y glándulas sudoríparas apocrinas; por otra parte las yemas glandulares ecrinas originan a las glándulas ecrinas (4).

### EMBRIOLOGIA DE LA EPIDERMIS



Cuadro 1. Tomado de Lever W: Textbook of Dermatopathology. 6th Ed. Lippincot Co. 1983.



El primer esbozo del folículo piloso aparece en el labio superior, mejilla y párpado aproximadamente a las 9 semanas de vida intrauterina, es cuando se empiezan a agrupar células mesenquimatosas que se multiplican en dirección céfalo-caudal (5).

La glándula sudorípara apocrina se desarrolla a partir de la "com--ba" superior del folículo piloso que se encuentra en la yema epitelial - primaria, por lo que la formación de las glándulas sudoríparas comienza tardíamente hacia el cuarto mes de vida intrauterina (4, 6).

La glándula sudorípara apocrina se proyecta en el mesénquima perifolicular en forma de un cordón sólido de células epiteliales, dispuestas en ángulo recto con respecto al eje mayor del folículo piloso y luego se dirige hacia abajo por fuera de la glándula sebácea y el brote del músculo erector del pelo (7).

En el quinto mes el feto humano tiene glándulas sudoríparas apocrinas en toda la superficie corporal (8), para el sexto mes se constituye en forma tubular y posteriormente involucionan hasta que se localizan a los sitios apocrinos (4, 5, 6, 8). Después del nacimiento en la piel sólo se encuentran conductos cortos con una pared compuesta por dos hileras de células, en forma parecida a los conductos ecrinos. El glomérulo secretor se forma al llegar a la pubertad (3).

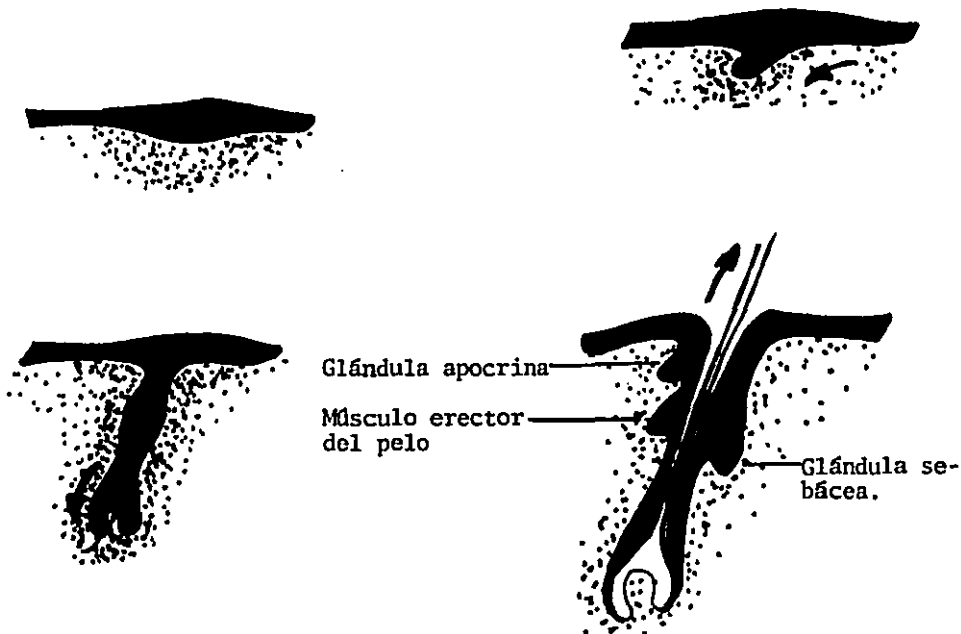


Fig 1. Esquema para indicar el desarrollo del Germen Epitelial Primario (Tomado de Ham A W; Tratado de Histología 7a, Ed 1977. México, Interamericana).

## A N A T O M I A

Las glándulas sudoríparas apocrinas se encuentran diseminadas en axila, areola del pezón, labios menores, escroto, prepucio y región periumbilical. También están pero modificadas en el canal auditivo externo (glándulas ceruminosas), párpados (glándulas de Moll) y en la mama (glándulas mamarias) (3, 4, 5, 6, 8). Ocasionalmente pueden es--

tar presentes en cara y piel cabelluda, en estos sitios son pequeñas y no funcionantes (4) y se pueden encontrar también en los hamartomas epiteliales como el Nevo sebáceo y el Siringocistoadenoma papilífero (8).

Las glándulas de Montgomery, que están en la areola de la mama - femenina se consideran como glándulas apocrinas (10).

Debido al origen común con el pelo y la glándula sebácea el conducto de la glándula apocrina termina en el folículo pilosebáceo, por encima de la entrada del conducto sebáceo en el infundíbulo. Excepcionalmente, algún conducto apocrino se abre directamente en la superficie cutánea, cerca del folículo pilosebáceo (3, 4, 8).

## H I S T O L O G I A

Numerosos autores (3, 5, 6, 8, 11) describen a la glándula apocrina como constituida por dos segmentos (secretor y excretor), pero Lever y Tani (4, 12) la dividen en tres porciones: una porción secretora, un conducto excretor intradérmico y el acrosiringio apocrino -- que desemboca en el folículo piloso.

La parte secretora se sitúa entre dermis profunda y tejido celular subcutáneo, está constituido por una sola capa de células la cual varía de columnar a aplanadas de acuerdo con el ciclo secretor, no obstante, las células secretoras que tapizan la luz de una glándula -

siempre muestran la misma etapa de secreción (3, 4, 7).

Las células secretoras tienen un citoplasma abundante, levemente eosinófilo que contiene gránulos grandes PAS +, diastasa resistente - de mucho mayor tamaño que los gránulos similares que se ven en las células secretoras oscuras de las glándulas ecrinas (4) y frecuentemente contienen hierro. La luz de la porción secretora de la glándula -- apocrina es grande, con un diámetro de más de 200 micras, esto es, 10 veces el diámetro promedio de la luz de las glándulas ecrinas (4, 5). Esta sección tiene un grupo de enzimas que le son características como la Fosfatasa alcalina y la B-glucuronidasa. El núcleo de estas células es redondo, vesicular y se sitúa cerca de la base.



Fig 2. Microfotografía de una glándula apocrina en su conducto excretor

Las células mioepiteliales que rodean a las células secretoras contienen numerosas fibras contráctiles que se extienden en forma espiralada alrededor de los túbulos secretores (3, 8). Por fuera del mioepitelio se observa una membrana hialina PAS + que contiene fibroblastos dispersos (4) y por fuera de esta membrana basal, en la dermis perianexial, se encuentra colágeno tipo III y fibras elásticas (5, 8).

El conducto excretor de las glándulas sudoríparas apocrinas tiene la misma apariencia histológica que el conducto ecrino, mostrando una doble capa de células basófilas y una cutícula periluminal eosinófila sin componente mioepitelial (4, 8).

El acrosiringio apocrino es la parte más superficial, este segmento se compone de 2 unidades celulares diferentes pero interrelacionadas: la capa de células internas sin queratinización pero con gotas de queratohialina y una capa externa constituida por gránulos de queratohialina con queratinización. Ambas unidades se disponen en forma concéntrica. La diferencia entre ambas capas indica que la capa externa no forma parte del conducto sino que debe considerarse como periacrosiringio, estas células están especialmente diferenciadas para recubrir el conducto intraepitelial y tienen un proceso de queratinización idéntico a las células del infundíbulo (4, 12). Este segmento es recto y no espiralado como en el caso del conducto ecrino intraepidérmico (4).

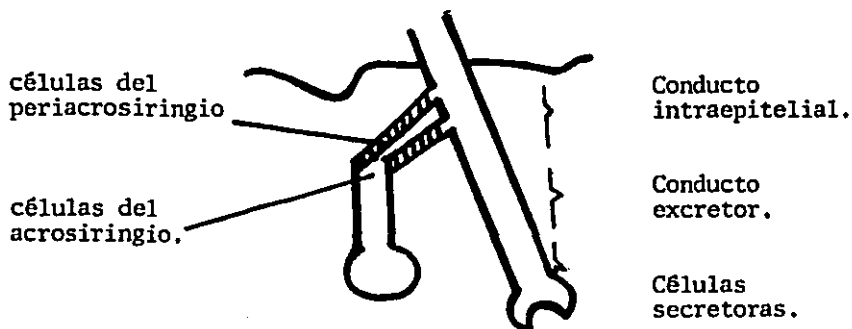


Fig 3. Esquema de la glándula apocrina. (Tomado de Tani M: Apocrine acrosyringial complex in the human skin. J Invest Dermatol - 1980; 75: 431 - 435).

#### M I C R O S C O P I O   E L E C T R O N I C O

En el estudio de Hashimoto (7) se demuestra que la glándula sudorípara apocrina se compone de 2 y en algunos sitios de 3 capas de células: una capa interna, una media que puede estar ausente y una externa de células basales.

La capa interna posee microvellos cortos en la parte del lumen de la membrana plasmática. El número de microvellos se incrementa en dirección del aparato pilosebáceo. A lo largo del borde del lumen se encuentran rompimientos en la membrana plasmática, con descarga de pequeñas cantidades de contenido celular dentro de la luz. En la zona adyacente al borde del lumen se encuentra una zona de citoplasma claro, el cual contiene tonofilamentos, partículas de ribonucleoproteínas y algunas vesículas secretoras. Es posible distinguir dos tipos de gránulos: oscuros y claros; los gránulos obscu-

ros constan inicialmente de una sustancia proteica densa dentro de una vesícula pequeña que se une a su membrana. Por coalescencia se forman gránulos oscuros grandes, de 5 micras de diámetro que además contienen en su interior lípidos, partículas de ferritina y lipofuscina (4, 13). Los gránulos son PAS + y diastasa resistente; la fuerte reacción para la Fosfatasa ácida y la B-glucuronidasa indica que se originan de lisozomas (4, 8).

Los gránulos claros derivan de las mitocondrias, ya que poseen, como éstas, crestas y una membrana de dos capas (4). En disposición centrípeta a la zona de citoplasma claro existe una red que se compone de numerosos tonofilamentos, así como numerosas vesículas secretoras pequeñas, mitocondrias y abundantes ribonucleoproteínas. Entre esta zona y el núcleo existe otra zona clara que contiene aparato de Golgi, numerosas mitocondrias pequeñas y sistemas retículo endoplásmico liso y rugoso.

La unión entre las células internas y medias es recta con sólo algunas ondulaciones.

Las células de la capa media poseen las mismas características que la interna excepto en el borde del lumen ya que esta no tiene microvellos y su citoplasma es más denso por la abundancia de tonofilamentos bien desarrollados. Como ya se mencionó esta ca-

pa puede estar ausente y las capas del lumen y basal estar directamente unidas.

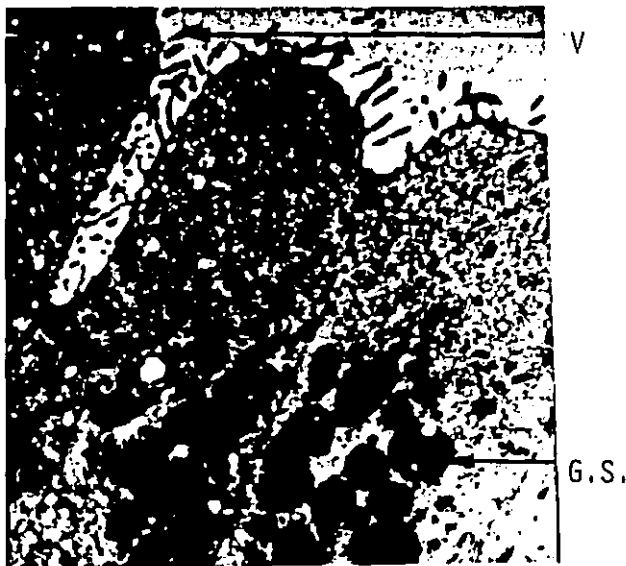


Fig. 4. Microfotografía en donde se aprecian muchos gránulos secretores densos y el vello en el borde libre de la célula secretora. (Tomado de Moschella S & Hurley H: Dermatology. Saunders Co. Philadelphia 2nd Ed 1985).

Las células de la capa basal tienen un citoplasma más claro por que tienen menos tonofilamentos que las otras dos capas; se pueden visualizar abundantes partículas de glucógeno cuando se tiñen con citrato. En la membrana nuclear se encuentran muchos poros. Las células de esta capa se unen entre sí por medio de interdigitaciones, pero su unión con las células de la capa media es muy estrecha, por su



otro extremo la membrana plasmática se continúa con la membrana basal y ésta a su vez, se encuentra rodeada por tejido colágeno.

Con el microscopio electrónico es posible diferenciar entre las células apocrinas y ecrinas, ya que éstas últimas tienen microvello largo y delgado, mientras las células apocrinas lo tienen corto y escaso; aunque en las dos células se encuentra glucógeno en la capa basal de las células apocrinas es más abundante. Otra diferencia es que las glándulas ecrinas tienen dos capas de células y las glándulas apocrinas tienen 3 capas.

La zona clara perinuclear y la zona periférica a los tonofilamentos se encuentra tanto en las glándulas apocrinas como ecrinas (2).

## R I S I O L O G I A

Las glándulas sudoríparas apocrinas producen un tipo de secreción, llamado inicialmente por "decapitación" y que según diversos autores consistía en la liberación hacia la luz de una unidad secretora que requería que perdiera algo del citoplasma superficial de la célula de secreción en el proceso, de modo que se volvía parte de la secreción. Sin embargo, los estudios de microscopía electrónica han modificado esta impresión y ahora está claramente demostrado que las células del segmento secretor de las glándulas sudoríparas apocrinas --

pueden tener tres tipos de secreción (6, 7, 18):

1) Secreción merócrina, es similar a la de la glándula sudorípara ecrina, a través de la excreción de las pequeñas vesículas lisas presentes en el casquete apical. Su función consiste simplemente en eliminar agua y sales.

2) En casos raros se observa disolución de células secretoras íntegras, lo que sugiere secreción holócrina.

3) Secreción apocrina, Lever (4) ha observado 3 etapas en el proceso: a) formación de un casquete apical; b) formación de una membrana de división en la base del casquete apical, y c) formación de túbulos por encima de la membrana de división y paralelos a ella, produciendo decapitación del casquete apical y proporcionando la membrana plasmática para la cara inferior del casquete apical y el polo de la célula secretora.

Las glándulas apocrinas tienen secreción continua, varían durante la menstruación, el embarazo y se produce en poca cantidad. La secreción es clara, oleosa y se encuentra constituida por escasos carbohidratos, colesterol, amonio y ácidos grasos de cadena corta (4, 11, 23). Los métodos de Peroxidasa-Antiperoxidasa han demostrado la presencia de lisozimas en la secreción y en las células que rodean el lúmen (19).

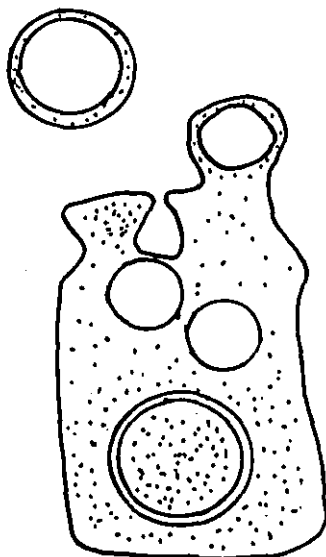


Fig. 5. Secreción apocrina, (Tomado de Ackerman A B: Histologic Diagnosis of Inflammatory Skin Diseases. Philadelphia, Lea & Fabiger, 1978.

El olor característico se genera cuando microorganismos residentes en la piel interactúan con el sudor apocrino. Leyden y Klingman (20, 21) encontraron que el mal olor es causado por difteroides anaerobios lipofílicos. Entre las sustancias que contribuyen al mal olor se han encontrado dos esteroides: dehidroepiandrosterona y el sulfato de aldosterona, ambas sustancias se encuentran en el sudor apocrino (11).

La secreción de la glándula apocrina es un proceso continuo, pero la excreción es episódica. La excreción ocurre cuando el remanente de secreción es expulsado por ondas peristálticas posiblemente por acción de las células mioepiteliales (6)

Han sido demostradas fibras nerviosas adrenérgicas desmielinizadas y colinérgicas en vecindad de las glándulas apocrinas y son más fácilmente estimuladas por catecolaminas que por acetilcolina. La transmisión pseudomotora sucede cuando las terminaciones nerviosas en proximidad con la glándula, libera transmisores neurohumorales que se difunden en los capilares que nutren al segmento secretor.

La contracción mioepitelial y la resultante excreción son inducidas por tensión emocional (miedo, ira) que promueven descargas adrenérgicas, el calor es otro factor que también produce la excreción (22). Dentro del grupo de fármacos que pueden inducir contracción mioepitelial y excreción se encuentran la oxitacina y la norepinefrina (5, 6, 8). Consecutivamente al vaciamiento de la glándula sigue un periodo refractario durante el cual la luz se vuelve a llenar de producto glandular (24).

Las glándulas apocrinas aparentemente no tienen función en el hombre y no juegan un papel significativo en la termoregulación (6). En mamíferos inferiores como perros y monos, las glándulas apocrinas se encuentran distribuidas en toda la superficie corporal y se supone que sirven para la identificación del olor de hormonas sexuales (feromona). Concomitante con la disminución del pelo en el hombre, ha disminuido --

también el número de glándulas apocrinas. En el momento del nacimiento, las glándulas apocrinas están presentes en su topografía antes -- mencionada, permanecen hipotróficas hasta el momento de la pubertad temprana que es cuando empiezan a secretar su producto característico. Aún no se ha demostrado influencia hormonal sobre las glándulas y no se sabe de que manera la pubertad influye en su activación.

Existen variaciones étnicas en cuanto al número de glándulas -- apocrinas. Son más numerosas en negros, menos en caucásicos y menos aún en japoneses (6).

## I N M U N O H I S T O Q U I M I C A

Las técnicas de Immunohistoquímica se iniciaron en 1970 (14), -- pero han sido más utilizadas desde la aparición de los Anticuerpos -- monoclonales. Inicialmente se emplearon para localización de complejos inmunes e inmunoglobulinas; recientemente esta prueba se usa como auxiliar diagnóstico en Dermatopatología.

El principio básico de los métodos de inmunoperoxidasa es: la -- sustancia que va a ser detectada en el tejido es fijada por un anticuerpo para formar un complejo inmóvil y estable que puede visuali--zarse por:

a) En inmunofluorescencia directa, el anticuerpo es químicamente marcado con fluoresceína y se expone a luz ultravioleta para ha--cerlo visible.

b) En las técnicas inmunoenzimáticas, el anticuerpo es unido a una enzima y el complejo es entonces visualizado al precipitarse el color que se forma por una reacción de decoloración que se produce al unirse el complejo antígeno-anticuerpo-enzima con el sustrato -- (15).

La indicación de las técnicas inmunoenzimáticas en Dermatología son las siguientes:

1) El anticuerpo EUA-1 (Lectin Ulex Europaeus) sirve para marcar tejido endotelial (hemangiomas).

2) El anticuerpo PNA (Lectin Peanut Agghitinin) diferencia que ratinocitos normales de queratinocitos malignos (Epitelioma espinocelular).

3) Anticuerpo contra proteína S-100, sirve para diferenciar entre melanocitos y tejido nervioso.

4) Anticuerpos contra mielina básica, que distingue entre nevo neural y neurofibroma.

5) Anticuerpos contra antígeno de papilomavirus, para distinguir entre papulosis bowenoide y enfermedad de Bowen.

6) Anticuerpos monoclonales contra células B y T para clasificar Linfomas B ó T.

7) Anticuerpos contra células de Langherhans, diferencian piel normal de Histiocitosis X y Micosis Fungoide cuando su número se incrementa.

8) Anticuerpos contra citofilamentos, ayudan a determinar el origen de células anaplásicas. Por ejemplo, anticuerpos antiqueratina que hacen diagnóstico de Epitelioma espinocelular.

9) Antígeno Carcinoembrionario (CEA). Se demostró inicialmente en extractos de carcinoma de colon, producen una reacción cruzada con tres glucoproteínas del epitelio de diversos órganos. Se ha demostrado su presencia en células écrinas y apocrinas normales y en Tumores benignos de glándulas sudoríparas así como enfermedad de Paget (14, 15).

La reacción es más intensa en Tumores bien diferenciados y en Tumores quísticos como el Hidrocistoma y es menos intensa en Tumores celulares como el Cilindroma. Todos los autores están de acuerdo en que son específicos para glándulas sudoríparas ya que no reaccionan con queratinocitos, células de Langherhans, melanocitos, Tumores con diferenciación pilar o sebácea (14, 15, 16).

10) Antígeno Epitelial Apocrino (AEA), Es un antígeno reciente que se ha localizado en glándulas apocrinas y mamarias. El AEA es muy sensible, pero no específico, para tumores que muestran diferenciación glandular con secreción apocrina. Debido a su poca especificidad es también positivo para algunos Tumores écrinos como el Espiradenoma écrino o el Hidradenoma de células claras, pero es menos intensa. Los Tumores con diferenciación pilo-sebácea son negativos (16, 17).

Basado en diferentes estudios con preparaciones histoquímicas se ha podido precisar la actividad enzimática de cada segmento de la glándula apocrina así como sus diferencias enzimáticas con la glándula ecrina (3, 7).

ENZIMA	CONDUCTO		CONDUCTO		PORCION	
	INTRAEPITELIAL		INTRADERMICO		SECRETORA	
	apocrino	ecrino	apocrino	ecrino	apocrino	ecrino
Amilofosforilasa	+++	+++	+++	+++	+ ó +	+++
Deshidrogenasa succínica y málica	?	?	-	+++	+	+++
Amino-peptidasa	?	?	+	+++	++	+++
Fosfatasa ácida	?	?	++	+++	+ +	+++
Fosfatasa alcalina	?	?	-	-	+++	+++
B-glucuronidasa	?	?	+	+	+++	+
Indoxil-esterasa	?	?	-	+	++	+
Acetil-colinesterasa	?	?	-	-	- a ++	+++

Cuadro 2. Actividad enzimática demostrada histoquímicamente en las glándulas ecrinas y apocrinas (Tomado de Pinkus S & Mehregan A H: A Guide to Dermatohistopathology. 2nd Ed New York, Appleton-Century-Crofts. --- 1971).



## TUMORES DE LA PIEL

Los Tumores de la piel se dividen en Tumores de la epidermis y Tumores de los Anexos epidérmicos. En cada uno de los dos grupos se originan Tumores benignos y malignos (4).

Los Tumores benignos se caracterizan por:

1) Clínicamente son neoformaciones bien limitadas, crecen lentamente, no invaden tejidos vecinos, no infiltran los tejidos vecinos, tienden a persistir y crecer, pero nunca producen metástasis.

2) Uniformidad en el aspecto de los núcleos de las células Tumorales.

3) Orden arquitectónico en la disposición de los núcleos en las células tumorales.

4) Restricción en la tasa de crecimiento.

Los Tumores malignos se caracterizan por lo siguiente:

1) Clínicamente son neoformaciones mal limitadas, de crecimiento rápido e ilimitado, con infiltración y destrucción de los teji--

dos vecinos. Se desarrollan con frecuencia sobre dermatosis preexistentes y su característica principal es su tendencia a producir metástasis.

2) Aspecto atípico de los núcleos de las células tumorales que se evidencia por pleomorfismo y anaplasia.

3) Desorden arquitectónico en la disposición de los núcleos de las células tumorales con pérdida de la polaridad.

4) Crecimiento rápido, con presencia de mitosis, incluyendo mitosis atípicas.

Los Tumores benignos que se diferencian en el sentido de los anexos epidérmicos, se dividen en 4 grupos: 1) los que se diferencian hacia pelo, 2) glándulas sebáceas, 3) glándulas sudoríparas apocrinas y 4) glándulas sudoríparas ecrinas. Estas a su vez, Pinna y Lever las dividen en : a) hiperplasias, b) adenomas y c) epitelomas benignos (o primordiales) (2, 4, 25):

a) Hiperplasia; Es una lesión localizada, compuesta por estructuras epiteliales bien diferenciadas, estables y causadas por una alteración en el desarrollo.

b) Adenoma: son neoformaciones que tienen un estado de maduración retardado o incompleto, hay alteración en la organización normal de sus células y recuerdan a las glándulas. Como la maduración de las células de la matriz está más o menos perdida los Tumores son poco parecidos a las estructuras anexiales.

c) Epiteliomas benignos o grupo primordial de Pinkus: Este grupo se encuentra en el nivel más bajo de organización y diferenciación y se conforma de células inmaduras.

## CLASIFICACION DE LOS TUMORES DE ANEXOS

A partir de la clasificación de Lever en 1948 y su teoría del desarrollo de los Tumores anexiales del germen epitelial primario, los conocimientos y los avances tecnológicos se han desarrollado en tal forma que las clasificaciones se suceden cada vez más rápidamente.

La hipótesis de Lever del desarrollo de los Tumores de anexos a partir del germen epitelial primario esta descartada con el advenimiento de la pluripotencialidad de las células epiteliales (26).

Las técnicas de histoquímica, microscopio electrónico y anticuerpos monoclonales se realizan para clasificar los Tumores de anexos y también para individualizar a otros. La mayoría de los Tumores se encuentran bien clasificados, pero en algunos hay un estadio intermedio de diferenciación.

Actualmente en la histogénesis de los Tumores deben tomarse en cuenta dos factores:

1) Los datos clínicos, puesto que varios Tumores de anexos de la piel sugieren su desarrollo dentro de áreas que son específicas de algunas estructuras, como ejemplos tenemos al Siringocistoadenoma papilífero y al Hidradenoma de la vulva, que siempre ocurren en áreas donde hay glándulas apocrinas. La mayoría de los Tumores sebáceos se presentan en cara y cuello que son sitios donde hay gran número de estas glándulas, las neoplasias de palmas y plantas casi siempre son derivados de glándulas ecrinas.

2) Datos histopatológicos:

a) La conexión directa entre anexos normales y el desarrollo de neoplasias puede ser incidental, pero en algunos casos debe tomarse en cuenta, por ejemplo, el Siringocistoadenoma papilífero que se desarrolla sobre un Nevo sebáceo, el cual tiene glándulas apocrinas ectópicas.

b) Histoquímica enzimática. Hay variaciones definidas en el patrón enzimático de las células de los diferentes sitios anatómicos de los apéndices cutáneos que han servido para establecer diferencias entre Tumores ecrinos y apocrinos. Como ejemplo citaremos algunas características de las glándulas apocrinas: la Fosforilasa, Deshidrogenasa láctica y todas las deshidrogenasas del ciclo del ácido tricarbófilico reaccionan en forma positiva; las células apocrinas no tienen glucógeno. Los gránulos secretores son lisozomas y contienen, por lo tanto, enzimas lisozomales, las cuales están ausentes en glándulas y Tumores ecrinos. Si un Hidradenoma es positivo para enzimas lisozomales como la Fosfatasa ácida y la B-glucuronidasa se concluye que deriva hacia glándulas apocrinas. Sin embargo, la intensidad de la reacción y el tipo de lisozima son diferentes en las glándulas apocrinas (7, 26).

c) Microscopio electrónico. Similitudes celulares entre neoplasias de anexos y anexos celulares normales es otra indicación de la línea de diferenciación del Tumor. Por ejemplo, el vello largo se encuentra en el borde del lumen del epitelio secretor ecrino y en vello corto en el apocrino. La presencia de células mioepiteliales se considera en favor de diferenciación secretora porque sólo el segmento secretor está rodeado por células mioepiteliales. Otro ejemplo son las células del pilomatrixoma que muestran zonas de transición en forma similar a las células de la corteza del pelo.

La identificación de organelos ayuda a clasificar muchos Tumores, por este método se esta tácitamente de acuerdo que los organelos marcadores de los apéndices normales estan repetidos en el Tumor del apéndice que le corresponde (7, 26).

d) El desarrollo de anticuerpos monoclonales como el antígeno Carcinoembrionario, anticuerpos contra glándulas ecrinas y apocrinas, anticuerpos monoclonales contra miofilamentos de cadenas AN3 - del tipo queratina intermedia de las células mioepiteliales de glándulas ecrinas y apocrinas. Si estos anticuerpos son positivos evidencian dirección del Tumor a epitelio secretor glandular sudoral - (26).

La clasificación que nos parece más adecuada es la que estableció Lever en 1983 y se encuentra en el cuadro No. 3.

	Diferenciación Pilar,	Diferenciación Sebácea,	Diferenciación Apocrina,	Diferenciación Ecrina.
HIPERPLASIAS		Nevo sebáceo. Hiperplasia sebácea. Enfermedad de Fordyce.	Nevo apocrino.	Nevo ecrino.
ADENOMAS	Tricofoliculomas Poro dilatado. Acantoma de la vaina pilar. Fibrofolículo múltiple. Tricodiscoma múltiple.	Adenoma sebáceo.	Hidrocistoma apocrino. Hidradenoma papilífero. Siringocisto- adenoma papi- lífero apocrino. Adenoma tubular apocrino. Adenomatosis <u>ero</u> siva del pezón.	Hidrocistoma ecrino. Siringoma. Siringocisto- adenoma papi- lífero ecrino.
APITELIOMAS	Tricoepitelioma	Epitelioma sebáceo.	Cilindroma apocrino.	Cilindroma ecrino. Poroma ecrino.
BENIGNOS.	Tricoepitelioma desmoplástico. Tricoadenoma. Hamartoma genera- lizado del folí- culo piloso. Pilomatrixoma. Tumor triquile- mal proliferante. Triquilemoma. Tumor del infundí- bulo folicular.			Siringometápla- sia mucinosa. Espiradenoma ecrino. Siringoma con- droide.

Cuadro No. 3. Clasificación de los Tumores Benignos de Anexos. (Tomado de Le-  
ver W: Textbook of Dermatopathology. 6th Ed, Lippincott Co. Phi-  
ladelphia, 1983).

TUMORES BENIGNOS  
DE ANEXOS CON  
DIFERENCIACION  
APOCRINA

A D E N O M A S

HIDROCISTOMA APOCRINO.

SIRINGOCISTOADENOMA PAPILIFERO  
APOCRINO.

HIDRADENOMA PAPILIFERO.

ADENOMA TUBULAR APOCRINO.

ADENOMATOSIS EROSIVA DEL  
PEZON.

H I P E R P L A S T A S

NEVO APOCRINO.

E P I T E L I O M A S

CILINDROMA APOCRINO.

B E N I G N O S

Cuadro No. 4. Clasificación de los Tumores Benignos de Anexos con  
diferenciación Apocrina (Tomado de Lever W: Textbook  
of Dermatopathology 6th Ed. Lippincott Co, Philadel-  
phia, 1983).



## HIDROCISTOMA APOCRINO

### DEFINICION

Se considera al Hidrocistoma apocrino como un adenoma quístico con diferenciación hacia el segmento secretor de la glándula apocrina, de características clínicas e histológicas bien definidas, crecimiento lento, asintomático y sin degeneración maligna (27).

### SINONIMIA

Hidrocistoma negro, Quiste apocrino, Cistadenoma apocrino, Quiste sudoral y Retención quística (27, 28).

### HISTORIA

Robinson en 1893 los describió con el nombre de Hidrocistomas ecrinos. El término Cistadenoma fue usado por primera vez por Mehregan en 1964 (31), Lund en 1957 hizo la diferenciación entre los Hidrocistomas ecrinos y apocrinos (30), a partir de entonces los estudios enzimáticos y de microscopía electrónica han hecho más clara esta división (30, 31).

## C A R A C T E R I S T I C A S      C L I N I C A S

Son Tumores propios del adulto, que aparecen entre los 35 y - 79 años con una media de 55 (28). En la serie de Naranjo se encontró que el 89% de sus pacientes eran mayores de 30 años y que correspondían al 0.05% de los Tumores de la piel (27).

No existe predilección en cuanto al sexo, ni cambios estacionales ni ambientales y tampoco se ha encontrado algún patrón de herencia.

La localización más frecuente es cara y de ésta los párpados en un 66% (27); menos frecuentemente cuello, pabellón auricular, - tórax, ingle, prepucio, hombro, región escapular y cicatriz umbilical (4, 27, 32, 34, 35, 36, 37, 38).

En cuanto a su morfología son Tumores hemiesféricos, traslúci dos, de consistencia quística, límites netos, superficie lisa, generalmente del color de la piel o tienen un tono azulado, asientan sobre piel de apariencia normal o sobre un Nevo sebáceo. El contenido del quiste es claro, seroso y transparente, independientemente del color de la lesión (27).

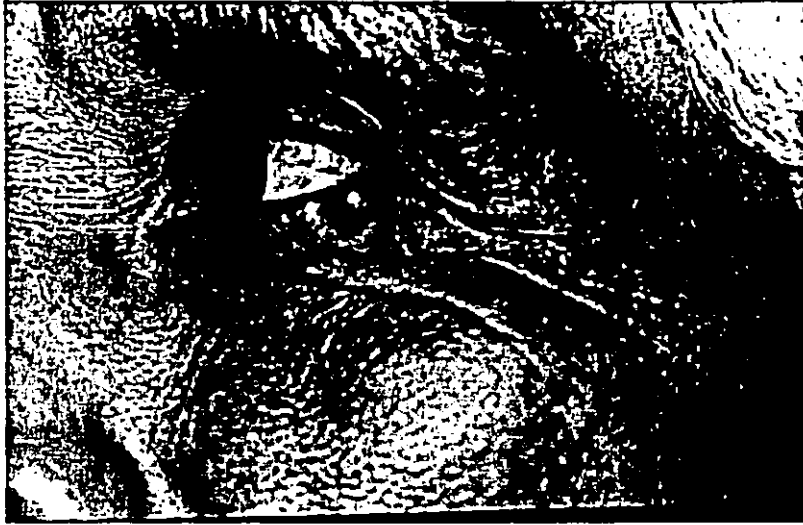


Fig. 5. Hidrocistoma característico localizado en párpado inferior.



Fig 6. Aspecto histológico del Hidrocistoma apocrino.



Fig. 7. Detalle de la microfotografía anterior (fig. 6). Se encuentran proyecciones papilares de la pared hacia el interior del quiste y secreción apocrina por "decapitación".

Generalmente es solitario, puede ser múltiple y existen publicaciones de hasta 40 Hidrocistomas en un solo paciente. Mide habitualmente de 2 a 15 mms. de diámetro, en casos excepcionales, hasta 7 cms. (4, 27, 29, 32, 34, 35, 38, 39, 40, 41).

Es asintomático, de evolución que va de semanas hasta años y nunca presenta degeneración maligna (27).

## H I S T O L O G I A

La epidermis es normal o se encuentra atrófica. En la dermis media y profunda se encuentra un quiste uni o multilocular, constituido por una hilera de células secretoras, columnares, variables en altura por sectores, el núcleo se sitúa en la zona opuesta a la porción secretante, de forma oval, frecuentemente tienen proyecciones papilares hacia la luz y en el borde del lumen tiene células secretoras mostrando secreción por "decapitación", indicativa de secreción apocrina. Estas células son PAS + por la presencia de mucopolisacáridos y diastasa resistente (28, 42).

En disposición periférica a las células secretoras se encuentra una hilera de células basales aplanadas, con un núcleo negro y ausencia de gránulos secretores (42). Por fuera de la capa basal se encuentran las células mioepiteliales que corren en forma paralela

a la cavidad quística y separan al Tumor del estroma dérmico (4, 30); el estroma conjuntivo periquístico es de densidad variable (27).

En casos raros, un segmento de la pared esta reemplazado por epitelio estratificado y cornificado. Constituye una variedad del Hidrocistoma, esta metaplasia se observa en las glándulas apocrinas normales de la axila (43).

En ocasiones, las proyecciones papilares no son tan evidentes, algunos autores creen que se trata de dos etapas secuenciales: en la primera, el Hidrocistoma tiene cavidades regulares, epitelio secretor simple y discreta secreción activa por "decapitación" y una segunda etapa, de cistadenoma, en que sí existen proyecciones y la secreción por "decapitación" es más evidente (27). Los gránulos de las células secretoras se tifican con Giemsa, Azul de Toluidina y Aldehído de Fuscina (18).

El quiste contiene en su interior material amorfo que Mehregan supone se trata de mucopolisacáridos ácidos (31).

## M I C R O S C O P I O      E L E C T R O N I C O

Con este estudio se encuentran dos tipos de células:

1) Células tipo secretor que delimitan la luz, son columnares con un núcleo grande y nucleolo prominente. Las células poseen, en el extremo del lumen un microvello bien desarrollado.

El sistema retículo endoplásmico está muy desarrollado, con ribosomas grandes y gránulos secretores en la porción apical, todo ello habla de una actividad secretora considerable. Los gránulos secretores de la porción apical son de tamaño uniforme y contienen gránulos pequeños en su interior, la mayor parte de los gránulos fueron vistos en la zona del aparato de Golgi, en otras células los gránulos se sitúan en la porción apical, mientras otros se unen a la membrana celular y en forma secuencial descargan sus gránulos en la luz.

Un hecho importante es la presencia de cúpulas apicales en la superficie libre de las células que contienen una gran cantidad de gránulos secretores, vesículas y vacuolas. Las vesículas parecen originarse del aparato de Golgi.

Durante la secreción por "decapitación" se forma una larga cúpula apical, seguido por la formación de una membrana divisoria en la base de la cúpula y entonces se separa la cúpula apical en forma horizontal del resto de la célula. Durante el proceso de separa

ción, se forman dos nuevas membranas celulares: una en la base de la cúpula y otra a lo largo del borde superficial de la porción remanente de la célula.

2) Las células basales se acomodan en una capa discontinua y tienen notables diferencias con las células secretoras. El sistema retículo endoplásmico y los gránulos secretores no se observan en las células basales. Un hecho importante es la presencia de abundantes filamentos citoplasmáticos, la mayoría de los cuales son tonofilamentos y miofilamentos, estos se distribuyen en forma irregular en las células.

La lámina annulata, que existe en las células apocrinas normales, esta presente en las células de este Tumor.

Algunos autores consideran que las células basales son células trancisionales entre las células mioepiteliales y las células secretoras, pero la cantidad de tonofilamentos en las células basales se opone a tal afirmación (4, 30, 42).

## H I S T O G E N E S I S

Se considera (4, 27, 31, 30, 42) que el Hidrocistoma es una proliferación quística de glándulas apocrinas, los diferentes auto-



res basan sus conclusiones en la observación de que las células secretoras son columnares altas y no células aplanadas por presión como en los quistes de retención, algunas áreas de la pared del quiste tienen papilomatosis que se extiende al centro de la cavidad. -- Con el Tricrómico de Masson y el microscopio electrónico se evidencian dos tipos de células en el epitelio, evento que no se observa en los quistes.

El color azulado visto en algunos Tumores fue atribuído en el pasado a depósitos de melanina o hemosiderina (31), sin embargo, -- otros autores (4, 28, 30) piensan que se producen por un efecto Tyndall causado por la dispersión de la luz en un sistema coloidal, resultando en reflexión de luz azul.

El contenido del quiste es lipofuscina con predominio de sustancias cromógenas como el Indoxil (31).

#### D I A G N O S T I C O

El diagnóstico clínico es relativamente sencillo, las características clínicas orientan al diagnóstico, sin embargo, debe confirmarse con el estudio histopatológico. En series grandes como el estudio de Chernosky (29) se hizo correlación clínico-patológica en el -

50% de los casos y en el de Mehregan (31) en el 27%. Generalmente no es necesario realizar estudios especiales para establecer el diagnóstico.

## T R A T A M I E N T O

El tratamiento más adecuado es la extirpación quirúrgica completa de la lesión, si solo se efectúa punción y extracción del contenido hay recidiva, la electrodesecación produce cicatrices retráctiles en los párpados.

## D I A G N O S T I C O      D I F E R E N C I A L

Clínicamente debe diferenciarse del Nevo azul, Epitelioma basocelular nodular, Melanoma maligno, Hemangioma y el Hidrocistoma ecрино. Algunos pueden excluirse por topografía como el Hidrocistoma ecрино porque casi siempre es periorbitario. La evolución descarta al Melanoma maligno y al Hemangioma, la consistencia al Nevo azul y al Epitelioma basocelular.

Desde el punto de vista histológico debe diferenciarse con los Hidrocistomas ecritos y el quiste del rafé medio del pene.

Los Hidrocistomas ecritos están cubiertos por células ductales, difieren de los Hidrocistomas apocritos en la ausencia de secreción

por decapitación, gránulos PAS + y de células mioepiteliales; en algunos casos es difícil establecer la diferencia y se recurre a la -- histoquímica, siendo la estearasa no específica y la fosfatasa ácida las que reaccionan con los apocrinos y la aminofosforilasa con los -- ecrinos (4, 28).

El quiste del rafé medio del pene fue considerado en el pasado como un Hidrocistoma apocrino, tiene una pared columnar pseudoestratificada con evidencia de secreción por decapitación y presencia de células mioepiteliales (4, 34, 35).

#### A S O C I A C I O N E S

El Hidrocistoma puede estar asociado a un Nevo sebáceo y esta asociación solo ocurre cuando hay glándulas ectópicas en la profundidad del hamartoma (46, 47). Se ha publicado su asociación con algunas genodermatosis como la poliqueratosis de Touraine (48) y a la enfermedad de Cowden (49) aunque es rara.

No se conocen, hasta la fecha, casos con degeneración maligna.

## SIRINGOCISTOADENOMA

### PAPILIFERO

#### DEFINICION

El Siringocistoadenoma papilífero es un Tumor de origen glandular, congénito o adquirido, poco frecuente en la clínica, cuyo carácter nevoide se admite desde las primeras descripciones y su histogénesis ecrina o apocrina es aún motivo de controversia (51).

#### SINONIMOS

Siringoadenoma papilífero, Adenocistoma intracanalicular, Siringocistoadenoma papilífero nevoide (52).

#### HISTORIA

En 1892 Peterson integró al Siringocistoadenoma papilífero entre los Tumores glandulares. En 1893 Elliot lo denomina Adenocistoma intracanalicular (53). El exacto conocimiento clínico e histopatológico se debe a la descripción de casos aislados, pero fundamentalmente a los trabajos de Pinkus en 1954 y Helwing en 1955 (52, 54).

## C A R A C T E R I S T I C A S      C L I N I C A S

En la revisión de adenomas de glándulas sudoríparas realizado por Brownstein en 1975, lo encontró ocupando el 2o. lugar en frecuencia con un 21% del total de casos (55).

Puede presentarse desde los 3 hasta los 61 años y es más frecuente en el hombre que en la mujer en proporción de 9 a 1. No se ha establecido un patrón de herencia.

La localización más frecuente en orden decreciente es piel cabelluda, cara y labio superior. Se ha encontrado en casi todos los segmentos corporales como escroto, ingle, tórax, párpado, muslo, antebrazo, pero respeta axilas, palmas y plantas (51, 52, 53, 56, 57, 58).

Se trata de un Tumor de forma irregular, de color gris, amarillo o rojizo, elevado sobre la piel, consistencia firme, generalmente menor de 4 cms., cuando asienta en piel cabelluda hay alopecia, la superficie puede encontrarse lisa o verrugosa, en ocasiones se ulcera, es de crecimiento lento (51, 52).

El Tumor puede estar presente al nacimiento o en la infancia temprana y consiste en una o varias "pápulas" de distribución lineal o como una placa solitaria. La lesión aumenta de tamaño con -

la pubertad, haciéndose papilomatosa y frecuentemente costrosa -- (52, 54).

## H I S T O L O G I A

La epidermis muestra grados variables de acantosis y papilomatosis, sobre todo en los márgenes de la lesión (4, 52).

En ocasiones existe una conexión entre los conductos dilatados y la epidermis por medio de un conducto sudoral excretor con metaplasia. La luz generalmente está vacía pero puede tener restos de secreción, linfocitos y leucocitos (52). Desde aquí se continúa a la dermis formando invaginaciones quísticas, en algunos segmentos las invaginaciones están tapizadas por células escamosas queratinizadas, similares a las de la epidermis superficial (59). En la porción superficial de las invaginaciones quísticas hay numerosas proyecciones papilares que se extienden hacia las luces de las invaginaciones (4).

Las proyecciones papilares y la porción inferior de las invaginaciones están tapizadas por epitelio glandular que, a menudo, consta de dos hileras de células. La hilera del lumen se compone de células columnares altas con núcleos ovales y citoplasma levemente eosinófilo. A veces estas células muestran secreción por decapitación y, en la luz, hay restos celulares. La hilera externa

de células es de células cuboidales pequeñas con núcleo redondo y citoplasma escaso (4, 52).

Por debajo de las invaginaciones quísticas en la dermis -- profunda, en numerosos casos se encuentran segmentos excreto-se-cretorios apocrinos sin alteraciones morfológicas. Las células - que tapizan estos conductos a menudo muestran secreción por "de capitación". Cuando se efectúan cortes en serie se descubren -- conexiones de las glándulas apocrinas profundas de la dermis -- con las invaginaciones quísticas de la dermis superior (4, 52, 53, 54).

En publicaciones aisladas se ha demostrado la presencia de material amiloide en la luz del Tumor sin encontrarse explica--ción a este fenómeno (60).

La presencia casi invariable de un infiltrado celular bastante denso, compuesto casi exclusivamente por células plasmáticas en el estroma del Tumor, especialmente en las proyecciones papilares, es un dato altamente diagnóstico (4, 52, 53).

El Tumor se encuentra rodeado por tejido conectivo que no tiene fibras elásticas, está bien circunscrito pero no tiene -- cápsula (52).



Fig. 8, Siringocistoadenoma papilífero, Pequeño aumento, La invaginación quística se extiende hacia abajo desde la epidermis. Numerosas proyecciones papilares se extienden hacia la luz.



Fig 9, Siringocistoadenoma papilífero, Detalle de la figura anterior, En el estroma hay un infiltrado celular compuesto por células plasmáticas.





Fig. 10. Siringocistoadenoma papilífero. Detalle de la secreción por "decapitación" y proyecciones papilares hacia la luz del quiste,



Fig 11, Asociación de Siringocistoadenoma papilífero con Nevo sebáceo. El Nevo sebáceo se encuentra en el ángulo superior izquierdo y el Siringocistoadenoma papilífero en el ángulo inferior derecho

## M I C R O S C O P I O      E L E C T R O N I C O

Existen pocos trabajos al respecto, los hallazgos son los siguientes: no se detectan gránulos de queratohialina ni capa de que ratina. Se forman varias cavidades dentro del Tumor, las células - que rodean la cavidad tienen mitocondrias, ribosomas, sistema retí culo endoplásmico rugoso, tonofilamentos y unos pocos lisozomas. - La cavidad esta recubierta por microvello y rellena de material -- amorfo electrodenso. Las células del lúmen tienen unos cuerpos den sos multivesiculares con cubierta trilaminar que se unen a la mem- brana celular y vierten el material amorfo al conducto. La secre-- ción por "decapitación" también se hace evidente por este método - (59, 61, 62).

## H I S T O G E N E S I S

En relación con la histogénesis existen dos hipótesis funda-- mentales: 1. considerarlos como Tumores de origen apocrino en base a la existencia de secreción por "decapitación" y la presencia de glándulas tubulares de amplias luces por debajo del Tumor en conti- nuidad anatómica con los anteriores. 2. Considerarlos como de ori- gen ecrino, hipótesis defendida en base a que estos Tumores se lo- calizan en el 90% de los casos en regiones corporales en las que - no existen glándulas sudoríparas apocrinas, argumento que no es va lido, si se admite que el Siringocistoadenoma popilífero no se ori- i

gina a partir de estructuras maduras, sino de células pluripotenciales con el potencial de transformarse en estructuras germinativas primarias (4, 51).

Los resultados enzimáticos y de microscopio electrónico también tienen conclusiones variables.

Según Hashimoto en su estudio, el Tumor no se asoció a glándulas apocrinas subyacentes y las células secretoras eran de dos tipos, claras u oscuras, como en las glándulas ecrinas. En contraste, los estudios de Landry y Niizuma tenían glándulas apocrinas subyacentes, histoquímicamente no había fosforilasa que es una enzima ecrina y se encontró indoxil esterasa y fosfatasa ácida que son enzimas apocrinas (4, 51, 59, 61, 62).

De lo anterior se puede concluir que el Siringocistoadenoma papilífero es un Tumor poco maduro, embriogénico, originario de la porción intrafolicular de la glándula sudorípara apocrina, en casos raros según Lever y Pinkus puede tener diferenciación ecrina (4, 54, 61).

#### D I A G N O S T I C O

El diagnóstico de este tipo de Tumor es histopatológico, los datos más importantes son la existencia de un conducto que esta en

conexión con la epidermis, la presencia de células con secreción por "decapitación" y el estroma del Tumor con abundantes células plasmáticas.

#### T R A T A M I E N T O

El tratamiento de elección es la exéresis quirúrgica completa en superficie y profundas, existe la posibilidad de recurrencia en un 7% (52).

#### D I A G N O S T I C O     D I F E R E N C I A L

El Siringocistoadenoma papilífero puede ser confundido clínicamente con verruga vulgar, queratosis seborreica y nevo verrugoso, su diferenciación se efectúa por la histología (55).

El diagnóstico diferencial microscópico se plantea con el hidradenoma papilífero, pero difiere fundamentalmente por presentar un estroma con células plasmáticas y puede estar asociado al nevo sebáceo y al epiteloma basocelular (52, 55).

La evolución del Tumor es crónica, de crecimiento lento, asintomático, en ocasiones produce prurito leve. Debido a traumatismos puede sangrar y ulcerarse, produciendo una costra recidi-

vante. Puede existir un orificio fistuloso por el que drena un material seroso y, si hay infección, es seropurulento. El pronóstico es benigno y se le puede ver asociado con el Nevo sebáceo en el 30% de los casos. Otras asociaciones menos frecuentes son el Carcinoma verrugoso, Poroma ecrino, Poroma folicular y en el 10% de los casos se asocia a un Epitelioma basocelular, esta eventualidad se presenta si coexiste con un Nevo sebáceo. Hay que señalar que el Epitelioma basocelular y el Siringocistoadenoma papilífero cuando se presentan juntos carecen de conexión entre los dos Tumores (53, 64, 65, 66, 67, 68, 69, 70).

En opinión de Geer, si hay ulceración o crecimiento súbito del Tumor, se debe sospechar malignidad (63).

## CILINDROMA

### DEFINICION

El Cilindroma es un Tumor benigno, asintomático, de crecimiento lento, situado generalmente en la piel cabelluda, su diferenciación es en la mayoría de los casos, en dirección de estructuras apocrinas, aunque en algunos casos es hacia estructuras ecrinas (33).

### SINONIMIA

Tumor de Spiegler, Tumor en turbante, Basalioma hialinizado, Epitelioma múltiple hialinizado de las glándulas sudoríparas, Tricoepitelioma cilindromatoso, Nevo epitelomatocilidromatoso, Endoteloma capitis y Epitelioma múltiple de la piel cabelluda (71, 72).

### HISTORIA

La primera descripción corresponde a Ansell en 1841 conociéndosele al Tumor como Tumor de Ansell. Billroth en 1856 lo denominó como Cilindroma. Spiegler en 1899 lo estudió en forma más completa y le cambia el nombre llamándose ahora Tumor de Spiegler (71, 73).

## MANIFESTACIONES CLINICAS

En la revisión de Brownstein sobre adenomas de glándulas sudorales lo encontró en sexto lugar de frecuencia, Cotton lo identificó en el 0.06% del total de biopsias de un Hospital General Inglés (55, 72).

Es más frecuente en el sexo femenino que en el masculino en proporción de 2 ó 3 a 1 y es más común en caucásicos que en negros (74, 77).

En el 75% de los casos se localiza en la cabeza, afecta la piel cabelluda y con menor frecuencia las regiones limítrofes ricas en seborrea, la frente y la región temporal. Otras localizaciones pueden ser la espalda, axila, genitales, antebrazo y muslo. Siempre respeta palmas y plantas (72, 73, 77).

Se describen la forma múltiple y la forma solitaria (33, 73). -  
Generalmente la múltiple es la habitualmente observada.

Los casos que presentan Cilindromas múltiples se heredan en forma autosómica dominante, mientras que los que se presentan en forma aislada no tienen ningún patrón de herencia (33).

En la piel cabelluda los Tumores suelen ser-pequeños, hemiesféricos o sésiles, a veces aislados, en otras se agrupan en masas mamelonas o en forma de turbante. Son Tumoraciones superficiales intradérmicas, de consistencia elástica, no producen transtornos funcionales, la piel que los cubre es blanquecina, rosada o violácea y con telangiectásias. Son móviles sobre los planos profundos (33, 71, 73).

El Cilindroma se presenta a cualquier edad, pero es más frecuente en la pubertad, de comienzo insidioso su crecimiento y multiplicación es lenta, progresiva, permaneciendo estacionario en ocasiones durante años.

Se han descrito 11 casos con transformación maligna habiendo sido invasivos e incluso con metástasis a ganglios linfáticos regionales, columna vertebral y pulmón (72, 79, 80, 81). La reabsorción espontánea -- del Tumor puede ocurrir, pero es muy rara esta eventualidad (71, 75). - En algunas publicaciones se comenta que puede desarrollarse en zonas -- que han recibido traumatismos o en forma secundaria a radiación con rayos X (73, 76).

Existen Cilindromas en bronquio, órbita y glándulas salivales y no tienen relación con el que se desarrolla en la piel, por este motivo, - Crain y Helwing le llamaron Cilindroma ecrino dérmico (72).



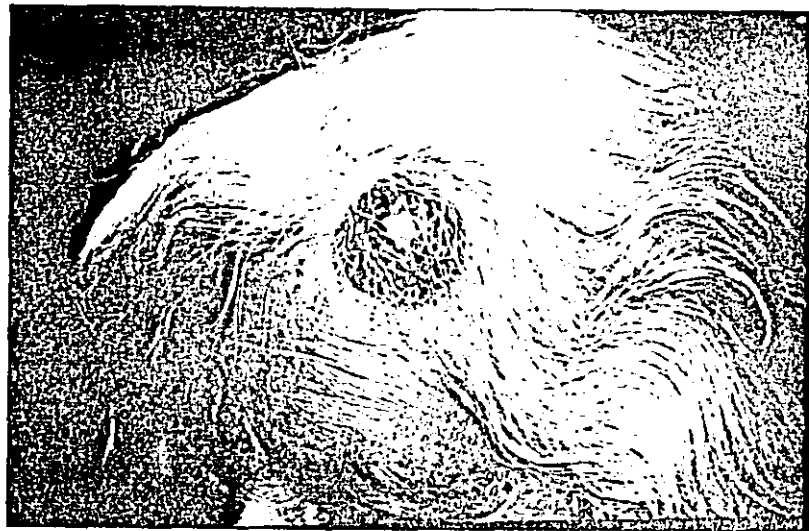


Fig 12. Cilindroma cutáneo localizado en el límite de implantación del pelo.



Fig. 13. Cilindroma, Pequeño aumento. El Tumor ocupa toda la dermis, se compone de islas de forma irregular, todos los islotes se ven rodeados por una vaina hialina,



Fig 14. Detalle del Cilindroma. Las islas se componen de 2 tipos de células, células con núcleos pequeños que representan células indiferenciadas y células con núcleo grande y pálido que se diferencian hacia células secretoras.



Fig, 15, Cilindroma, Tinción con PAS para hacer más evidente la membrana hialina que separa las islas celulares.

## H I S T O L O G I A

La epidermis se encuentra atrófica con una banda de tejido conectivo normal por debajo de ella. El Tumor ocupa toda la dermis, esta bien limitado pero no encapsulado y se extiende hasta la dermis profunda.

El Cilindroma como entidad propia, esta formado por células epiteliales agrupadas en lóbulos bien limitados que tienen variaciones considerables en forma y tamaño, separados solo por una membrana hialina y una delgada banda de colágeno. Los cordones de células epiteliales se disponen como un rompecabezas. La vaina hialina que rodea los cordones Tumorales, como un cilindro, tiene variaciones en grosor.

En muchos de estos cordones neoplasicos hay gotas de material hialino y los lóbulos estan constituidos por dos tipos de células: células con núcleo pequeño y oscuro que se localizan en la periferia de los lóbulos disponiéndose en empalizada y células con núcleo alargado que se tienen más claras y que se sitúa en el centro de los cordones.

Dentro de los cordones Tumorales frecuentemente se encuentran luces tubulares que están cubiertas por células que tienen apariencia de células ductales. Ocasionalmente las células muestran secreción activa como las células secretoras de las glándulas apocrinas. En algunos cortes se demuestra material amorfo dentro de la luz (33, 71, 73).

En los casos publicados en que hubo degeneración maligna, las áreas con malignidad fueron lóbulos de células epiteliales que evidenciaban marcada anaplasia, pleomorfismo nuclear, figuras mitóticas atípicas, pérdida de la empalizada periférica e invasión del tejido conectivo circundante. Algunos autores sugieren que la pérdida de la membrana hialina y de la empalizada celular se asocian con la agresividad del Tumor (33, 79, 80, 81).

El material hialino que se encuentra dentro de los lóbulos es PAS +, diastasa resistente y no se tinte con el Azul alciano, lo que indica que contiene mucopolisacáridos neutros y no ácidos (33, 73).

En el Cilindroma la Fosfatasa ácida, Indoxil esterasa, B-glucuronidasa que son de tipo apocrino, están presentes aunque sus reacciones son débiles o inconsistentes. Esto puede deberse a la inmadurez de las células del Cilindroma (33, 82).

La reacción de Fosfatasa alcalina para células mioepiteliales es negativa. Por medio de las técnicas de inmunoperoxidasa se ha demostrado CEA en las luces del Tumor (74).

La banda hialina que rodea cordones de células epiteliales se constituye por colágeno tipo IV, colágeno tipo V, laminina, fibronectina

tina y proteoglicano, todos ellos componentes normales de la membrana basal, esto se ha demostrado por anticuerpos monoespecíficos ---- (83).

El antígeno del Penfigoide y anticuerpos contra queratina pueden ser identificados a lo largo de las células del Cilindroma (83, 84, 85).

#### M I C R O S C O P I O      E L E C T R O N I C O

En el Tumor existen 5 tipos de células: células basales, indeterminadas, ductales, secretoras y células de Langherhans entremezcladas. Las células basales son pequeñas y oscuras y se sitúan en la periferia. Las células indeterminadas tienen un núcleo grande de forma alargada, su cromatina se distribuye en forma irregular y posee dos nucleolos compactos y homogéneos, su citoplasma es granular con mitocondrias que se distribuyen irregularmente y el sistema retículo endoplásmico es sumamente granular. Se encuentran numerosos canalículos - que en algunos segmentos están muy dilatados formando numerosas cisternas cuyas paredes se constituyen de células secretoras y ductales. Las células secretoras tienen un aparato de Golgi muy hipertrofiado y su citoplasma tiene dos tipos de gránulos similares a las células se-

cretoras y ductales probablemente se originan de las células indeterminadas. La secreción por "decapitación" es evidente. Las bandas hialinas que rodean los lóbulos representan una membrana basal muy gruesa (33, 71, 82, 86).

Las células tumorales se unen entre sí íntimamente estando conectadas por medio de una gran cantidad de prolongaciones citoplasmáticas.

## H I S T O G E N E S I S

Las pruebas enzimáticas orientan hacia una diferenciación apocrina pero no son concluyentes porque son inconstantes (82). Sin embargo, la microscopía electrónica apoya este punto de vista por sus hallazgos en el tipo de secreción y la presencia de dos tipos de gránulos en su citoplasma como en las células apocrinas.

Por otra parte, Pinkus opina que hay datos para sostener el origen apocrino pero que la formación de membrana hialina, que recuerda la membrana vítrea del pelo y su asociación con Tricoepiteliomas puede hacer pensar que se trate de un hamartoma del complejo pilar y que el Cilindroma tuviera ambos componentes (pilar y apocrino) en el mismo Tumor.

En conclusión, mientras se esperan nuevos estudios, se debe considerar al Cilindroma como un Tumor de bajo nivel de maduración (33, 77, 82).

#### D I A G N O S T I C O

El diagnóstico se puede sospechar clínicamente en base a su topografía, morfología y evolución características de este Tumor, pero el estudio histopatológico debe confirmar el diagnóstico.

#### T R A T A M I E N T O

En particular siempre es quirúrgico, dándose un margen amplio a la resección cuando se sospeche malignización (73, 79).

#### D I A G N O S T I C O     D I F E R E N C I A L

El diagnóstico clínico debe establecerse con el quiste triquilemico ya que la topografía y morfología es similar, sin embargo, el estudio histológico lo descarta (73, 88).

#### A S O C I A C I O N E S

El Cilindroma puede asociarse a otras Tumorações, la primera - descrita fue con Tricoepiteliomas que comunicó en 1914 Adamson. La --

combinación de estos Tumores ha sido considerada como una manifestación de un mismo padecimiento desde 1933, posteriormente se le agregó el hallazgo concomitante de quistes de millium. Esta asociación se hereda con carácter autosómico dominante con penetrancia variable (78, 87).

Otra asociación que también se considera como una entidad independiente es con el Espiradenoma ecrino. La primera descripción corresponde a Gottshalk, se hereda también en forma autosómica dominante (86, 89, 90, 91).

En opinión de algunos autores, estas asociaciones del Cilindroma confirman su origen en una célula pluripotencial del germen epitelial primario (33). En algunos casos se ha demostrado degeneración maligna, no se ha asociado a otras neoplasias ni a Cilindromas en otros órganos (72).



# ADENOMATOSIS EROSIVA

## DEL PEZÓN

### DEFINICION

La Adenomatosis erosiva del pezón corresponde a una proliferación adenomatosa del epitelio ductal de los conductos galactóforos, de evolución crónica y benigna.

### SINONIMIA

Adenoma del pezón, Papilomatosis florida de los conductos del pezón, Papilomatosis ductal subareolar, Adenoma papilar del pezón y Adenoma erosivo (92, 93, 94).

### HISTORIA

La primera descripción de la enfermedad corresponde a Jones en --- 1955 (95) en una publicación de 5 casos en los que reconoció su carácter de benignidad y la denominó Papilomatosis florida. Le Gal en 1959 - (94) le llamó Adenomatosis erosiva del pezón y en 1962 Handley reconoce se carácter adenomatoso y le llama Adenoma del pezón (94, 95).

## C A R A C T E R I S T I C A S      C L I N I C A S

La lesión es exclusiva de la mujer y la edad en que se presenta es después de los 45 años (92, 93). La enfermedad se localiza al pezón y es unilateral, al iniciarse hay secreción hemorrágica o serohemática acompañada de costras en los orificios del pezón; posteriormente se erosiona, enrojece, aumenta de grosor y sangra fácilmente al menor traumatismo, en esta fase es indistinguible de la enfermedad de Paget. En una etapa más avanzada se forma un Tumor de aspecto vegetante con un cráter central que continúa teniendo exudado escaso pero constante, es pequeño, habitualmente mide menos de 2 cms., finalmente el pezón puede deformarse (92, 93, 96, 97).

En un 20% de los casos se presenta como una lesión indurada, sin síntomas subjetivos ni fenómenos exudativos, lo cual complica más el diagnóstico (97). Es un padecimiento muy raro, en la serie de Perzin (92) encontró 65 casos de un total de 305,000 biopsias lo que corresponde al 0.021% en su casuística. Es de evolución crónica y se acompaña ocasionalmente de prurito. El Tumor nunca evoluciona hacia la malignidad (93, 97).

## HISTOLOGIA .

En la epidermis se encuentra acantosis y papilomatosis importante aunque, en algunos casos, esta erosionada y con costras (92, 96, 98).

La dermis está ocupada por una lesión bien limitada pero no encapsulada, es una proliferación de glándulas papilares en un estroma denso.

Las glándulas papilares se encuentran constituidas por una doble capa de células epiteliales, las células del lumen son columnares con un núcleo oval y ligeramente vesicular, su citoplasma es eosinófilo y muestran proyecciones secretoras en el borde del lumen (33, 96, 98). La capa externa se encuentra constituida por células cuboidales que forman una sola capa, se disponen periféricamente las células mioepiteliales, éstas células se hacen evidentes con tinciones especiales de azul cromógrafo y anilina.

En forma característica las proliferaciones papilomatosas se extienden dentro de la luz glandular y, en algunos casos, la ocluyen totalmente.

Las estructuras tubulares se extienden a la superficie en un 60% de los casos y, en forma similar a los conductos galactóforos, muestran

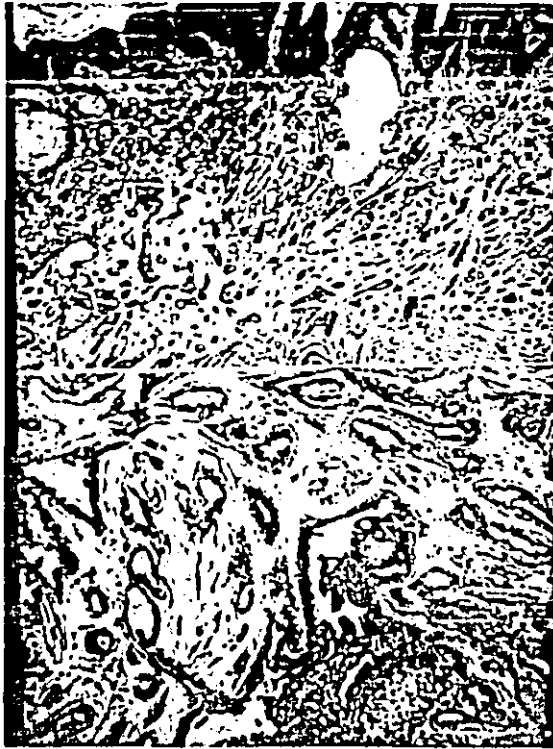


Fig 16, Adenomatosis crosiva del Pezón, Imágen en que se aprecia la fibrosis característica,

metaplasia escamosa en la porción terminal de los conductos (96, 97).

El núcleo de las células se encuentra bien diferenciado, pero puede tener un poco de pleomorfismo e hiperchromasia, pero la estructura celular es coherente, no hay necrosis y las mitosis son escasas (92, 96, 98).

En la porción ductal del Tumor las células epiteliales se encuentran juntas como un rompecabezas, separadas por tejido conectivo. El estroma es denso, esclerótico y fibroso. En ocasiones la distorsión de los conductos y los nidos epiteliales sólidos producen un infiltrado que recuerda al carcinoma ductal (93).

Rodeando al Tumor se encuentran vasos dilatados y un infiltrado compuesto por linfocitos, histiocitos y algunas células plasmáticas -- (96).

## H I S T O G E N E S I S

La glándula mamaria y sus conductos son estructuras glandulares sudorales modificadas, por lo que no debe sorprender que esta neoplasia se origine de los conductos galactóforos mayores del pezón, además su arquitectura y comportamiento biológico recuerdan a algunos adenomas de las glándulas sudorales (92).

## DIAGNOSTICO

El diagnóstico puede sospecharse clínicamente por la topografía y morfología de la lesión, pero debe confirmarse histológicamente para descartar malignidad.

## TRATAMIENTO

Todos los autores coinciden en que la extirpación local de la lesión es el tratamiento de elección. En el estudio de Perzin de 65 Tumores no hubo recidivas a 6 años y tampoco desarrollo de carcinoma de la mama (92, 100).

## DIAGNOSTICO DIFERENCIAL

El diagnóstico diferencial más importante desde el punto de vista clínico e histopatológico, es con la enfermedad de Paget, sobre todo en la fase erosiva de la enfermedad. Otras posibilidades son con el granuloma piógeno y el queratoacantoma. La dermatitis atópica y la dermatitis por contacto pueden simular la enfermedad pero la evolución, los antecedentes y la simetría de estas entidades lo pueden descartar (93, -- 98).

El papiloma intraductal es una lesión de los conductos galactóforos que se acompaña también de secreción serohemática pero nunca se erosiona (92).

El Tumor puede infectarse en forma secundaria, entonces la masa se fija a tejidos vecinos y el diagnóstico diferencial resulta más difícil (99).

Desde el punto de vista histopatológico el diagnóstico diferencial es importante porque puede evitar una mastectomía. En la adenomatosis erosiva del pezón la epidermis no tiene células de Paget y las tinciones para evidenciar sialomuscina son negativas. Otro diagnóstico diferencial importante es con el adenocarcinoma intraductal bien diferenciado, el cual presenta células cuboidales grandes, atipia celular y necrosis (92, 93, 96).

#### A S O C I A C I O N E S

Se le ha encontrado asociado con la enfermedad fibroquística de la mama en el 20% y con el papiloma intraductal en el 15% de los casos. Los autores sugieren que son asociaciones incidentales ya que estos Tumores tienen se mayor frecuencia de presentación en la 5a. década de la vida (92, 93, 95).

También se ha visto asociado con relativa frecuencia a los pezones supernumerarios y al carcinoma de mama como hallazgo accidental - (93, 94, 97, 101).



## ADENOMA TUBULAR

### APOCRINO

#### DEFINICION

El Adenoma tubular apocrino es una proliferación benigna, sumamente rara, de carácter adenomatoso, con diferenciación glandular, su aspecto clínico no es definido y el diagnóstico siempre es histológico.

#### SINONIMIA

No se le conoce bajo ninguna otra denominación.

#### HISTORIA

La primera descripción estuvo a cargo de Landry en 1972, cuyos estudios indicaron su origen apocrino (62). En 1976 Umbert y Winkelman añaden otro caso y lo justifican como entidad aparte (103, 104). Los 14 casos descritos por Rulon y Helwing en 1977 como Adenoma papilar ecrino -- tienen la misma apariencia histológica que el Adenoma tubular apocrino y Civatte lo considera como el mismo Tumor (104). En 1979 Civatte señala la primera asociación con el Siringocistoadenoma papilífero (104) y en 1984 Burket comunica la invasión perineural que es propia del Carcinoma ecrino siringoide (105).

## MANIFESTACIONES CLINICAS

Lo reciente de la descripción inicial (1972) y las pocas publicaciones al respecto no permiten sacar conclusiones en cuanto a su frecuencia y prevalencia.

Habitualmente está presente desde el nacimiento, pero también se desarrolla después de la pubertad cuando las glándulas apocrinas están maduras (62, 104, 106).

La mayoría de los casos descritos los describen como Tumores bien circunscritos, pediculados, superficie lisa, de menos de 2 cms. de diámetro. Sin embargo, en el caso de Landry, el Tumor medía 7 por 4 cms. y su superficie tenía aspecto verrugoso. No se le ha determinado una topografía específica ni tipo de herencia (62, 106).

Su evolución es benigna y asintomática, aunque en algunos casos, la invasión perineural habla de su agresión local y la necesidad de su extirpación (107, 108).

## HISTOLOGIA

Los datos histológicos característicos de este Tumor son la presencia de numerosas estructuras tubulares, ovals, dilatadas que están cubiertas por 2 ó más capas de células epiteliales. La capa periférica se encuentra constituida por células cuboidales, mientras que la interna se constituye por células columnares, numerosas proyecciones papilares se extienden hacia la luz tubular. La secreción por "decapitación" es muy evidente en las células del lúmen. La luz del conducto contiene en su interior detritus celulares y material mucoide (33, 62, 104, 103, -- 107, 110).

La epidermis muestra hiperplasia pseudoepiteliomatosa y el Tumor puede comunicarse con la epidermis por medio de una estructura semejante a un comedón.

## HISTOQUIMICA

En la histoquímica tenemos: ausencia de actividad de Fosforilasa - que excluye diferenciación ecrina, ya que es característica de actividad lisozomal ecrina. La actividad positiva de Indoxil-esterasa y Fosfatasa ácida confirman el componente de actividad apocrina.

Enzimas respiratorias como la deshidrogenasa succínica y la citocromo-oxidasa se demuestran en todos los Tumores de anexos y no son exclusivos de ninguno de ellos. Sin embargo, su alta concentración indica actividad ecrina ya que las glándulas sudoríparas apocrinas tienen baja función respiratoria y poco contenido de glucógeno (62).

#### M I C R O S C O P I O     E L E C T R O N I C O

Con el microscopio electrónico se demuestra la presencia de microvellos y proyecciones papilares en la luz, siendo la estructura celular típica de epitelios secretores apocrinos. La ausencia de células claras y oscuras y de canaliculos intercelulares, propio de células ecrinas, invalidan esta orientación.

Los gránulos de secreción por su contenido, tamaño y densidad, son similares a las células apocrinas.

La ausencia de células mioepiteliales en contraste con el Hidrocistoma apocrino, indica la naturaleza adenomatosa verdadera del Tumor ---- (62).

#### H I S T O G E N E S I S

La diferenciación apocrina de la neoplasia es muy evidente, los nu-

merosos datos como la secreción por "decapitación", las proyecciones papilares, la reacción positiva para enzimas apocrinas como la Indoxil-esterasa, Fosfatasa ácida y, finalmente, la presencia de microvellos y --gránulos secretores grandes en el microscopio electrónico resultan concluyentes, de tal forma, que la mayoría de los autores están de acuerdo en este sentido (33, 62, 104, 107).

#### D I A G N O S T I C O

Como sucede en la mayoría de los Tumores de anexos, el diagnóstico es histológico.

#### T R A T A M I E N T O

El tratamiento es quirúrgico en todos los casos, generalmente no se observan recidivas

#### D I A G N O S T I C O     D I F E R E N C I A L

El diagnóstico diferencial clínico es con el Dermatofibroma pero la histología establece la diferencia.

Histológicamente se parece al Adenoma apocrino perianal, pero la di

ferencia radica en que el Adenoma apocrino perianal tiene espacios quís ticos que faltan en el Adenoma tubular apocrino (111).

Algunos autores como Fisher, piensan que se trata de una variedad del Siringocistoadenoma papilífero, sin embargo, la ausencia de células plasmáticas son suficientes para establecer el diagnóstico diferencial (112).

Se puede confundir microscópicamente con el Carcinoma apocrino, pe ro la ausencia de células glandulares atípicas determina el diagnóstico.

El único Tumor con el que se le ha asociado es con el Siringocistoadenoma papilífero, lo cual comprueba el origen apocrino del Tumor.

La neoplasia no desarrolla malignidad, ni se ha asociado a otras - malignidades, pero la invasión perineural obliga su extirpación quirúr- gica.

## H I D R A D E N O M A      P A P I L I F E R O

### D E F I N I C I O N

El Hidradenoma papilífero representa un adenoma con diferenciación apocrina, es de carácter benigno, asintomático, excepcionalmente sufre transformación maligna (113, 114).

### S I N O N I M I A

Hidradenoma de la vulva, Hidradenoma papilar.

### H I S T O R I A

La primera descripción fue realizada por Werth en 1878, desde entonces se han publicado aproximadamente 300 casos (113).

### C A R A C T E R I S T I C A S      C L I N I C A S

En la revisión de Brownstein el Hidradenoma papilífero se observó en el 1% entre los adenomas de glándulas sudoríparas y en la de Ancer fue el 12.5% de los Tumores de glándulas sudoríparas (3, 55). Su aparición ocurre después de los 40 años.

Es una enfermedad exclusiva del sexo femenino y no se ha determinado un patrón de herencia.

En el 78% de los casos se localiza al área genital, en la cara interna de los labios mayores y en el perineo vecino. En el 22% de los casos ocupa el área perianal, excepcionalmente en el pezón y en el párpado superior (33, 113, 114, 115).

En cuanto a su morfología se manifiesta como una neoformación hemisférica, de unos pocos milímetros de diámetro, cubierta por piel de apariencia normal, superficie lisa, bien limitada y consistencia firme. En algunos casos la piel que lo cubre se encuentra enrojecida, granulosa o ulcerada, en estas condiciones puede haber ligera hemorragia y prurito leve, pero lo más frecuente es que sea asintomática (33, 114, 115).

La evolución es crónica, de comportamiento benigno, sólo se conocen tres casos raros de malignización que presentaron recidiva a la extirpación quirúrgica y posteriormente, metástasis (116, 117).

## HISTOLOGIA

El Tumor se ubica en la dermis, está rodeado por una cápsula fibrosa, la piel se encuentra intacta y se separa del Tumor por tejido colá-



geno normal. Algunos Tumores tienen una pared epitelial periférica que presenta queratinización. El Tumor está constituido por estructuras tubulares y quísticas, en los espacios quísticos se proyectan pliegues papilares. Las luces tubulares están tapizadas por una hilera de células columnares que muestran un núcleo oval de color pálido situado cerca de la base, un citoplasma levemente eosinófilo y secreción activa por "decapitación" como las células apocrinas. Por fuera de esta capa se encuentran células cuboidales pequeñas, con núcleos intensamente basófilos y citoplasma escaso y eosinófilo. Distribuida periféricamente se encuentra de manera inconstante una capa de células mioepiteliales alargadas (33, 55, 118).

#### H I S T O G E N E S I S

La naturaleza apocrina de la secreción se establece por exámenes histoquímicos, enzimáticos y de microscopio electrónico.

Histoquímicamente las células contienen gránulos grandes, PAS +, diastasa resistente como en las células secretoras apocrinas. Además, las células del lumen son positivas para la estearasa y la fosfatasa ácida que son enzimas apocrinas. La fosforilasa es negativa y es una enzima ecrina típica. Aunado a lo anterior, la hilera externa de células se colorea en forma positiva para la fosfatasa alcalina como lo hacen normalmente las células mioepiteliales.

El examen al microscopio electrónico muestra, en las células del lúmen, dos rasgos considerados como característicos de las células secretoras de las glándulas apocrinas. Primero, en la porción apical de estas células hay numerosos gránulos secretores de tamaño y densidad variables, limitados por una membrana que contiene lípidos; segundo, como evidencia de la secreción por "decapitación", en la luz se liberan porciones de citoplasma apical que contiene gránulos secretores grandes. La capa periférica del Tumor se compone por miofilamentos (33, 118).

#### D I A G N O S T I C O

El diagnóstico se puede suponer clínicamente por sus características clínicas, pero se debe confirmar por el estudio histológico.

#### T R A T A M I E N T O

El tratamiento se reduce simplemente a la extirpación quirúrgica (114).

#### D I A G N O S T I C O     D I F E R E N C I A L

La importancia del diagnóstico diferencial histopatológico es la confusión microscópica con el Adenocarcinoma, pero el Hidradenoma papi-

lífero es un Tumor bien limitado, no presenta atipias ni necrosis (33, 113).

El Hidradenoma papilífero puede confundirse con la Adenomatosis -- erosiva del pezón, pero este último tiene una capa externa irregular, - límites poco precisos, involucran más de un conducto y están asociados a fibrosis. Por último, el Siringocistoadenoma papilífero también puede semejarse pero éste tiene conexión con la epidermis y células plasmáticas en el estroma (33, 55).

No se le ha comunicado asociado con otras enfermedades o neoplasias.

## NEVO APOCRINO

### DEFINICION

El Nevo apocrino por definición, consiste en un crecimiento excesivo o proliferación de glándulas apocrinas maduras que reemplazan a los elementos de la piel normal (120).

### SINONIMIA

Hamartoma orgánico de glándulas apocrinas.

### HISTORIA

La primera descripción se realizó en 1947 por Tappeiner que publicó el caso de un Tumor solitario en la piel cabelluda en un niño de 4 años que tenía diferenciación apocrina. En 1974, Civatte comunicó su -- asociación con Epitelioma basocelular (120, 121).

### MANIFESTACIONES CLINICAS

En las lesiones del Nevo sebáceo de piel cabelluda y en el Siringo cistoadenoma papilífero, con frecuencia se observan grandes cantidades

de conductos secretores apocrinos maduros, no obstante, los Nevos apócrinos puros son muy raros (33). En las estadísticas de Brownstein y Ancer sobre Adenomas de glándulas sudorales no están señalados por la poca frecuencia de su aparición (3, 55).

Generalmente están presentes desde el nacimiento y no tienen predilección por raza o sexo.

La topografía habitual es la piel cabelluda, pero existe un artículo de Rabens, que se localiza en la axila (120).

El Tumor se manifiesta como una placa alopecica, amarillenta, de bordes bien definidos, asintomática. Sin embargo, el caso de Rabens era un Tumor blando, lobulado con apariencia clínica de lipoma que se acompañaba de intenso mal olor (33, 120).

Algunos autores consideran que la proliferación basaloide de la epidermis en el caso del Nevo apocrino como benigna, pero en algunas ocasiones puede evolucionar a un Epitelioma basocelular verdadero (121).

La evolución es crónica y asintomática aunque en algunas ocasiones puede presentar degeneración maligna.

Es un hecho que los Nevos sebáceos que tienen glándulas apocrinas asociadas desarrollan Epitelioma basocelular en el 90% de los casos; es to indujo a creer a Wilson que las glándulas apocrinas ectópicas tal -- vez pueden favorecer la degeneración epiteliomatosa, pero esto nunca se ha comprobado (47).

## H I S T O L O G I A

En la dermis profunda se encuentran masas circunscritas, pero no - encapsuladas de elementos apocrinos maduros.

El epitelio apocrino es columnar, con un borde luminal irregular - que descansa en células mioepiteliales y en una membrana basañ hialina. No se encuentran espacios quísticos. Todas las células son maduras y -- bien diferenciadas.

Las células son PAS +, diastasa resistente, azul alciano y mucarmi - na positivos, no presentan metacromasia al azul de toluidina.

En el estroma interglandular no hay edema ni infiltrado celular, - tampoco existen folículos pilosebáceos y las glándulas ecrinas son ra-- ras (120, 121).

En la epidermis se observa proliferación basaloide y cuando la le- dión tiene larga evolución hay aparición de un Epitelioma basocelular - verdadero.

## HISTOGENESIS

El estar presente desde el nacimiento, la ausencia de folículos pilosebáceos y la proliferación basaloide hablan de un proceso disembrionoplásico (121).

## DIAGNOSTICO

El diagnóstico se basa en una lesión congénita, alopecica que recuerda al Nevo sebáceo y cuya confirmación es histológica.

## TRATAMIENTO

El tratamiento es quirúrgico, con especial atención en la extirpación completa de la neoformación en profundidad.

## DIAGNOSTICO DIFERENCIAL

El diagnóstico diferencial clínico es con el Nevo sebáceo en su etapa de la infancia, se puede diferenciar clínicamente después de la pubertad porque no hay cambio en su morfología, mientras que el Nevo sebáceo adquiere su aspecto mamelonado en la superficie (121).

## A S O C I A C I O N E S

En 1974 Civatte comunicó los primeros casos en que la proliferación basaloide dió lugar a un epiteloma basocelular. Actualmente se considera que si se deja evolucionar libremente el porcentaje de malignización es alto.



SEGUNDA PARTE

ESTUDIO DE 34 TUMORES

DE ANEXOS CON

DIFERENCIACION

APOCRINA

CENTRO DERMATOLOGICO PASCUA

## TUMORES DE ANEXOS CON DIFERENCIACION

### A P O C R I N A

#### P R O B L E M A

Los Tumores cutáneos con diferenciación hacia los anexos epidérmicos son poco frecuentes en la práctica diaria, por lo que no se les ha dado el suficiente interés desde el punto de vista clínico, generalmente constituyen hallazgos histopatológicos.

La experiencia ha demostrado un bajo porcentaje de transformación maligna lo que probablemente condiciona poco interés clínico y académico de los mismos.

Debido a lo anterior y a pesar de que el Centro Dermatológico -- Pascua es una Institución de concentración, no se cuenta con una estadística que nos informe al respecto.

## A N T E C E D E N T E S

Se desconoce la frecuencia real de los Tumores cutáneos y por consiguiente la de los Tumores de anexos de las Instituciones especializadas del País. Tenemos conocimiento de una publicación denominada "Tumores de Glándulas Sudoríparas" por Ancer y cols. del Hospital Universitario José E. González de Monterrey, N.L. en donde comunican 48 casos de lesiones banignas y malignas de las glándulas sudoríparas. En el Hospital General de México se realizó una Tesis de -- Postgrado siendo dicha revisión incompleta.

## H I P O T E S I S

Es necesario la realización de un estudio estadístico que muestre la frecuencia y prevalencia de los Tumores de anexos con diferenciación apocrina, así como su correlación clínicopatológica, para que se de un manejo más adecuado porque en general existe poca experiencia clínica y habitualmente el diagnóstico es histológico.

## O B J E T I V O S

Los objetivos del presente estudio son los siguientes:

- A) Conocer la frecuencia de los Tumores de anexos con diferencia  
ción apocrina en el Centro Dermatológico Pascua. Periodo com-  
prendido del 1o. de junio de 1986 al 31 de diciembre de 1987.
- B) Describir las características clínicas de los Tumores estudia  
dos y determinar su diagnóstico diferencial.
- C) Corroborar si a cada cuadro clínico de un determinado tipo de  
Tumor corresponde un patrón histológico característico.
- D) Conocer la frecuencia de los Tumores de anexos con diferencia  
ción apocrina registrados en el Archivo del Departamento de -  
Dermatopatología del Centro Dermatológico Pascua de 1960 a di  
ciembre de 1987.
- E) Realizar una revisión bibliográfica actualizada sobre el tema.

## J U S T I F I C A C I O N

Se considera conveniente realizar el presente estudio con la finalidad de hacer una correlación clínicopatológica de los Tumores de las glándulas sudoríparas y de conocer su frecuencia en el Centro Dermatológico Pascua y sirva de base a futuras investigaciones.

## D E S C R I P C I O N   D E   L A I N V E S T I G A C I O N

- A) Se estudiarán a los pacientes que lleguen al Centro Dermatológico Pascua en el periodo comprendido entre el 1o. de junio de 1986 y el 31 de diciembre de 1987 y que llenen los requisitos de inclusión.
  
- B) Se establecerá la correlación clínicopatológica en todos los casos y se analizará la frecuencia de cada uno de los Tumores estudiados por edad y sexo, así como los aspectos clínicos e histológicos.
  
- C) Se plantearán las medidas terapéuticas y/o de manejo, dependiendo de cada situación.

- D) Se describirán los principales diagnósticos diferenciales.
- E) Se revisará la bibliografía mundial a nuestro alcance y se actualizará la información sobre el tema.
- F) Se obtendrá la estadística del Centro Dermatológico Pascua mediante la revisión del Archivo del Departamento de Dermatología.

## D I S E Ñ O

Se trata de un estudio prospectivo y retrospectivo. El tamaño del grupo dependerá de los pacientes que acudan a la consulta del Centro Dermatológico Pascua y sean canalizados a la Clínica de Tumores entre el 1o. de junio de 1986 y el 31 de diciembre de 1987.

Los criterios de inclusión son: ,

- A) Todo paciente que acuda al Centro Dermatológico Pascua por una neoformación que se sospeche sea Tumor de anexos, haciendo la clasificación adecuada con el estudio histopatológico siempre que esto sea posible.

B) Aquellos otros Tumores en donde el estudio histopatológico demuestre que se trata de un Tumor de anexos con diferenciación apocrina sin importar el diagnóstico clínico de envío.

C) No se consideró necesario tomar en cuenta un grupo testigo por el tipo de estudio que se realizó.

## M A T E R I A L   Y   M E T O D O S

Durante el periodo comprendido de enero de 1955 a diciembre - de 1987 se revisaron 576 biopsias de Tumores de Anexos de un total de 18,706 biopsias de piel del Departamento de Dermatopatología del Centro Dermatológico "Dr. Ladislao de la Pascua" de la Ciudad de México.

De las 576 biopsias de Tumores de anexos, se estudiaron 34 con diferenciación apocrina.

Una vez seleccionado el material se hizo un resumen de los datos generales, clínicos e histológicos de cada Tumor.

## R E S U L T A D O S

Se revisaron los Archivos de Histopatología del Centro Dermatológico Pascua en un periodo comprendido de enero de 1985 a diciembre de 1987 (32 años), encontramos 18,706 biopsias de las cuales 576 correspondieron a Tumores benignos de anexos (3.07%).

De entre estas 576 biopsias de Tumores benignos de anexos 34 casos fueron Tumores de anexos con diferenciación apocrina, lo que constituye el 0.18% de las 18,706 biopsias y el 5.90% de las 576 biopsias de los Tumores benignos de anexos.

Los Tumores de anexos con diferenciación apocrina encontrados en este estudio fueron: Hidrocistoma con 22 casos (64.7%), Siringocistoadenoma papilífero con 11 casos (32.35%) y Cilindroma con 1 caso (2.94%) (consúltese tabla No. 1).

De estas 34 biopsias 20 correspondieron al sexo femenino (58.82%) y 14 en el sexo masculino (41.17%) con un promedio de edad de 37 años.



CENTRO DERMATOLOGICO PASCUA  
 TOTAL DE BIOPSIAS DE TUMORES DE ANEXOS  
 DISTRIBUCION POR AÑOS

1955 - 1987.

(576)

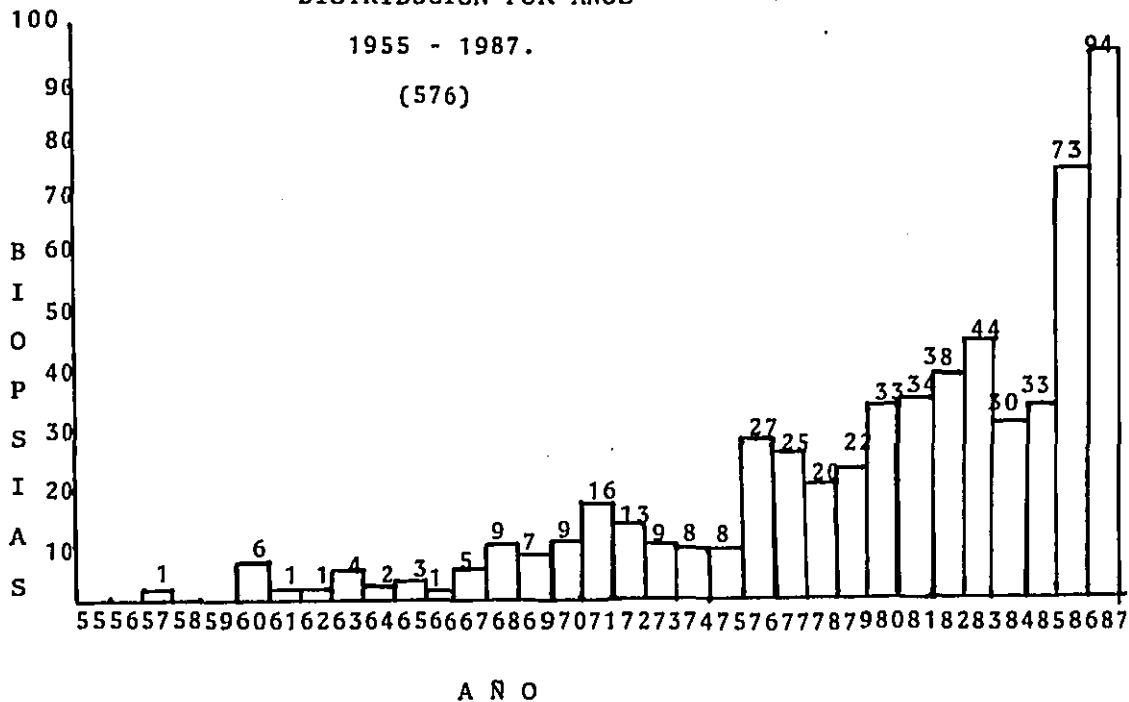


Tabla No. 1.

CENTRO DERMATOLOGICO PASCUA  
 DEPARTAMENTO DE HISTOPATOLOGIA  
 TOTAL DE BIOPSIAS  
 (18,706).

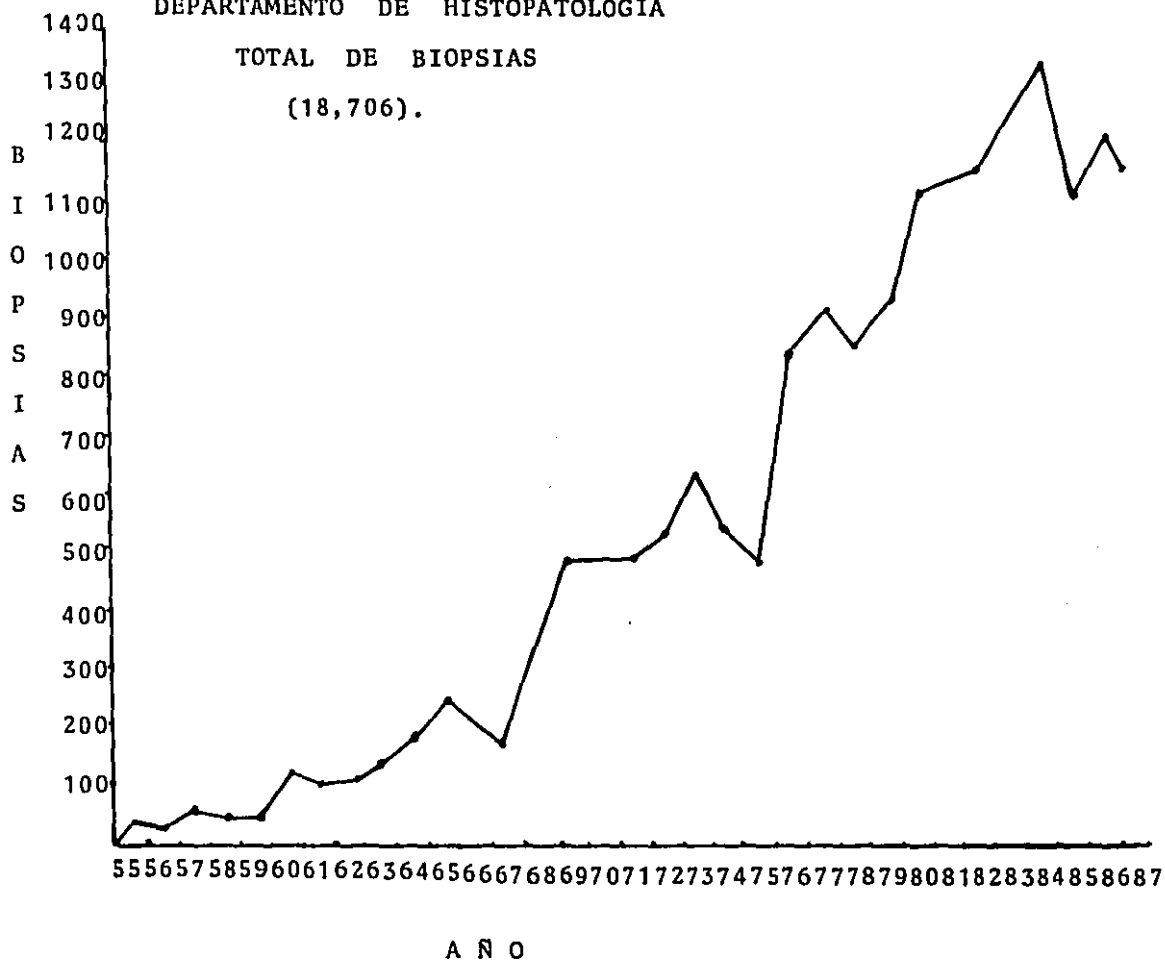


Tabla No. 2.

CENTRO DERMATOLOGICO PASCUA  
LABORATORIO DE HISTOPATOLOGIA  
1955 - 1987

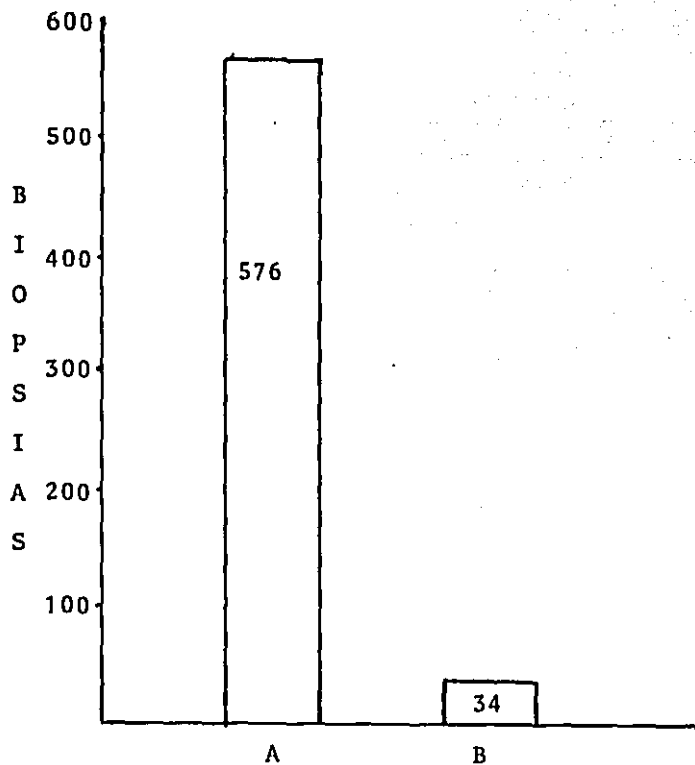


Tabla No. 3. Tabla comparativa entre el total de Tumores benignos de anexos (A) y el total de Tumores de anexos con diferenciación apocrina (B).

CENTRO DERMATOLOGICO PASCUA  
LABORATORIO DE HISTOPATOLOGIA

TUMORES DE ANEXOS CON DIFERENCIACION APOCRINA.

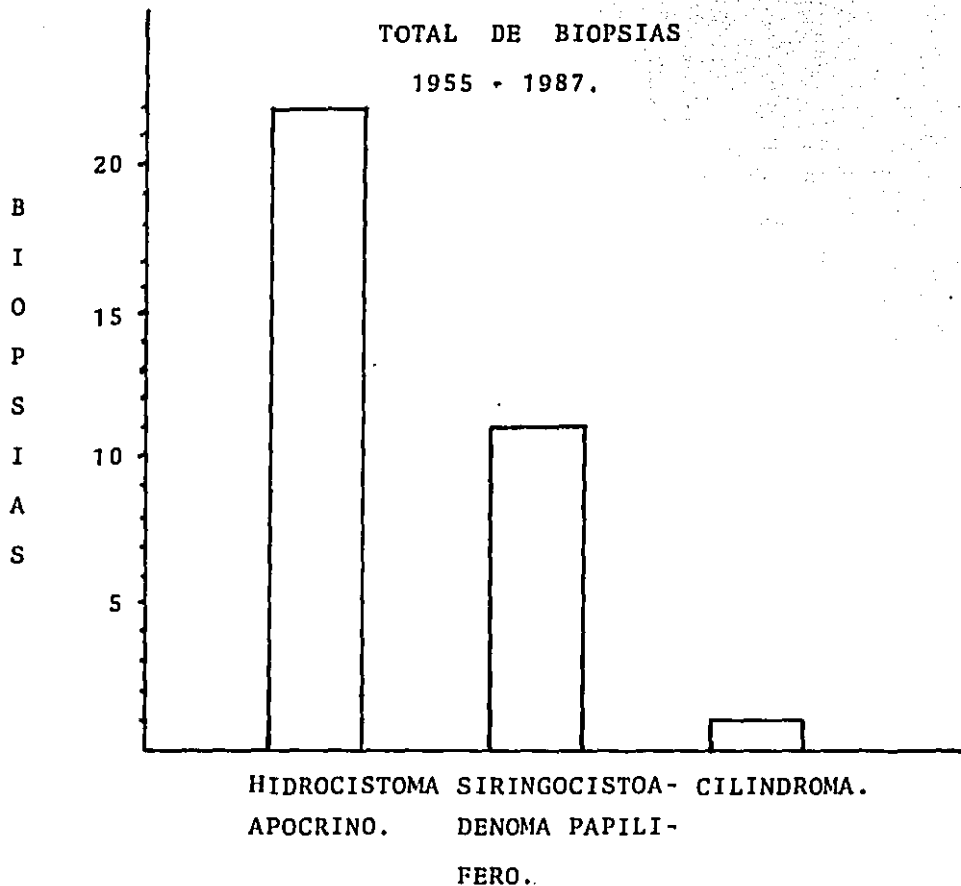


Tabla No. 4.

## 1. HIDROCISTOMA

En 22 casos se diagnosticaron microscópicamente como Hidrocistoma. 15 pacientes fueron del sexo femenino (68.18) y 7 del sexo masculino -- (31.81%). La edad de ellos varió de 18 a 82 años con un promedio de 50 años. La década más afectada correspondió a la quinta.

Como era de esperar, la mayor parte de los Tumores se localizaron a la cabeza y de ésta en párpados (68%), pero también se les encontró - en sitios poco habituales como piel cabelluda (9.09%), dorso de nariz - (4.54%), región malar (4.54%), región retroauricular (4.54%), región su praesternal (4.54%) y abdomen (4.54%)(Consúltese cuadro No. 5).

TOPOGRAFIA DE LOS HIDROCISTOMAS		
Sitio	No.	%
Párpados	15	68.18%
Piel cabelluda	2	9.09%
Dorso de nariz	1	4.54%
Región malar	1	4.54%
Región retroauricular	1	4.54%
Abdomen	1	4.54%
TOTAL	22	100.00%

Cuadro No. 5

De los Hidrocistomas localizados en párpados 11 fueron unilaterales y en 4 bilaterales.

Clinicamente fueron lesiones hemiesféricas, de consistencia quística, superficie lisa y bien limitadas. Del color de la piel en 17 casos, azulado en 6 y violáceo en 2. En 17 de los casos se trató de lesiones únicas y en 5 múltiples, el caso que más lesiones tuvo fueron 4 Tumores. Su tamaño varió de 2 mm a 15 mm con una media de 6.31 mm y la evolución fue de 8 meses a 18 años con una media de 6 años (consultar cuadro No. 6).

TAMAÑO Y EVOLUCION DE LOS HIDROCISTOMAS				
No	SEXO	EDAD	TAMAÑO	EVOLUCION
1	M	18 a.	10 mm	18 a.
2	F	19 a.	3 mm	15 a.
3	M	31 a.	8 mm	1 a.
4	M	40 a.	6 mm	5 a.
5	F	43 a.	3 mm	8 m.
6	F	44 a.	5 mm	1 a.
7	F	45 a.	3 mm	2 a.
8	F	45 a.	2 mm	1 a.
9	F	46 a.	10 mm	1 a.
10	F	46 a.	3 mm	4 a.
11	F	47 a.	10 mm	40 a.
12	M	48 a.	10 mm	10 a.
13	F	52 a.	8 mm	1 a.
14	F	55 a.	15 mm	3 a.
15	F	57 a.	4 mm	2 a.
16	F	57 a.	2 mm	1 a.
17	F	60 a.	5 mm	5 a.
18	M	63 a.	10 mm	6 a.
19	M	65 a.	10 mm	4 a.
20	F	70 a.	8 mm	6 m.
21	F	70 a.	6 mm	2 a.
22	M	82 a.	3 mm	3 a.

Cuadro No. 6.

## HISTOLOGIA

La epidermis se encontró normal en el 60% de los casos, en 25% atrófica, en el 10% con acantosis moderada y en el 5% restante estaba ausente, en éste último caso se debe probablemente al procedimiento quirúrgico.

En dermis se encontraron espacios quísticos con una pared tapizada por un epitelio de células secretoras y proyecciones papilares. En la luz se encuentran restos celulares y de secreción.

El tejido conectivo que rodea la cavidad quística es de características normales, se evidenció fibrosis en el 19% de los casos y vasodilatación con infiltrados compuestos por histiocitos y linfocitos en el 15% de las biopsias.

Se llegó a correlación clínicopatológica en el 50% de los casos estudiados. En el 50% de los casos en que no hubo correlación los diagnósticos de envío fueron: Hidrocistoma ecrino tres casos, Quiste del rafé medio del pene dos casos, Angioma, Tricoepitelioma, Epitelioma basocelular, Quiste epidérmico y Queratosis seborreica un caso cada uno.

No se encontró asociación con otros Tumores ni datos de -  
malignidad en ninguno de los casos.

El tratamiento consistió en biopsia excisional en 20 casos  
y en dos casos se empleó el rasurado de la neoformación seguida  
de electrodesecación.



2.- SIRINGOCISTOADENOMA  
PAPILIFERO

El Siringocistoadenoma papilífero se observó en 11 casos de nuestra casuística, 4 correspondieron al sexo masculino (36.36%) y 7 al - sexo femenino (63.63%). La edad varió de 8 a 54 años con un promedio de 25.8 años, predominó en la segunda década de la vida.

La localización más frecuente fue la cabeza con 6 Tumores (54.54%), cuello 2 casos (18.18%), tórax un caso (9.09%) y muslo 2 casos -- (18.18%).

TOPOGRAFIA DEL SIRINGOCISTOADENOMA PAPILIFERO		
Sitio	No.	%
Región occipital	3	27.27%
Región interparietal	1	9.09%
Región retroauricular	1	9.09%
Labio superior	1	9.09%
Cuello	2	18.18%
Tórax	1	9.09%
Muslo	2	18.18%
TOTAL	11	100.00%

Cuadro No. 7.

De los 11 casos de Siringocistoadenoma papilífero 8 de ellos - se desarrollaron entre los primeros años de vida y el inicio de la pubertad, los 3 casos restantes se observaron después de los 40 --- años (casos 9, 10 y 11) refirieron un periodo corto de evolución -- (de 6 meses a 5 años) y no se consignan lesiones previas por lo que se les consideró como desarrolladas de novo.

#### MANIFESTACIONES CLINICAS

Clínicamente se trató de lesiones muy polimorfas, la menor fue de 1 cm x 0.6 cm y la mayor de 3 cm x 3 cm con una media de 1.76 cm x 1.5 cm. En 6 Tumores la superficie mostró aspecto verrugoso, 2 su superficie lisa, 2 más con superficie queratósica, en otros 2 hubo -- costras sanguíneas en su superficie y un caso con secreción serosa. En cuanto al color predominó el amarillo, pero en dos casos fue rosa y en otro más rojo. Todas las lesiones estaban bien limitadas y su consistencia era firme.

El tiempo de evolución entre la aparición de la tumoración y - la consulta especializada tuvo una variación entre 6 meses y 30 --- años con una media de 8.8 años.

## HISTOLOGIA

En 7 de los casos la epidermis se encontró con acantosis moderada, dos con atrofia y en dos más con ulceración.

En dermis todas las biopsias estudiadas presentaron cavidades quísticas cuyo interior se encuentra tapizado por células epiteliales que extienden proyecciones papilares hacia la luz con presencia de secreción por "decapitación" en las células del lúmen.

En todos hubo infiltrado celular en el estroma tumoral compuesto por células plasmáticas como la describen los histopatólogos, -- acompañado en 4 de ellos de importante reacción inflamatoria compuesta por linfocitos e histiocitos.

Los diagnósticos de envío fueron: Queratoacantoma en 3 casos, Nevo verrugoso en 2, Nevo sebáceo en 2 Tumores, Verruga vulgar, Epitelioma basocelular, Hidrocistoma y Linfangioma con un caso cada -- uno. El diagnóstico definitivo fue hecho en todos los casos por el estudio microscópico.

DIMENSIONES Y EVOLUCION DEL  
SIRINGOCISTOADENOMA PAPILIFERO

No.	SEXO	EDAD	TAMAÑO	EVOLUCION
1	F	8 a	1 x 1 cm	8 a
2	F	11 a	3 x 3 cm	8 a
3	F	14 a	3 x 2 cm	14 a
4	F	16 a	1 x 1,5 cm	2 a
5	M	17 a	1 x 1 cm	11 a
6	M	19 a	3 x 3 cm	7 a
7	F	22 a	1 x 0.6 cm	10 a
8	M	30 a	2.5 x 1.5 cm	30 a
9	F	45 a	1 x 1 cm	6 m
10	F	48 a	2 x 1 cm	8 m
11	M	54 a	1 x 1 cm	5 a

Cuadro No. 8.

### ASOCIACIONES

Se encontraron 3 casos de Siringocistoadenoma papilífero asociados a: Paciente femenino de 16 años con una neoformación localizada a la región occipital con evolución de 10 años, la histología demostró un Siringocistoadenoma papilífero, Nevo sebáceo y Nevo verrugoso. Otro de los casos una mujer de 8 años de edad con evolución de 8 años se encontró asociado el Siringocistoadenoma papilífero a un Nevo sebáceo y un tercer caso coincidió con Lepra tuberculoide.

El tratamiento efectuado en todos los casos fue la biopsia excisional con el estudio microscópico con una buena evolución que no hubo recidiva en ningún caso.

### 3.- CILINDROMA

El Cilindroma se diagnosticó en un solo caso, se trata de una mujer de 65 años de edad con dermatosis localizada a la región frontal izquierda en los límites de implantación del pelo, con neoformación de 5 cm de diámetro, hemiesférica, roja, superficie lisa y brillante, bien limitada y no adherida a planos profundos con una evolución de 5 años asintomática. El diagnóstico clínico de envío fue de quiste triquilémico y el tratamiento consistió en la extirpación completa de la neoformación.

Histológicamente la epidermis se encontró atrófica. Toda la dermis está ocupada por cordones de células epiteliales rodeadas por bandas --- eosinófilas de aspecto hialino. Las células que constituyen los lóbulos son de dos tipos, unas células con núcleo obscuro y disposición empaquetada y las células centrales son claras, se entremezclan con áreas --- quísticas de contenido hialino.

## CONCLUSIONES Y COMENTARIOS

- 1.- La revisión de los Archivos del Laboratorio de Histopatología del Centro Dermatológico Pascua de 1955 a 1987 (32 años) se recibieron 18,706 especímenes para su estudio y encontramos que 576 correspondieron a Tumores de anexos y de éstos, 34 correspondieron a Tumores de anexos con diferenciación --apocrina; Hidrocistoma 22 casos (64.7%), Siringocistoadenoma papilífero 11 casos (32.35%) y Cilindroma con un caso (2.94). Estos números reflejan la poca frecuencia de estos Tumores.
- 2.- El Tumor más frecuentemente observado fue el Hidrocistoma -- con 22 casos (64,5%).
- 3.- Las zonas topográficas más afectadas corresponden en orden -- de frecuencia a: cara, piel cabelluda y cuello, en forma similar a lo descrito en la literatura.
- 4.- En el presente estudio encontramos predominio del sexo femenino con 23 lesiones (67.5%), probablemente la consulta es -- más común en el sexo femenino por motivos estéticos.

- 5.- En cuanto al Siringocistoadenoma papilífero fueron 11 casos (32.35%), predominó en la segunda década de la vida y en el sexo femenino.
- 6.- Llama la atención que en ningún caso se hubiera pensado clínicamente en el diagnóstico de Siringocistoadenoma papilífero. Esto probablemente se debe a que no se tiene presente este Tumor y sus características clínicas son muy variadas.
- 7.- El Cilindroma se diagnosticó en un solo caso y fue el de menor incidencia en el estudio. Correspondió al 2.94% de los Tumores apocrinos lo que confirma la poca frecuencia de este Tumor.
- 8.- Por el estudio efectuado nos damos cuenta de la baja frecuencia de estos Tumores y que el clínico en general (con excepción del Hidrocistoma) no tiene costumbre de observarlos.
- 9.- Es muy importante que todas las lesiones que se sospechen clínicamente como Tumor de anexos se realice el estudio histológico para saber más sobre la clínica de estos Tumores.

10.~ Es muy probable que la incidencia del Hidrocistoma sea mucho más alta que la que se encuentra en el presente - trabajo pero conociendo su benignidad no se le envía en forma rutinaria al estudio histológico, además muchos - pacientes acuden de primera atención al oftalmólogo.



## B I B L I O G R A F I A

- 1.- Hashimoto K, Kanzaki T: Appendage Tumors of the skin: histogenesis and ultrastructure. J Cutan Pathol 1984; 11: 365 - 381.
- 2.- Pinkus H and Mehregan A H: Normal structure of skin. En: A guide to Dermatohistopathology. 2nd Ed, Appleton-Century-Crofts. New - York, 1976; 7 - 44.
- 3.- Ancer J. Welsch O, González J, Rodríguez M, Salinas R, Hernández F: Tumores de glándulas sudoríparas. Estudio de 48 lesiones. --- Derm Rev Mex 1983; 27: 39 - 54.
- 4.- Lever W, Schaumburg-Lever G: Histology of the skin. En: Textbook of Dermatopathology. 6th Ed. Lippincott Co. Philadelphia. 1983: 22 - 25.
- 5.- Jakubovic H and Ackerman A: Development, Morphology and Physiology of skin. En: Moschella and Hurley: Dermatology. 2nd Ed. W B - Saunders Co. Philadelphia 1985: 1 - 74.
- 6.- Ebling J: Disorders os sweat gland, En: Textbook of Dermatology, 3th. Ed. Blackwell Scientific Publications. London 1979: 1687 - 1688.

- 7.- Hashimoto K, Gross B, Lever W: An electron microscopic study of adult human apocrine duct. J Invest Dermatol 1966; 46: 6 - 11.
- 8.- Ackerman A B: Skin: structure and function. En: Histologic diagnosis of inflammatory skin diseases. Lea and Febiger. Philadelphia 3th Ed 1978; 69 - 74.
- 9.- Ham A W: Sistema tegumentario. En: Tratado de Histología. 7a Ed México: Interamericana 1975: 555 - 570.
- 10.- Montagna W, Yun T S: The glands of Montgomery. Br J Dermatol. - 1972; 86: 126 - 129.
- 11.- Holbrook K A: Structure and development of the skin. En: Soter N A: Pathophysiology of Dermatologic diseases. 1st. Ed McGraw - Hill Co. 1984: 3 - 43.
- 12.- Tani M, Yamamoto K, Mishima Y: Apocrine acrosyringial complex - in the human skin. J Invest Dermatol 1980; 75: 431 - 435.
- 13.- Bell M: The ultrastructure of the human axillary apocrine glands after epinephrine injection. J Invest Dermatol 1974: 63: 147 - 149.

- 14.- Schaumburg-Lever G: Immunoenzyme techniques in Dermatopathology. Int J Dermatol 1986; 25: 217 - 223.
- 15.- Wright J: Immunoperoxidase in Dermatopathology. J Amer Assoc Military Dermatol 1983; 9: 46 - 57.
- 16.- Kariniemi A, Forsman L, Wahlstrom A, Anderson L: Expression of differentiation antigens in benign sweat gland tumors. Br J Dermatol 1984; 111: 175 - 182.
- 17.- Penney S: C E A in benign gland tumors. Arch Dermatol 1982; 118: 225 - 228.
- 18.- Schaumburg-Lever G and Lever W: Secretion from human apocrine -- glands. J Invest Dermatol 1975; 64: 38 - 43.
- 19.- Campbell G, Burgdorf W, Everett M: The immunohistochemical localization of lysozyme in human axillary apocrine gland 1982; 76: 351 - 353.
- 20.- Leyden J, Kenneth J, McGinley E, Labones J and Klingman A: The microbiology of the human axilla and its relationship to axillary odor. J Invest Dermatol 1981; 77: 413 - 415.

- 21.- Klingman AM and Shehadeh N: Pubic apocrine gland and odor. Arch Dermatol 1964; 81: 461 - 464.
- 22.- Montgomery I, Jenkinson D, Elder H, Czarnecki D and Maikie R: Effects of thermal stimulation on the ultrastructure of the human atrichial sweat gland. Br J Dermatol 1984; 110: 385 - 397.
- 23.- Robertshaw D: Glándulas sudoríparas apocrinas. En: Fitzpatrick T: Dermatología en Medicina General. 2a. Ed. México: Panamericana, 1979; 193 - 195.
- 24.- Shan R: Neural and humoral control of apocrine glands. J Invest Dermatol 1974; 63: 160 - 163.
- 25.- Pinkus H and Mehregan A H: The origin of the adnexal tumors of the skin: a viewpoint. J Cutan Pathol 1985; 12: 459 - 467.
- 26.- Pinkus H, Mehregan A H: Adnexal tumors of the skin. Int J Dermatol 1971; 10: 61 - 66.
- 27.- Naranjo R, Ortega M, García F: Cistadenoma apocrino: 27 casos - Acta Derm-Sif 1987; 78: 271 - 278.
- 28.- Azcune R, Porta J, Villaroel R, Gatti C: Hidrocistomas apocri--nos. Rev Arg Dermatol 1985; 66: 213 - 214.

- 29.- Chernosky M, Smith J: Apocrine Hidrocystoma. Arch Dermatol 1974; 109: 700 - 701.
- 30.- Kruse T, Khan M, Hassan M: Multiple apocrine Cystadenomas. Br J Dermatol 1979; 100: 675 - 681.
- 31.- Mehregan A H: Apocrine Cystadenoma, Arch Dermatol 1964; 90: 274 - 279.
- 32.- Goldkin P: Apocrine hidrocystoma adjacent to the umbilicus, Arch Dermatol 1977; 113: 1458.
- 33.- Lever W, Schaumburg-Lever G: Tumors of the epifermal appendages. - En: Textbook of Dermatopathology, 6th Ed Lippincott Co. Philadelphia 1983: 522 - 584.
- 34.- Berrish B, Peison B: Apocrine hidrocystoma of the shoulder. Arch Dermatol 1977; 113: 71 - 72.
- 35.- Ahmed A, Jones A W: Apocrine cystadenomas. Br J Dermatol, 1969: 81: 899 - 902.
- 36.- Holder W, Smith J, Mocya E: Giant apocrine hidrocystoma. Arch Dermatol 1971; 104: 522 - 523.

- 37.- Pichiro O, Heita N: An apocrine tumor of the groin. J Dermatol 1978; 5: 173 - 178.
- 38.- Cazarín J: Hidrocistoma apocrino. Derm Rev Mex 1982; 26: 74 - 76.
- 39.- Poorten H: Apocrine hidrocystoma of the right scapula. Arch Dermatol 1977; 113: 1730.
- 40.- Unamuno P, Bravo J, Armijo M: Hidrocistomas apocrinos, localización múltiple palpebral. Acta Derm-Sif 1979; 70: 635 - 637.
- 41.- Armijo J: Cystadenoma apocrino. Ann Derm Syph 1978; 105: 411 - 414
- 42.- Hassan M, Khan M, Kruse TV: Apocrine cystadenoma. An ultrastructural study. Arch Dermatol 1979; 115: 194 - 200.
- 43.- Leoforte J F: Hidrocistoma apocrino con metaplasia epidérmica. Rev Arg Dermatol 1986; 67: 253 - 254.
- 44.- Parlow D, Drut R: Cystadenoma apocrine. Arch Dermatol 1971; 21: 163 - 168.
- 45.- Powell R F, Palmer C, Smith E: Apocrine cystadenoma of the penile shaft. Arch Dermatol 1977; 113: 1250 - 1251.

- 46.- Jones E W, Hexl T; Nevus sebaceous; A report of 140 cases with special regard to the development to secondary malignant tumors. Br J Dermatol 1970; 82: 99 - 117.
- 47.- Mehregan A H, Pinkus A; Life history of organoid nevi; Special reference to Nevus sebaceous of Jadasshon, Arch Dermatol 1965; 91: 574 - 578.
- 48.- Kaminski C, Shave M, Fornutini E, Abulafia J; Genodermatosis que ratodérmica con hidrocistomas, xantelasma, distrofia dentaria, ungueal y epitelomas basocelulares. Med Cut I L A 1978; 6: 285-290.
- 49.- Brownstein M H, Shapiro L; Trichilemmoma. Analysis of 40 new cases. Arch Dermatol 1973; 107: 866 - 869.
- 50.- Gross B; The fine structure of apocrine hidrocystoma. Arch Dermatol 1965; 92: 706 - 711.
- 51.- Martínez G, Marrón J, Grasa M P, Carapeto FJ; Siringocistoadenoma papilífero. Actas Derm-Sif 1982; 73: 159 - 162.
- 52.- Helwing E B, Hackney V C; Syringadenoma papilliferum. Arch Dermatol 1955; 71: 361 - 372.

- 53.- Unamuno P, Herrera E, Velasco A, Armijo M: Siringocistoadenoma papilifero. Actas Derm-Sif 1977; 68: 517 - 524.
- 54.- Pinkus H: Life history of naevus Syringadenomatosus papilliferus. Arch Dermatol 1954; 69: 305 - 322.
- 55.- Brownstein M, Shapiro L: The sweat gland adenoma. Int J Dermatol 1975; 14: 397 - 411.
- 56.- Premalatha S, Rao R, Yesudian P, Razack A, Zahra A: Segmental Syringocystadenoma papilliferum in an unusual location. Int J Dermatol 1985; 24: 520 - 521.
- 57.- Jaqueti R, Rodríguez D: Siringocistoadenoma papilifero. Actas Derm-Sif 1958; 49: 325.
- 58.- Rostan S, Waller J: Syringocystadenoma papilliferum in an unusual location. Arch Dermatol 1976; 112: 835 - 836.
- 59.- Hashimoto K: Syringocystadenoma papilliferum. An electron microscopy study. Arch Dermatol 1972; 245: 353 - 357.
- 60.- Jennings R, Ahmed E: An amyloid forming Syringocystadenoma papilliferum. Arch Dermatol 1970; 101: 524 - 529.



- 61.- Niizuma K; Syringocystadenoma papilliferum: light and electron microscopic studies. Acta Dermatovener 1976; 56: 327 - 336.
- 62.- Landry M and Winkelman R K; An unusual tubular apocrine adenoma: histochemical and ultrastructural study, Arch Dermatol --- 1972; 105: 869 - 873.
- 63.- Geer K, Bishop G, Ober W; Nevus sebaceous and Syringocystadenoma papilliferum. Arch Dermatol 1976; 112: 206 - 210.
- 64.- Contreras F, Rodriguez L, Palacios J, Patron M and Martin R: Verrucous carcinoma of the skin associated with Syringocystadenoma papilliferum: a case report. J Cutan Pathol 1987; 238 - 241.
- 65.- Quiroga M I, Magnin P H, Follman E: Siringocistadenoma papilifero, Poroma ecrino y Epitelioma basocelular, Rev Arg Dermatol 1963; 47: 269 - 272.
- 66.- Fujita M, Kobayashi M; Syringocystadenoma papilliferum associated with Poroma folliculare. J Dermatol 1986; 13: 480 - 482.
- 67.- Zugerman I: Basal cell epithelioma on Naevus syringocystadenoma papilliferum. Arch Dermatol 1961; 84: 672 - 675.

- 68.- Basrsky S and Bernstein G; Naevus Syringocystadenoma papilliferum. Arch Dermatol 1964; 90: 109 - 110.
- 69.- Brody A; Nevus Syringocystadenoma papilliferum and Penphigus vulgaris. Arch Dermatol 1964; 90: 100.
- 70.- Walk S, Rodin H and Bettenhausen A; Nevus syringocystadenoma papilliferum. Arch Dermatol 1963; 88: 91.
- 71.- Torsuev N A, Dickstein E A, Romanenko V N, Sheuchenko Y, Merejko V A; Morfologia del Cilindroma dérmico múltiple. Actas Derm Sif 1977; 68: 569 - 576
- 72.- McCoy J; Multiple Cyndromas. J Am Acad Dermatol 1983; 9: 18.
- 73.- Terencio de las Aguas J; Cilindroma gigante. Actas Derm-Sif. 1961; 52: 61 - 68.
- 74.- Cotton D W, Braye S; Dermal Cyndromas originate from the eccrine sweat gland. Br J Dermatol 1984; 111: 53 - 61.
- 75.- Balex A, Dupré A; Curiosa involución histológica de un Cilindroma dando origen a la formación de sacos hialinos deshidratados. Med Cut I L A 1969; 4: 41 - 45.

- 76.- Black M, Wilson E; Dermal cylindroma following X-ray epilation of the scalp, Br J Dermatol 1971; 85: 70 - 72.
- 77.- Pinkus H, Mehregan A H; Adnexal nevi and Benign adnexoid tumors. En: A guide to Dermatopathology. 2nd Ed Appleton-Century-Croft, New York 1976: 537 - 539.
- 78.- Guillot B, Buffiere L, Barheon G, Bensadoun D, Guilhou J; Trichoépithéliomas multiples, Cylindromas, grains du Millium, une entité. Ann Dermatol Venereol 1987; 114: 175 - 182.
- 79.- Urbanski S, From L, Abramowicz A, Joaquisse A and Luck S; Metamorphosis of Dermal Cylindroma: Possible relation to malignant transformation, J Am Acad Dermatol 1985; 12: 188 - 194.
- 80.- Tsambaos D, Guither A, Orfanos C E; Multiple malignant Spiegler tumors with brachydactile and racketnail, J Cutan Pathol 1979; 6: 31 - 41.
- 81.- Pierard C and Pierard G; Développement et progression néoplasique dans Cylindromas cutanés bénins et malins. Ann Dermatol Venereol 1984; 111: 1093 - 1098.
- 82.- Hashimoto K, Lever W; Histogenesis of skin appendage tumors. Arch Dermatol 1969; 100: 356 - 369.

- 83.- Oikarinen A, Peltonen L: Basement components and Keratin in the dominantly inherited form of Cylindroma. Acta Dermatove-reol 1985; 65: 121 - 125.
- 84.- Weber L, Wick G, Gebhart W, Trieg T: Basement membrane compo-nents outline the tumor islands in Cylindroma. Br J Dermatol 1984; 111: 45 - 51.
- 85.- Gebhart W, Kokoschka M, Wick J: The Cylindroma: A model for - human epithelial basement membrane. J Invest Dermatol 1975; - 64: 286.
- 86.- Magrin P, Duhn G, Casas J: Espiradenoma, Cilindroma y Trico--epitelioma. Rev Arg Dermatol 1978; 71: 1 - 5.
- 87.- Rasmussen J: A syndrome of Trichoepiteliomas, Millia and Ci--lindromas. Arch Dermatol 1975; 111: 610 - 614.
- 88.- Helfman R: Factitial scalp lesions resembling Cylindroma. Arch Dermatol 1965; 91: 345 - 346.
- 89.- De Anda G, Mowdowickz M: Cilindromas, Tricoepiteliomas y Espi-radenomas. Un caso de coexistencia. Rev Arg Dermatol 1985; 66: 100 - 104.

- 90.- Reiss F and Prose P; Eccrine Spiradenoma with cyst formation. Cylindroma and Trichoepitelioma. Int J Dermatol 1964; 4: 13 - 14.
- 91.- Goette D K, McConnel M A, Fowler V R: Cylindroma and eccrine Spiradenoma coexistent in the same lesion. Arch Dermatol 1982; 118: 273 - 274.
- 92.- Perzin K H and Lattes R; Papillary adenoma of the nipple. A clinical copathologic study. Cancer 1972; 29: 996 - 1009.
- 93.- Taylor B and Robertson A; Adenomas of the nipple. Cancer 1965; 18: 995 - 1002.
- 94.- Civatte J, Restort S et Delomenie D C: Adénomatosse erosive sur mamelon surnumeraire. Ann Derm Venereol 1977; 104: 777 - 779.
- 95.- Jones D B: Florid papillomatosis of the nipple ducts. Cancer 1955 8: 315 - 319.
- 96.- Lewis H, Ovitz M, Golitz L E: Erosive adenomatosis of the nipple. Arch Dermatol 1976; 112: 1427 - 1428.
- 97.- Parlow J, Bordas X, Gregor L, Mascaró J M: Adénome papillaire du mamelon associé a une areole surnuméraire. Ann Dermatol Venereol 1981; 108: 277 - 278.

- 98.- Smith J, Kron S and Gross P: Erosive adenomatosis of the nipple.  
Arch Dermatol 1970; 102: 330 - 332.
- 99.- Wilson R E; Mama. En; Sabiston D C; Tratado de Patología quirúrgica. 6a Ed México; Interamericana, 1974; 534.
- 100.- Urban J A; Excision of the major duct system of the breast. Cancer 1963; 16: 516 - 520.
- 101.- Parlow J, Gregor J y Mascaró J M; Adenomatosi erosiva del pezón y areola supernumeraria. Actas Derm-Sif 1980; 71: 252 - 253.
- 102.- Smith N P, Wilson J E: Erosive adenomatosis of the nipple. Clin -- Exp Dermatol 1977; 2: 79 - 84.
- 103.- Umbert P and Winkelman R K; Tubular apocrine adenoma. J Cutan Pathol 1976; 3: 75 - 87.
- 104.- Civatte J, Belaich S et Lauret P; Adénome tubulaire apocrine. Ann Dermatol Venereol 1979; 106: 665 - 669.
- 105.- Burkett J M, Zalickson A S; Tubular apocrine adenoma with perineural invasion. J Am Acad Dermatol 1984; 14: 156 - 162.
- 106.- Warkel R, Helwing E; Apocrine gland adenoma and adenocarcinoma of the axilla. Arch Dermatol 1978; 114: 198 - 203.

- 107.- Toribio J, Zulaica A and Peteiro C; Tubular apocrine adenoma. J -  
Cutan Pathol 1987; 14: 114 - 117.
- 108.- Okun M R, Finn R and Blumenthal G; Apocrine adenoma versus apocri-  
ne carcinoma. J Am Acad Dermatol 1980; 2: 322 - 326.
- 109.- Rulon D B, Helwing E B; Papillary eccrine adenoma. Arch Dermatol -  
1977; 113: 546 - 598.
- 110.- Camacho F, Serrano A y Dulanto F; Adenoma tubular apocrino. Actas  
Derm-Sif
- 111.- Wiengard D, Burgdorf W; Perianal apocrine gland adnoma. Arch Der-  
matol 1980; 116: 1051 - 1053.
- 112.- Fisher T L; Tubular apocrine adenoma, Arch Dermatol 1973; 107: 137.
- 113.- Santa Cruz D, Priolean P G, Smith M; Hidradenoma papilliferum of -  
the eyelid. Arch Dermatol 1981; 117: 55 - 56.
- 114.- Novak E R. Jones H W; Tratado de Ginecologia, 9a Ed México: Inter-  
americana 1977: 195 - 196.
- 115.- Meeker J H, Neuberger R D and Helwing E B; Hidradenoma papillife-  
rum. Am J Clin Pathol 1962; 37: 182 - 183.

- 116.- Chung T J and Green R: Hidradenoma of vulva. Am J Obstetric Gynec  
1958; 75: 310 - 312.
- 117.- Shenoy: Malignant perianal papillary Hidradenoma. Arch Dermatol --  
1961; 83: 965 - 967.
- 118.- Hashimoto K: Hidradenoma papilliferum, An electron microscopic stu  
dy. Acta Dermatovenereol 1973; 53: 22 - 26.
- 119.- Anderson N P: Hidradenoma of the vulva. Arch Dermatol 1950; 62: --  
873 - 875.
- 120.- Rabens S F, Naness J I, Gottlieb F B: Apocrine gland organic hamar  
toma (apocrine nevus). Arch Dermatol 1976; 112: 520 - 522.
- 121.- Civatte J, Tsoitis G et Préaux J: Le naevus apocrine, Ann Dermatol  
Syph 1974; 101: 251 - 261.