



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

TUMORES DE LOS ANEXOS EPIDERMICOS
CON DIFERENCIACION ECRINA

ESTUDIO DE 148 CASOS Y REVISION DEL TEMA

TESIS DE POSTGRADO EN:

DERMATOLOGIA, LEPROLOGIA Y MICOLOGIA

DR. MANUEL ERNESTO AMADOR OLVERA

ASESORES:

DRA. JOSEFA NOVALES S.

DRA. ROSA MA. GUTIERREZ V.

**TESIS CON
FALLA DE ORIGEN**



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 está 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.

CONTENIDO

1. Introducción	1
2. La Glándula Ecrina	
a. Embriología de la piel	2
b. Embriología de las glándulas ecrinas	4
c. Anatomía	9
d. Fisiología	16
3. Tumores de Anexos de la piel	
a. Conceptos generales	20
b. Métodos especiales de diagnóstico	24
c. Clasificación de los Tumores de Anexos	30
4. Tumores Benignos de Anexos con Diferenciación Ecrina	38
5. Nevo Ecrino	
a. Sinonimia	39
b. Epidemiología	39
c. Historia	39
d. Manifestaciones clínicas	40
e. Histopatología	40
f. Diagnóstico	41
g. Tratamiento	41
h. Bibliografía	43
6. Espiradenoma Ecrino	
a. Definición	44
b. Sinonimia	44
c. Historia	44
d. Epidemiología	45
e. Manifestaciones clínicas	45

f. Histopatología	46
g. Histogénesis	48
h. Diagnóstico diferencial	48
i. Pronóstico y Tratamiento	48
j. Bibliografía	49
7. Siringoma Condroides	
a. Definición	51
b. Sinonimia	51
c. Historia	51
d. Epidemiología	52
e. Manifestaciones clínicas	52
f. Histopatología	53
g. Histogénesis	55
h. Diagnóstico y Diagnóstico diferencial	55
i. Pronóstico y Tratamiento	56
j. Bibliografía	57
8. Cilindroma	
a. Definición	59
b. Sinonimia	59
c. Historia	59
d. Epidemiología	59
e. Manifestaciones clínicas	60
f. Histopatología	61
g. Histogénesis	63
h. Diagnóstico diferencial	65
i. Pronóstico y Tratamiento	65
j. Bibliografía	66

9. Adenoma Papilar Ecrino	
a. Definición	67
b. Historia	67
c. Epidemiología	67
d. Manifestaciones clínicas	67
e. Histopatología	68
f. Diagnóstico diferencial	69
g. Pronóstico y Tratamiento	69
h. Bibliografía	70
10. Hidradenoma de Células Claras	
a. Definición	71
b. Sinonimia	71
c. Historia	71
d. Manifestaciones clínicas	72
e. Histopatología	73
f. Histogénesis	75
g. Diagnóstico diferencial	76
h. Pronóstico y Tratamiento	76
i. Bibliografía	77
11. Tumor del Conducto Dérmico	
a. Definición	79
b. Sinonimia	79
c. Historia	79
d. Epidemiología	79
e. Manifestaciones clínicas	80
f. Histopatología	80
g. Histogénesis	83
h. Diagnóstico diferencial	84
i. Pronóstico y Tratamiento	84
j. Bibliografía	85

12. Siringomas	
a. Definición	87
b. Sinonimia	87
c. Historia	87
d. Epidemiología	87
e. Manifestaciones clínicas	88
f. Histopatología	95
g. Diagnóstico diferencial	98
h. Pronóstico y Tratamiento	99
i. Bibliografía	101
13. Hidrocistoma Ecrino	
a. Definición	105
b. Sinonimia	105
c. Historia	105
d. Epidemiología	105
e. Manifestaciones clínicas	106
f. Histopatología	106
g. Histogénesis	108
h. Diagnóstico diferencial	109
i. Pronóstico y Tratamiento	110
j. Bibliografía	111
14. Hidroacantoma Simple	
a. Definición	112
b. Sinonimia	112
c. Historia	112
d. Epidemiología	112
e. Manifestaciones clínicas	113
f. Histopatología	113
g. Histogénesis	114
h. Diagnóstico diferencial	114

i. Pronóstico y Tratamiento	114
j. Bibliografía	115
15. Poroma Ecrino	
a. Definición	116
b. Historia	116
c. Epidemiología	117
d. Manifestaciones clínicas	118
e. Histopatología	119
f. Histogénesis	122
g. Diagnóstico diferencial	125
h. Tratamiento	125
i. Bibliografía	126
16. Siringoacantoma	
a. Definición	130
b. Historia	130
c. Epidemiología	130
d. Manifestaciones clínicas	130
e. Histopatología	131
f. Diagnóstico diferencial	132
g. Pronóstico y Tratamiento	132
h. Bibliografía	132
17. Siringometaplasia Mucinoso	
a. Definición	133
b. Sinonimia	133
c. Historia	133
d. Epidemiología	133
e. Manifestaciones clínicas	134
f. Histopatología	134
g. Histogénesis	135

h. Diagnóstico diferencial	136
i. Tratamiento	136
j. Bibliografía	137
18. Estudio de 148 Tumores de Anexos con Diferenciación Ecrina	
a. Problema	139
b. Resultados	144
19. Hallazgos	
a. Espiradenoma Ecrino	146
b. Siringoma Condroide	153
c. Hidradenoma Nodular	159
d. Siringomas	167
e. Hidrocistoma Ecrino	181
f. Poroma Ecrino	188
20. Conclusiones	195

INTRODUCCION

- LA GLANDULA SUDORIPARA ECRINA
- EMBRIOLOGIA
- ANATOMIA
- FISIOLOGIA

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

Los tumores de la piel son padecimientos frecuentes en la patología dermatológica y en lo que se refiere a los Tumores que derivan de los anexos, constituyen un grupo de dermatosis a las que no se les ha dado la suficiente importancia y en muchas ocasiones constituyen un hallazgo histopatológico.

El pretender hacer un diagnóstico basados en la morfología no siempre es factible, porque los Tumores de Anexos no tienen características clínicas que por sí mismas basten para establecer un diagnóstico de certeza. Por otra parte, la experiencia ha demostrado que un número importante de la población que acude a consulta dermatológica presenta uno o -- más tumores de la piel con poca sintomatología, lo cual asociado al bajo porcentaje de transformación maligna, condicio na a poco interes clínico y académico.

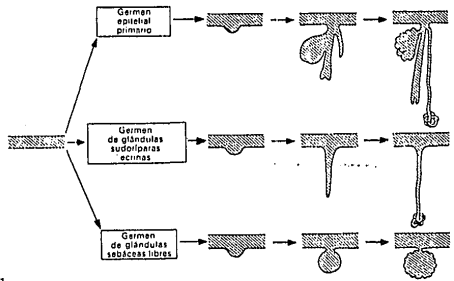
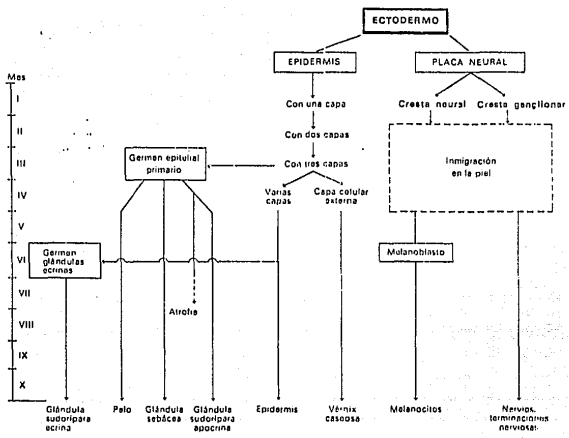
Debido a lo anterior y a pesar de ser el Centro Dermatológico "Dr. Ladislao de la Pascua", una Institución de concentración en la que se estudian numerosos enfermos con patología cutánea, no se cuenta con una estadística apropiada sobre la frecuencia de los Tumores de Anexos y especialmente -- los originados en las glándulas sudoríparas ecrinas motivo -- del presente estudio, lo que crea un vacío de información -- tanto para los médicos en preparación como para los ya forma dos en la Disciplina Dermatológica.

Por lo anteriormente expuesto y por la dificultad que -- existe en la clasificación de estos tumores, es que efectuamos el presente trabajo.

EMBRIOLOGIA DE LA PIEL

La epidermis en el estadio más tempranamente estudiado que es a las 6 semanas y cuando la longitud cefalocaudal -- del embrión es de 14 mm consiste en algunas áreas, de sólo una capa de células ectodérmicas; aunque en la mayor parte del embrión ya existen dos capas: una capa germinativa basal y una capa externa de células peridérmicas. A las 9 semanas, po un movimiento ascendente de las células de la capa germinativa, se evidencia otra hilera de células entre -- las dos capas antes mencionadas y es el estrato intermedio. Las células del estrato intermedio son grandes contienen -- glucógeno y poseen citoplasma claro. En los embriones de -- 12 semanas y 6 cm de longitud, el estrato intermedio varía entre una y tres capas de espesor y entre las 14 y 16 semanas de vida embrionaria se produce la queratinización de -- las células del peridermo. En las células subyacentes al -- peridermo pueden verse entonces pequeños gránulos de quera--tohialina, y en los embriones de 17 semanas o más, la epi--dermis es ya similar a las del adulto. (1)

El estrato germinativo embrionario se diferencia no sólo en células basales que dan origen a la queratinización -- de la epidermis, sino también en yemas epiteliales prima--rias, denominadas igualmente yemas del pelo que originan: el pelo propiamente, las glándulas sebáceas y las glándulas apocrinas, y por otra parte da lugar a yemas glandulares e--crinas que dan origen a las glándulas sudoríparas ecrinas. (Cuadro 1: Embriología de la epidermis).



CUADRO 1:

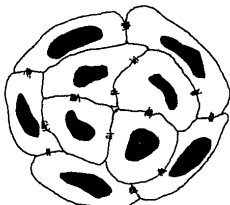
Origen embriológico de la Epidermis y sus Anexos.

EMBRIOLOGIA DE LAS GLANDULAS ECRINAS

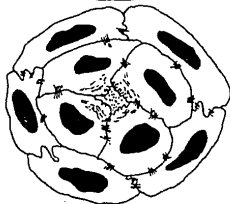
Las glándulas ecrinas se encuentran en todos los mamíferos solo en las plantas siendo la excepción los monos antropoides. En el hombre, las glándulas ecrinas se desarrollan primeramente en las palmas y las plantas, observandose las yemas de las glándulas sudoríparas ecrinas por primera vez - en los embriones de 12 a 13 semanas, es decir, tempranamente en el cuarto mes (2,3). Al principio del quinto mes se desarrollan en las axilas y a finales del quinto mes comienzan a aparecer en otros sitios de la piel. Las yemas de las glándulas ecrinas se inician en la capa basal de la epidermis como áreas de agrupamiento de células intensamente basófilas. Difieren de las yemas epiteliales primarias porque son más - apretadas y porque muestran menos células mesenquimatosas en su base. Como en el caso de los folículos pilosos las glándulas ecrinas se observan en diferentes estadios de desarrollo, por ejemplo, en los embriones de 16 semanas algunas --- glándulas ecrinas de las palmas y las plantas ya están formando glomérulos, mientras que en el mismo momento en la epidermis aún se están formando nuevas yemas (4). A las 16 semanas de vida embrionaria comienzan a formarse los conductos intraepidérmicos de palmas y plantas.

Con el microscopio electrónico la formación embrionaria de la luz que se produce en el conducto ecrino dérmico y en el segmento secretorio, difiere de la formación del lumen de la porción intraepidérmica del conducto ecrino. En el conducto ecrino dérmico la formación del lumen resulta de una - separación de los desmosomas entre las células del lumen y x tapuestas y la formación posterior de microvellosidades en - la superficie del lumen. En la porción secretoria la formación del lumen también comienza con la separación de las células lumbinales y le sigue la aparición de numerosas vesículas secretorias pequeñas y gránulos secretorios densos en --

I. EMBRION DE 14 SEMANAS. Se observan cuatro células luminales rodeadas por cinco células periféricas. No existe luz tubular.



II. EMBRION DE 15 SEMANAS. La luz tubular esta formada en el centro de -- cuatro células tubulares internas. La luz esta revestida por microve-- llosidades y contiene pequeñas vesí-- culas. Esta presenta una zona fila-- mentosa periluminal. Los bordes la-- terales de las células basales es-- tán interdigitados.



III. EMBRION DE 16 SEMANAS. La luz es -- más amplia, la zona filamentosa pe-- riluminal es más gruesa y continua, con un anillo perinuclear de tonofi-- lamientos. Las interdigitaciones en-- tre las membranas plasmáticas se -- presentan no sólo entre las células basales, sino también entre las cé-- lulas que revisten la luz.

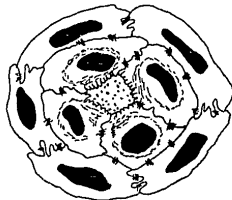


FIGURA 2:

Esquema que demuestra la formación del segmento secretorio y de la porción intradérmica del conducto sudoríparo ecrico durante la primera mitad de la vida embrionaria. (Tomado de Hashimoto K, Gross BG, Lever WF. The ultrastructure of human embryo skin. J Invest Dermatol 1966; 46: 513 - 529).

las células secretorias (4).

En la porción intraepidérmica del conducto ecrino se -- forman vacuolas intracitoplasmáticas por acción lisosómica -- dentro de las células internas de las unidades del conducto ecrino intraepidérmico. Estas vacuolas se agrandan, coalescen y se rompen a través de la membrana plasmática. Por coalescencia con vacuolas producidas en forma similar en las células internas adyacentes, se forma una luz extracelular manifiesta. Después de la formación de la luz, las unidades -- del conducto ecrino intraepidérmico (acrosiringio) sufren -- queratinización: las células externas a nivel del estrato -- granuloso y las internas a nivel del estrato córneo (3) (Figuras 2 y 3).

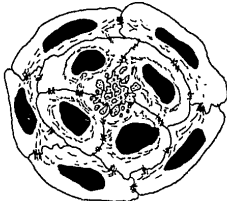
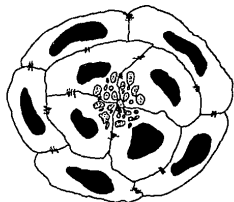
En el momento de la formación del lumen, el conducto intradérmico y el segmento secretorio muestran una pared compuesta por dos capas de células, una interna de células luminales y una externa de células basales. Mientras que el conducto dérmico sigue constando de estas dos capas celulares -- durante toda la vida, en el segmento secretorio las capas sufren una diferenciación. Las células luminales se convierten en células altas, secretorias, columnares, que se estenden desde la membrana basal hasta el borde del lumen, y las células basales se diferencian en células secretorias o en células mioepiteliales que se ven como estructuras piramidales, relativamente pequeñas, calzadas en la base entre las células secretorias (4). En los embriones de 22 semanas, la diferenciación en células secretorias y mioepiteliales del -- segmento secretorio, está bien avanzada en las palmas y las plantas. En el momento del nacimiento, la apariencia de las glándulas ecrinas se asemeja a las del adulto.

EMBRION DE 14 A 15 SEMANAS:

Se observan dos columnas cilíndricas compuestas por:

I. Células internas en las cuales se inicia la formación de la luz. En el estadio temprano se aprecia la formación de cavidades intracitoplasmáticas y el plegamiento del citoplasma. Las cavidades posteriormente coalescen y se rompen a traves de la membrana celular. Gradualmente numerosas microvellosidades forman el borde luminal de las células internas.

II. Las células del cilindro externo son alargadas y se curvan envolviendo al cilindro interno y sus núcleos se alargan. Cordones de tonofibrillas forman un denso anillo que junto con la zona filamentosa periluminal mantiene patente la luz.



EMBRION DE 22 SEMANAS;

La maduración ha progresado al grado de semejar el estado adulto. El cilindro externo esta compuesto ahora de 3-4 capas de células las cuales gradualmente se unen con las células epidérmicas circundantes. La zona filamentosa periluminal se vuelve más evidente. La queratinización se inicia en el cilindro interno a nivel del estrato granuloso.

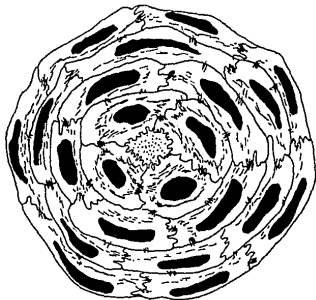


FIGURA 3:

Esquema que demuestra la formación de la porción intraepidérmica del conducto sudoríparo ecrino (Acrosiringio, Unidad Ductal Sudorípara Epidérmica), durante la primera mitad de la vida embrionaria. (Modificado de Hashimoto K, Gross BG, Lever WF. The ultrastructure of the skin of human embryos. J Invest Dermatol 1965; 45: 139-151).

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

- 1.- Hashimoto K, Gross BG, DiBella RJ and Lever WF. The ultrastructure of the skin of human embryos. IV. The epidermis. *J Invest Derm* 1966; 47: 317
- 2.- Lever WF, Schaumburg-Lever G. *Histopatología de la piel*. Buenos Aires, Argentina: Editorial Intermédica, 1978:3-6
- 3.- Hashimoto K, Gross BG, Lever WF. The ultrastructure of the skin of human embryos. I. The intraepidermal eccrine sweat duct. *J Invest Derm* 1965; 45: 139
- 4.- Hashimoto K, Gross BG, Lever WF. The ultrastructure of human embryo skin. II. The formation of intradermal portion of the eccrine sweat duct and the secretory segment during the first half of embryonic life. *J Invest Derm* 1966; 46: 513

ANATOMIA DE LAS GLANDULAS ECRINAS

Las glándulas ecrinas se encuentran en toda la piel humana, pero faltan en las áreas de piel modificada que carecen de anexos cutáneos como: el borde rojo de los labios, el lecho ungueal, los labios menores, glande del pene y la cara interna del prepucio. Son más numerosas en las palmas de las manos, plantas de los pies y axilas.

Son glándulas tubulares cuyas células secretorias bajo estímulos apropiados como el calor, pueden producir grandes cantidades de sudor. Durante el proceso de secreción la células secretorias no cambian de tamaño ni de forma como sucede con las glándulas sudoríparas apocrinas. Con la coloración con hetatoxilina-eosina, el sudor ecrino no se visualiza en la luz. Schiefferdecker (1) llamó ecrinas a las glándulas sudoríparas porque como las glándulas merocrinas sus células secretorias simplemente excretan.

Las glándulas ecrinas poseen un glomérulo basal y llegan directamente a través de la dermis hasta la epidermis. - Están compuestas por tres segmentos: porción secretoria, con ducto intradérmico y conducto intraepidérmico (acrosiringio). La porción secretoria constituye aproximadamente la mitad del glomérulo basal; la otra mitad está compuesta por el conducto. El glomérulo basal se ubica en el borde entre la dermis y el tejido celular subcutáneo o en el tercio inferior de la dermis. Cuando se ubica en la dermis inferior está rodeado de tejido graso que se conecta con el tejido celular subcutáneo (Figura 4).

PORCION SECRETORIA: Presenta solamente una capa de células secretorias. La razón por la cual hay una sola capa es tria en el hecho de que únicamente la capa externa de células epiteliales se ha diferenciado en células secretorias o

micoepiteliales lo cual ocurre entre el sexto y el octavo mes de la vida intrauterina.

Las células secretorias que tapizan la luz son de dos tipos: células claras y células oscuras, están presentes en cantidades aproximadamente iguales. Generalmente, las células claras son más grandes que las oscuras y más anchas en la base que en la luz, contienen gránulos pequeños y tenues de glucógeno, secretan grandes cantidades de material acuoso y glucógeno.

Por microscopia electrónica se ve que las células claras contienen numerosos agregados pequeños de gránulos de glucógeno electrón-denso. El rasgo más llamativo es la presencia de numerosos pliegues vellosos en todos los sitios en que se encuentran dos células claras juntas. Los pliegues vellosos de las células claras adyacentes se interdigitan mutuamente, observándose además canaliculos intercelulares. La superficie intraluminal de las células claras generalmente es pequeña, ya que las células oscuras ocupan la mayor parte del borde luminal. En la superficie luminal de las células claras se ven sólo unas pocas vellosidades cortas. Prácticamente toda su secreción acuosa alcanza la luz secretoria por vía de los canaliculos intercelulares (2).

Las células oscuras son más anchas cerca de la luz y contienen numerosos gránulos basófilos (3), cuyo contenido son mucopolisacáridos neutros, diastasa resistentes, y PAS positivos, asimismo secretan una sustancia mucoide (4). Las células oscuras contienen particularmente en su porción luminal, gránulos grandes electrón-densos, donde se localiza la sustancia mucoide. Después de que los gránulos se disuelven en el citoplasma apical, el material mucoide se excreta en la luz. La superficie de las células oscuras, como la de las claras, muestra solamente microvellosidades cortas.

Las células mioepiteliales poseen un núcleo pequeño en forma de espícula y fibrillas contráctiles largas. Las fibrillas son espiriladas, con su eje mayor alineado en forma oblicua con respecto a la dirección del túbulo secretor. El paso del sudor a la superficie cutánea se facilita por la --contracción mioepitelial. Por fuera de las células mioepiteliales se halla una zona basal hialina, compuesta por fibras colágenas y contiene fibroblastos, cuyos núcleos se asemejan mucho a los de las células mioepiteliales. La transición --del epitelio secretor al ductal es brusca.

CONDUCTO ECRINO INTRADERMICO: Se compone de dos capas de células epiteliales pequeñas, cuboides, e intensamente basófilas, una externa de células basales y una interna de células lumbinales. Las células de ambas capas muestran un pliegamiento pronunciado de sus bordes laterales y desmosomas --bien desarrollados. Las células lumbinales tienen una zona --filamentosa periluminal compuesta por tonofilamentos que dan cierta rigidez a la región periluminal y aseguran así la permeabilidad de la luz ductal. Sus bordes lumbinales poseen numerosas microvellosidades tortuosas, cubiertas por material amorfo, que forman la cutícula eosinofílica que se ve con el microscopio de luz (6). Es probable que los gránulos PAS positivos y diastasa resistentes de las células oscuras contribuyan a la formación de la cutícula PAS positiva diastasa resistente.

CONDUCTO ECRINO INTRAEPIDERMICO: (ACROSIRINGIO) Se extiende desde la base de los procesos interpapilares hasta la superficie de la piel y sigue un trayecto espirilado. Las --células que lo componen son distintas a las de la epidermis circundante, de manera que el conducto ecrino intraepidérmico se denomina ACROSIRINGIO o UNIDAD DUCTAL SUDORIPARA EPI--DERMICA. El conducto ecrino intraepidérmico consta de una --sola capa de células internas o lumbinales y varias hileras --de células externas que pueden diferenciarse de las células

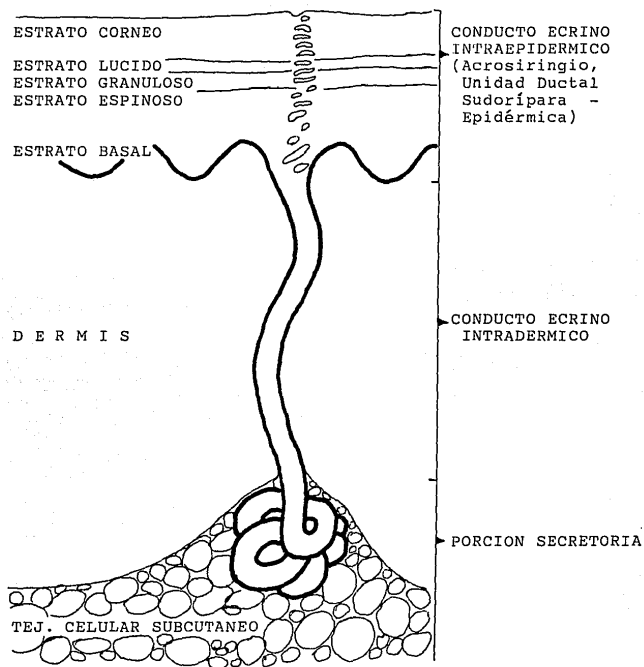


FIGURA 4:

ESQUEMA QUE DEMUESTRA LA RELACION ENTRE LAS DIFERENTES PARTES DE LA GLANDULA SUDORIPARA ECRINA Y LOS DIFERENTES ESTRATOS -- EPIDERMICOS Y LA DERMIS. (Modificado de Ham A W: Tratado de - Histología 7a. Ed. 1977. México, Interamericana).

C U A D R O 1

REACCIONES ENZIMATICAS COMPARATIVAS EN LAS
GLANDULAS ECRINAS Y APOCRINAS **

	G L A N D U L A			
	E C R I N A / A P O C R I N A		E C R I N A	
	Segmento secretor	Conducto	Segmento secretor	Conducto
Amilofosforilasas	++++ *	++++	+	++
Racemasas	++++	++++	+	++
Deshidrogenasa:				
succínica	+++	+++	+	-
málica				
Aminopeptidasa				
leucínica	+++	+++	++	++
Fosfatasa ácida	++	++	++++	+++
B - glucoronidasa	-	-	++++	+
Fosfatasa alcalina	++++	-	++++	+
	Células		Células	
	mioepi-		mioepi-	
	teliales		teliales	
Acetilcolinesterasa	+++	-	++	-
	Rodeando al segmento		Rodeando al segmento	

* Sin reacción; reacción débil = + ; reacción moderada = ++;
reacción intensa = +++ ; reacción muy intensa = ++++.

** Modificado de: Hashimoto K, Lever WF. Histogenesis of the
skin appendage tumors. Arch Dermatol 1969; 100: 360

malpighianas por su núcleo pequeño, cromatina finamente dispersa, ausencia de un nucleolo prominente, ausencia de tonofilamentos, bordes citoplasmáticos indistinguibles, abundante glucógeno en el citoplasma y ausencia de melanina aun en sujetos de piel negra (7). Las células ductales sufren queratinización parcial, tal como lo evidencia la presencia de gránulos de queratohialina en un nivel más inferior que las células de la epidermis circundante, y a nivel del estrato granuloso de la epidermis están completamente queratinizadas (6). Antes de la queratinización, la luz intraepidérmica -- presenta microvellosidades tortuosas recubiertas por material amorfo, lo que da como resultado la cutícula eosinofílica que se ve con el microscopio de luz.

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

- 1.- Lever WF, Schaumburg-Lever G. Histopatología de la piel. Buenos Aires, Argentina: Editorial Intermédica, 1978: 19 - 21
- 2.- Dobson RL, Sato K. The secretion of salt and water by the eccrine sweat gland. Arch Dermatol 1972; 105: 366
- 3.- Montagna W, Chase HB, Lobitz WC. Histology and cytochemistry of human skin. IV. The eccrine sweat glands. J Invest Dermatol 1953; 20: 415
- 4.- O'hara JM, Bensch KG. Fine structure of eccrine sweat gland adenoma, clear cell type. J Invest Dermatol 1967; 49: 261
- 5.- Hurley HJ, Witkowski JA. The dynamics of eccrine sweating in man. J Invest Dermatol 1962; 39: 329
- 6.- Hashimoto K, Gross BG, Lever WF. Electron microscopic study of the human adult eccrine gland. I. The duct. J Invest Dermatol 1966; 46: 172
- 7.- Pinkus H, Rogin JR, Goldman P. Eccrine poroma. Tumors exhibiting features of the epidermal sweat duct unit. Arch Dermatol 1956; 74: 511

FISIOLOGIA DE LAS GLANDULAS ECRINAS

La función más importante de las glándulas sudoríparas ecninas es la transpiración, es uno de los eventos fisiológicos más visibles que experimentamos diariamente. En un medio ambiente cálido, la pérdida de calor por evaporación es el único mecanismo efectivo para eliminar el excesivo calor corporal, debido a una pérdida obligada de agua y electrólitos.

Se consideraba que al nacimiento la sudoración estaba ausente y hacia los 30 meses de edad era incompleta, recientemente se ha demostrado transpiración facial al tercer día de vida, en muchos recién nacidos hay sudoración palmar al primer día de nacidos, y en todos esta presente al tercer día de nacidos (1).

Desde un punto de vista funcional a las glándulas sudoríparas ecninas se les ha dividido en dos componentes: a) Glómerulo u ovillo secretor, lugar donde se produce un sudor aproximadamente isotónico cuyas concentraciones de cloro y sodio son iguales al plasma, las de potasio son ligeramente menores; y b) un segundo componente el conducto excretor a traves del cual el sodio se absorbe activamente y el cloro se absorbe por transporte pasivo (2).

Una fracción del agua es reabsorbida especialmente con tasas bajas de sudoración, así como urea, lactato y potasio, que están presentes inicialmente a bajas concentraciones, y en la superficie cutánea pueden alcanzar cifras mayores a las plasmáticas. A pesar de todo, la solución superficial es siempre hipotónica, de esta manera, la conservación de electrólitos por reabsorción ductal con los resultados mencionados, es otro papel vital que desempeñan las glándulas ecninas en la adaptación al calor, debido a esto algunos au-

tores las comparan como análogas de la nefrona.

Hay que recordar que, la tasa de función glandular esta basada en una interacción entre la temperatura ambiental, la cutánea y la actividad de los neurotransmisores endógenos.

Experimentalmente se ha inducido la sudoración por diversos métodos, incluyendo entre otros: diferentes concentraciones de agentes adrenérgicos, colinérgicos, calor local y general, inyección de solución salina, estimulación neuro--eléctrica y tensión emocional. Se ha observado igualmente - que las prostaglandinas E_1 y E_2 estimulan la sudoración, pero su papel fisiológico in vivo permanece desconocido. La - histamina, serotonina y sustancia P son incapaces de produ--cir sudoración in vitro (3).

La sudoración es una forma de actividad biológica, so--cialmente inaceptable para la mayoría de los seres humanos,-por lo que, también se ha centrado el interés en la forma de bloquear la función ecrina. Esto puede lograrse suprimiendo la excreción de sudor por medio de compuestos tópicos de alu--minio y aldehidos, aun cuando la glándula continúe funciona--do. Sin embargo, Wolf y Maibach (4), sugieren que la glándu--la sudorípara no puede bloquearse completamente, solo puede ser llevada a una tasa basal de secreción, dependiente de la temperatura.

Es evidente, por todo lo antes señalado que, las glándu--las sudoríparas desarrollan una función excretora compleja, eliminando urea, lactato, amonio, factor de crecimiento epi--dérmico, drogas, inmunoglobulinas, prostaglandinas y otros - mediadores de la inflamación como calicreína e histamina, y a pesar de todo ello, su papel permanece desconocido en nume--rosos trastornos cutáneos.

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

- 1.- Rietschel RL. The eccrine sweat gland: How it works and what blocks it. J Assoc Milit Dermatol 1975; 1: 38 - 41
- 2.- Sato K. Eccrine sweat glands, en Fitzpatrick TB, et al. Dermatology in General Medicine. 2nd ed. New York: McGraw-Hill Inc. 1979: 106 - 18
- 3.- Warndorff JA, Hamer M. The response of the sweat glands to B-adrenergic stimulation with isoprenaline. Br J Dermatol 1974; 90: 263
- 4.- Wolf JE, Maibach HI. Palmar eccrine sweating -the role of adrenergic and cholinergic mediators. Br J Dermatol 1974; 91: 439

TUMORES DE ANEXOS DE LA PIEL

- CONCEPTOS GENERALES
- METODOS DE DIAGNOSTICO
- CLASIFICACION

CONCEPTOS GENERALES :

Los Tumores de Anexos son neoplasias verdaderas en las cuales la interrelación entre el componente epitelial de la piel y el estroma subyacente está preservado de manera normal o más o menos distorsionada (1, 2).

El concepto de neoplasia según Pérez Tamayo (3), indica "un trastorno del crecimiento y de la diferenciación celular, caracterizado por crecimiento excesivo, generalmente rápido y progresivo de las células, debido a múltiples causas que probablemente indican una mutación y que manifiesta diversos grados de autonomía de los mecanismo normales de regulación de la morfostasis".

Cabe hacer notar que algunos conceptos como "el crecimiento excesivo", son aplicables principalmente a las neoplasias malignas, ya que la contraparte en su mayoría permanecen sin crecer por períodos prolongados, no ponen en peligro la vida del paciente y en general, producen manifestaciones clínicas menores o poco graves.

En el terreno de la nomenclatura y clasificación, muchos de los nombres de las distintas neoplasias se han heredado - de épocas anteriores al microscopio, por lo que no siempre corresponden a su histogénesis, además, ocasionalmente la nomenclatura refleja ignorancia respecto a las células de origen o bien se usa un eponímico (3).

En esta revisión de los Tumores de los Anexos, se clasifican de acuerdo a su nivel de diferenciación y su parecido histológico con alguna estructura anexial (4, 5).

El grado de diferenciación puede variar desde la hiperplasia pura del componente epitelial, hasta una maduración -

incompleta o retrógrada y detención completa de la maduración. Este cambio es similar al espectro luminoso, ya que actualmente no hay una línea bien demarcada entre los estadios variables de la diferenciación existente.

De acuerdo con la clasificación de Lever (1983) (4), -- existen cuatro subgrupos en que se dividen los tumores benignos de anexos de acuerdo a un orden decreciente de diferenciación: Hiperplasias, adenomas, epitelomas benignos y epitelomas primitivos o basocelulares.

Corresponde aquí definir los términos empleados en la clasificación (Mehregan, Pinkus) (Lever, Schaumburg-Lever) (1, 4) :

NEVO: Este término lo aplicaremos a las lesiones que están presentes desde el nacimiento y están compuestas de estructuras maduras o casi maduras (hiperplasias congénitas como el nevo sebáceo, nevo apocrino, nevo ecrino), agregando como sugiere Lever (4) el adjetivo calificativo referente a la estructura en mención, o hacer uso del término HAMARTOMA, acuñado por Albrecht, para designar aquellas "malformaciones de tipo tumoral que muestran una mezcla defectuosa de los componentes normales del órgano en que se producen" (4).

HIPERPLASIA: Lesión localizada, que se caracteriza por un exceso de estructuras epiteliales bien diferenciadas (maduras) en relación normal con el estroma. Son habitualmente estables y se presume están causadas por una alteración localizada del desarrollo (1, 4).

ADENOMAS: Son tumores benignos que exhiben una diferenciación menor a la normal (retrógrada o incompleta) y generalmente una distorsión de la organización normal (1), toman este nombre por semejar estructuras glandulares (4).

EPITELIOMAS BENIGNOS: (o de organización disminuida) (1) Existe una reducción adicional con respecto al grado de diferenciación y habitualmente es difícil reconocer el tipo de estructura que el tumor intenta formar, por lo que se --

les denomina epitelomas con un adjetivo o prefijo modificador: ej. epiteloma sebáceo, tricopitelioma. Otros tienen nombres más específicos por su empleo histórico, CILINDROMA (1).

EPITELIOMAS PRIMITIVOS: (o primordiales)(1)

Es el nivel más bajo de organización y deferenciación, el -- componente epitelial consiste enteramente de células inmaduras denominadas "basaloideas" por su semejanza con la célula basal epidérmica en los cortes teñidos con hematoxilina-eosina (1).

Aunque la mayoría de los tumores benignos de los anexos pueden encuadrarse en algunas de las definiciones arriba señaladas, se encuentran algunos estadios intermedios de diferenciación, o presentan una combinación de varios tipos de tumor. Esto apoya el concepto de Pinkus (5) en el sentido de que es probable que los tumores de anexos se originen a partir de células pluripotenciales formadas durante la vida extrauterina, que tienen como las células germinativas epiteliales primarias el potencial de diferenciarse en tumores de pelo, glándulas sebáceas o estructuras apocrinas.

De igual forma los tumores de glándulas sudoríparas e-- crinas se originan en células pluripotenciales formadas durante la vida adulta y que poseen el potencial de diferen--- ciarse en tumores con estructuras glandulares ecrinas. En cuanto a los nevos o hamartomas, se supone derivan de las células germinativas epiteliales primarias embrionarias (4)

En todos los casos conviene utilizar una nomenclatura - que indique la histogénesis y el pronóstico, que son los dos factores más importantes para el tratamiento y sus resultados en el manejo de toda neoplasia (3).

Las células neoplásicas difieren de las normales en un gran número de características anatómicas, funcionales y bio

químicas que nos permiten distinguirlas entre sí.

Las principales alteraciones en la estructura de las células neoplásicas aisladas se refieren a (3):

1. Alteraciones del tamaño, la forma, el citoplasma, el núcleo y la pérdida de la relación núcleo-citoplasma.
2. Cambios funcionales:
 - 2.1 Anomalías en las funciones propias, casi siempre -- con disminución de ellas.
 - 2.2 Aparición de nuevas funciones, como secreción hormonal.
3. Cambios en la membrana con:
 - 3.1 Pérdida de la inhibición por contacto.
 - 3.2 Disminución de su adhesividad.
 - 3.3 Disminución de uniones libres.
 - 3.4 Aparición de antígenos como el carcinoembrionario.
4. La convergencia bioquímica, la tendencia de los patrones enzimáticos de la célula neoplásica a parecerse más entre sí que a los tejidos homólogos normales.

Estas características entre otras, han permitido que -- los métodos histoquímicos, de microscopía electrónica y los más recientes de inmunohistoquímica con el empleo de anticuerpos monoclonales, lleven a diagnósticos más finos y precisos acerca de la naturaleza de las neoplasias escenas, sobre todo en aquellos estadios intermedios difíciles de identificar.

M E T O D O S E S P E C I A L I Z A D O S D E D I A G N O S T I C O :

HISTOQUIMICA:

Las técnicas histoquímicas se basan en que las células vivas poseen múltiples sistemas enzimáticos y que el grado y dirección de la diferenciación enzimática caracteriza a un tipo celular: pudiendo ser posible separar la función apocrina de la ecrina e inclusive diferenciar un tejido secretor de aquel de un conducto (6). Por ejemplo: el epitelio secretor contiene más aminopeptidasa leucínica que el epitelio del conducto, la presencia de glucógeno indica la presencia de enzimas del ciclo glucolítico, la actividad masiva de la fosforilasa es característica del epitelio glandular (secretor y ductal) y existe en la epidermis cuando ocurre proliferación de las células del conducto, como en el Poroma -- ecrino (6).

En el cuadro de la siguiente página se comparan las --- reacciones enzimáticas de algunos tumores ecrinos con las -- reacciones de las glándulas ecrinas y apocrinas (7).

En los tumores de células claras la presencia de glucóge no parece ser un fenómeno degenerativo pero en el momento ac tual, puede representar diferenciación hacia un tejido con - mayor actividad enzimática (8).

Es importante reconocer que los patrones enzimáticos re presentan otro recurso en el estudio de la histogénesis de - los tumores de anexos y no proporcionan un diagnóstico preci so cuando son empleados en forma aislada. El patrón morfoló gico, revelado por microscopía de luz y electrónica deberá - ser correlacionado siempre con el patrón enzimático.

REACCIONES ENZIMATICAS COMPARATIVAS DE LAS GLANDULAS ECRINAS Y APOCRINAS**

	Poroma ecrino	Siringoma	Espiro- adenoma ecrino	Segmento secretor ecrino	Conducto ecrino	Segmento secretor apocrino	Conducto apocrino
Amilofosforilasas	++++*	++++	+++	+++	+++	+	++
Racemasas	++++	++++	+++	+++	+++	+	++
Deshidrogenasa succínica málica	++	++	++	+++	+++	+	-
Aminopeptidasa leucínica	++	+++	++	+++	+++	++	+
Fosfatasa ácida	+	++	+	++	++	++++	+++
B - glucoronidasa	+	+	+	-	-	++++	+
		Lisosomas periluminales					
Fosfatasa alcalina	-	-	-	+++ Células micepiteliales	-	+++ Células micepiteliales	-
Acetilcolinesterasa	-	-	++ Rodeando al tumor	+++ Rodeando al segmento	-	++ Rodeando al segmento	-

C U A D R O 2

* Sin reacción; reacción débil = +; reacción moderada = ++; reacción intensa = +++; reacción muy intensa = ++++.

** Modificado de: Hashimoto K, Lever WF. Arch Dermatol 1969; 100: 360

MICROSCOPIA ELECTRONICA:

El empleo del microscopio electrónico tiene como finalidad determinar detalles en los tumores de anexos que no son visibles al microscopio de luz y que permitan relacionar las estructuras de las células neoplásicas con aquellas presentes en las células de los anexos en embriones y adultos.

INMUNOHISTOQUIMICA:

La aplicación de esta técnica basada en el empleo de anticuerpos monoclonales, consiste principalmente en la identificación de antígenos en los cortes de tejidos (9). Es predecible que el empleo de la inmunohistoquímica se volverá -- una rutina, porque sus múltiples aplicaciones serán útiles -- en el diagnóstico patológico.

En ese 5 - 10% de tumores en los cuales el diagnóstico por histopatología cutánea es difícil, la aplicación de este método puede ser fundamentada en el estudio de dos características (9): a) Los filamentos intermedios del citoesqueleto y b) los antígenos de membrana.

Cada subgrupo de elementos fibrosos del citoesqueleto -- es característico de un tipo celular y de los tejidos normales, los tejidos conservan sus filamentos intermedios aún en casos de neoplasias pobremente diferenciadas.

La búsqueda de antígenos de superficie ha llevado a --- identificar algunos grupos de tumores de naturaleza ecrina o apocrina. La determinación del antígeno carcinoembrionario (ACE) y del antígeno epitelial apocrino (AEA), ha facilitado la identificación de tumores de naturaleza dudosa, por el -- predominio de alguno de ellos, ej. AEA positivo = diferenciación apocrina; ACE y AEA positivos = diferenciación a estructuras ductales (10).

Las reacciones cruzadas de anticuerpos monoclonales con antígenos cutáneos no conocidos son numerosas y algunas son claramente de uso cotidiano (11). El D47 dirigido contra ti mocitos conticales es un marcador de glándulas sudoríparas - ecrinas y puede ser empleado para estudiar la patología de - estas glándulas (9).

Los anticuerpos monoclonales antiqueratina EKH4 con afi nidad a nivel de la capa basal de la epidermis, tiñen positi vamente las estructuras epiteliales acordonadas de los sirin gomas y las células periféricas de la pared de las lesiones quísticas; los EKH6 reconocen estructuras secretorias y duc- tales ecrinas y los EKH5 se unen a la porción secretoria - (12).

Igualmente, los carcinomas ya sean de piel o anexos --- (glándulas y folículos pilosos) son todos positivos con el - empleo de un espectro específico de anticuerpos contra quera tina o antígenos de membrana, sean tumores bien o mal dife-- renciados. Un ejemplo de criterio de malignidad empleado ac tualmente es la ausencia en la membrana celular de la micro- globulina B2 (B2M) en los poromas ecrinos (13).

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

- 1.- Mehregan AH, Pinkus H. Adnexal tumors of the skin. *Int J Dermatol* 1971; 10 (1): 61 - 78
- 2.- Andrade R, Gumpert SL, Popkin GL, Rees TD. Cancer of the skin. *Biology-Diagnosis-Management*. Philadelphia, London, Toronto: WB Saunders. Tomo I. 19.
- 3.- Pérez Tamayo R. *Introducción a la Patología*. 1er ed. -- México, D.F.: Instituto Nacional de la Nutrición. 1976 pág: 318
- 4.- Lever WF, Schaumburg-Lever G. *Histopathology of the skin*. 6th ed. Philadelphia: JB Lippincott Co. 1983 pp 522 - 92
- 5.- Pinkus H, Mehregan AH. *A guide to Dermatohistopathology* 3rd ed. New York: appleton-Century-Crofts. 1981 pp. 349 - 50
- 6.- Winkelmann RK, Muller SA. Sweat gland tumors. I. Histochemical studies. *Arch Dermatol* 1964; 89: 827 - 31
- 7.- Hashimoto K, Lever WF. Histogenesis of skin appendage tumors. *Arch Dermatol* 1969; 100: 356 - 69
- 8.- Headington JT, Koski J, Murphy PJ. Clear cell glycogenesis in multiple syringomas. Description and enzyme histochemistry. *Arch Dermatol* 1972; 106: 353 - 6
- 9.- Thivolet J. The role of MCA in Dermatology: monoclonal antibodies in cutaneous immunohistochemistry. *J Dermatol* 1986; 13: 313 - 25
- 10.- Kariniemi A-L, Forsman LM, Wahlström T, Anderson LC. Expression of differentiation antigens in benign sweat gland tumours. *Br J Dermatol* 1984; 111: 175 -82
- 11.- Kanitakis J, Schmith D, Bernard A, Boumsell L, Thivolet J. Anti - D47: a monoclonal antibody reacting with secretory cells of human eccrine sweat glands. *Br J Dermatol* 1983; 109 : 509 - 13
- 12.- Hashimoto K, Blum D, Fukaya T, Eto H. Familial syringoma. Case history and application of monoclonal anti-

eccrine gland antibodies. Arch Dermatol 1985; 121:
756 - 60

- 13.- Holden CA, Shaw M, McKee PH, Sanderson AR, MacDonald DM.
Loss of membrane B2 microglobulin in eccrine porocarcinoma. Arch Dermatol 1984; 120: 732 - 5

CLASIFICACION :

En el estudio de los tumores de anexos, como el de cualquier área del conocimiento, se han creado numerosas clasificaciones con la idea de facilitar su comprensión, las cuales han sufrido modificaciones de acuerdo a los recursos técnicos existentes en una época determinada: así tenemos por ejemplo que Karl Landsteiner (1) en 1906 clasificó los tumores de las glándulas sudoríparas en :

1. Siringomas.
2. Hidradenoma vulvar.
3. Siringadenoma papilífero.
4. Adenomas sudoríparos sólidos solitarios o múltiples.
5. "Epitelioma" de glándula sudorípara.
6. Carcinoma de glándula sudorípara.

En 1914, Ricker y Schwalb (2), basándose en una extensa revisión y algunos casos estudiados, elaboraron la clasificación siguiente:

1. Adenomas: 1.1 Sólido
1.2 Formas combinadas con hemangiomas
1.3 Hidradenoma vulvar
2. Epiteliomas:
2.1 Mucoso
2.2 Hialino
2.3 Mucoso y hialino

Gates, Warren y Warvi (3) en 1943 dividieron los tumores de glándulas sudoríparas en:

1. Siringomas

2. Hidradenoma papilífero
3. Hidradenoma
4. Carcinoma hidradenoide

Lever (4) en 1948 los clasificó en:

1. Adenomas apocrinos: 1.1 Siringoadenoma papilífero
1.2 Hidradenoma papilífero
2. Epiteliomas apocrinos: 2.1 Cilindroma
2.2 Siringoma
2.3 Mioepitelioma
3. (Adenomas ecrinos)
4. Epiteliomas ecrinos

Lund (5) en 1957, los ordena de acuerdo al "Patrón histioide predominante":

1. Tricoepiteliomas, semejan folículo piloso
2. Siringomas: semejan conductos de glándula sudorípara
3. Hidradenomas: semejan glándula sudorípara
 - 3.1 Hidradenoma nodular
 - 3.2 Hidradenoma de células claras
 - 3.3 Tumor mixto
4. Adenoma sebáceo

Otro autor, Lennox (6) en 1960, enfatiza las similitudes entre los tumores de los anexos y las glándulas salivales, agrupandolos bajo el encabezado general de "Adenomas -- Pleomorficos".

Pinkus (7) en su texto editado en 1981, presenta la siguiente clasificación donde hace énfasis en el grado de maduración de cada uno de los tumores:

CLASIFICACION DE LOS NEVOS Y TUMORES DEL APARATO SUDORIPARO
(PINKUS, 1981) (7)

Nivel de maduración	Origen	
	Ecrino	Debatido Apocrino
MALFORMACION	Nevo ecrino	Nevo apocrino
ADENOMAS	Hidrocistoma	Cistadenoma apocrino
	Siringocistadenoma papilífero	Siringocistadenoma papilífero
	Adenoma ecrino papilar	Adenoma apocrino tubular
	Poroma ecrino	
	Tumor del conducto dérmico	Hidradenoma papilífero de la vulva
	Hidradenoma nodular	
	Espiradenoma ecrino	
EPITELIOMAS	Hidroacantoma simple	Siringoma
	Tumor mixto de piel	Cilindroma
	Hidradenoma de células claras	
CARCINOMAS	Adenocarcinoma ecrino	Adenocarcinoma apocrino Enf. extramamaria de Paget

Lever en su texto edición 1983 (8) presenta una clasificación en donde los tumores que aun están en discusión se encuentran entre paréntesis:

CLASIFICACION DE LOS TUMORES BENIGNOS DE LOS ANEXOS

D I F E R E N C I A C I O N		
APOCRINA		ECRINA
HIPERPLASIAS (Hamartomas)	Nevo apocrino	Nevo ecrino
ADENOMAS	Hidrocistoma apocrino Hidradenoma papilífero Siringocistadenoma papilífero apocrino Adenoma tubular apocrino Adenomatosis erosiva del pezón	Hidrocistoma ecrino Siringoma (Siringocistadenoma papilífero ecrino)
EPITELIOMAS BENIGNOS	Cilindroma apocrino (Siringoma condroide apocrino)	(Cilindroma ecrino) Poroma ecrino Siringometaplasia mucinoso Espiradenoma ecrino Hidradenoma de células claras Siringoma condroide ecrino
EPITELIOMAS PRIMITIVOS	Epitelioma adenoide de células basales	Epitelioma de células basales con diferen- ciación ecrina

Rahbari en 1984, en su clasificación se basa según la porción de la glándula sudorípara ecrina a partir de la cual se originan estas neoplasias (9):

1. Nevo ecrino
2. Tumores de la porción secretoria:
 - 2.1 Espiradenoma ecrino
 - 2.2 Siringoma condroide (Tumor mixto de piel)
 - 2.3 Cilindroma
3. Tumores de la porción dérmica del conducto sudoríparo:
 - 3.1 Adenoma ecrino papilar
 - 3.2 Hidradenoma nodular (hidradenoma de células claras, hidradenoma sólido-quístico, acrospiroma ecrino)
 - 3.3 Tumor del conducto dérmico (Poroepitelioma)
 - 3.4 Siringoma
 - 3.5 Hidrocistoma
4. Tumores de la porción intraepidérmica del conducto sudoríparo:
 - 4.1 Hidroacantoma simple
 - 4.2 Poroma ecrino
 - 4.3 Siringoacantoma

Los tumores malignos de las glándulas sudoríparas ecricas son los adenocarcinomas, que se dividen en dos categorías principales (10):

1. Adenocarcinomas desarrollados de novo en piel normal:
 - 1.1 Porocarcinoma ecrino
 - 1.2 Carcinoma ecrino siringoide (tubular)
 - 1.3 Carcinoma ecrino mucinoso (adenoquístico)
 - 1.4 Carcinoma ecrino de células claras
 - 1.5 Carcinoma ecrino microquístico
2. Carcinomas ecricos desarrollados dentro de tumores benignos de glándulas sudoríparas preexistentes

De entre las clasificaciones que hemos revisado para el presente estudio observamos que la clasificación de Lever (8) de 1983 es empleada por la mayoría de las fuentes consultadas sin embargo, consideramos que la clasificación de Rahbari (9) da un enfoque didáctico al separar a los Tumores derivados de las glándulas sudoríparas ecrinas, de acuerdo a la porción -- anatómica en donde se originan, por lo que la tomaremos como base para nuestro actual estudio.

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

- 1.- Landsteiner K in Kersting DW, Helwig EB. Eccrine spiradenoma. Arch Dermatol 1956; 73: 199
- 2.- Ricker and Schwalb. Itém.
- 3.- Gates O, Warren S, Warvi WN. Tumors of sweat glands. Am J Path 1943; 19: 591 - 631
- 4.- Lever WF. Pathogenesis of benign tumors of cutaneous appendages and of basal cell epithelioma. Arch Derm Syph 1948; 57: 679
- 5.- Lund B In Janota I. Adnexal skin tumours in Nigeria. Br J Dermatol 1967; 79(5): 259 - 66
- 6.- Lennox. Itém.
- 7.- Pinkus H, Mehregan AH. A guide to Dermatohistopathology. 3rd ed. New York: Appleton-Century-Crofts. 1981 pp: 443 - 4
- 8.- Lever WF, Schaumburg-Lever G. Histopathology of the skin 6th ed. Philadelphia: JB. Lippincott Co. 1983 pp: 522 - 92
- 9.- Rahbari H. Syringoacanthoma. Acanthotic lesion of the acrosyringium. Arch Dermatol 1984; 120: 751 - 6
- 10.- Galadari E, Mehregan AH, Lee KC. Malignant transformation of eccrine tumors. J Cutan pathol 1987; 14: 15 - 22

PRIMERA PARTE

TUMORES DE ANEXOS CON
DIFERENCIACION ECRINA

REVISION BIBLIOGRAFICA

TUMORES BENIGNOS DE ANEXOS
CON DIFERENCIACION ECRINA*

1. Nevo Ecrino
2. Tumores de la porción secretoria:
 - 2.1 Espiradenoma Ecrino
 - 2.2 Siringoma Condroides (Tumor mixto de piel)
 - 2.3 Cilindroma
3. Tumores de la porción dérmica del conducto sudorífero:
 - 3.1 Adenoma Papilar Ecrino
 - 3.2 Hidradenoma nodular (Hidradenoma de células claras, hidradenoma sólido-quístico, acrospiroma ecrino)
 - 3.3 Tumor del conducto dérmico (Poroepitelioma)
 - 3.4 Siringoma
 - 3.5 Hidrocistoma
4. Tumores de la porción intraepidérmica del conducto sudorífero:
 - 4.1 Hidroacantoma simple
 - 4.2 Poroma ecrino
 - 4.3 Siringoacantoma

* Rahbari H. Arch Dermatol 1984; 120: 751 - 6

N E V O E C R I N O

El nevo ecrino (Pinkus)(1) es un hamartoma constituido por la hiperplasia de glándulas maduras de tipo ecrino en un área localizada.

SINONIMIA: Nevus sudoriferous, Epidrosis (hiperhidrosis focal), Nevo ecrino angiomatoso.

EPIDEMIOLOGIA: Existe el concepto unificado de todos los autores (1, 2), de que es una neoplasia bastante rara, no hay predilección por sexo y tiende a manifestarse clínicamente - al inicio de la pubertad, por la presencia de un área de hiperhidrosis, la que se torna más evidente en situaciones de "estres" emocional o temperaturas ambientales elevadas (3).

Desde hace tiempo numerosos autores han llamado la atención sobre la asociación del nevo comedónico lineal y el nevo ecrino.

HISTORIA: En 1945 Arnold (4) describió un caso de "Nevo unilaterial lineal con hiperhidrosis focal" se encontraba localizado al lado derecho del cuello y se asociaba secreción sebácea y comedones. En 1967, Goldstein (3) comunica el caso de una adolescente de 12 años con hiperhidrosis localizada al antebrazo derecho, sin mostrar otros cambios clínicos. Mersden, Fleming y Dawber (5) en 1979, señalaron la posibilidad de que el nevo comedónico de la palma fuera un nevo sudoríparo ecrino. Ellos estudiaron el caso de un niño de 9 años de edad, que presentaba desde el nacimiento comedones en la palma de la mano izquierda semejando un nevo comedónico.

En 1981, Blanchard, Hodge y Owen (6) realizan una revisión de la literatura existente acerca del nevo comedónico - lineal encontrando varios casos similares al anterior. Estos autores presentan el caso de una mujer de 24 años de edad, - con un nevo comedónico lineal en la pierna izquierda, cuya -

histología sugirió un nevo comedónico asociado con proliferaciones de células epiteliales que sugerían estructuras de -- origen glandular. La ausencia de gránulos de hierro y PAS - positivos apoyaba un origen ecrino.

MANIFESTACIONES CLINICAS: Clínicamente puede manifestarse - como un área de hiperhidrosis (4), un poro dilatado con producción constante de sudor (2), una placa con lesiones de as pecto comedónico e hiperhidrosis (3 - 6) o estar asociado a estructuras vasculares, con lo que adopta el aspecto de un - angioma (7), o tener uno o varios "nódulos", o el aspecto de una placa grande y solitaria (2, 7) en donde la hiperhidro-- sis puede o no estar presente (2).

HISTOPATOLOGIA: Histológicamente el nevo ecrino muestra una epidermis con acantosis regular (5 - 7), en dermis se observa aumento en el tamaño del glómerulo secretor con un sólo - conducto excretor (2, 5). Hay casos en que son numerosos -- los conductos excretores y se puede observar un incremento - en el tamaño y número de los glómerulos secretores (2 - 7).

Los hamartomas angiomasos ecrinos muestran además del mayor número de estructuras ecrinas, numerosos vasos capilares rodeando a las estructuras antes mencionadas o entremezclados con ellas (2, 7).

El caso estudiado por Arnold (4), microscópicamente estaba constituido por glándulas sebáceas hiperplásicas con -- orificios ocluidos por comedones y glándulas ecrinas en gran número, dilatadas y algunas quísticas. Otros autores (3) no han encontrado alteraciones en las glándulas sebáceas.

Un caso de nevo comedónico estudiado por microscopia de luz y microscopia de barrido (5) demostró conductos sudorípa ros ecrinos grandes, dilatados y anormales, con tapón para-- queratósico filiforme que ocluía su luz, mostraba datos de - secreción y se extendía a dermis hasta el nivel de las glán- dulas sudoríparas. Basándose en estos últimos datos ellos - consideran que la presencia de comedones se debe a la altera

ción de los conductos sudoríparos ecrinos. Esto puede relacionarse con otros casos publicados de nevo comedónico que presentan proliferaciones epiteliales hacia la dermis de células de aspecto basaloide, a lo que Blanchard y cols (6) -- dan el nombre de "Nevo ecrino lineal con comedones" y pueden representar una forma más diferenciada de un tumor del mismo tipo.

Los autores señalados (6) consideran que debido a que el desarrollo de las glándulas sudoríparas y folículos pilosos ocurre en la epidermis embrionaria, es razonable la posibilidad de que un hamartoma que produce la alteración causante de los comedones podría también dar lugar a células ontogénicamente inmaduras que podrían proliferar y diferenciarse hacia células de tipo folicular, glandular o ambas.

Al igual que otros hamartomas (nevo sebáceo), existe la posibilidad de que en un futuro cambie o de origen a un epiteloma de células basales (6).

DIAGNOSTICO: Ante la presencia de hiperhidrosis localizada o asociada a un nevo comedónico debe sospecharse la posibilidad de un nevo ecrino, por lo que la microscopía óptica y el empleo de la reacción del almidón y yodo en la superficie -- sospechosa con el sudor producido en exceso, pueden ser un auxiliar importante a falta de la microscopía de barrido o inmunohistoquímica.

TRATAMIENTO: Se mencionan numerosos métodos terapéuticos -- para la hiperhidrosis localizada entre otros: anticolinérgicos, hipnosis, simpatectomía, extirpación quirúrgica de la zona afectada (3, 6, 7).

Para el nevo comedónico, se han empleado agentes queratolíticos tópicos o la extirpación quirúrgica de las lesiones dolorosas o infectadas (6). Blanchard emplea una solución de Tretinoín al 0.1% en partes iguales de alcohol de 95° y propilenglicol, observando remisión de los comedones entre 4 y 5 semanas. Sugiere el empleo constante para prevenir la

acumulación de material queratósico.

Debido al tipo de nevo que es y su frecuente asociación con el nevo comedónico, consideramos que la extirpación quirúrgica es el tratamiento adecuado, siempre y cuando no sea una lesión extensa, o que esté situado en áreas no accesibles a la cirugía.

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

- 1.- Pinkus H, Mehregan AH. A guide to Dermatohistopathology. 3rd ed. New york: Appleton-Century-Crofts. 1981 pp: 443 - 4
- 2.- Lever WF, Schaumburg-Lever G. Histopathology of the skin 6th ed. Philadelphia: JB. Lippincott Co. 1983 pp: 550
- 3.- Goldstein N. Ephidrosis (local hyperhidrosis) Nevus sudoriferous. Arch Dermatol 1967; 96: 67 - 8
- 4.- Arnold HL. Nevus seborrhoeicus et sudoriferus. A unilateral linear physiologic anomaly. Arch Dermatol Syph 1945; 51 - 52: 370 - 2
- 5.- Marsden RA, Fleming K, Dawber RPR. Comedo naevus of the palm -a sweat duct naevus ? Br J Dermatol 1979; 101: 717 - 22
- 6.- Blanchard L, Hodge SJ, Owen LG. Linear eccrine nevus --- with comedones. Arch Dermatol 1981; 117: 357 - 9
- 7.- Coello B. Nevo ecrino angiomatoso. Dermatología Rev Mex 1985; 29: 47 - 8

E S P I R A D E N O M A E C R I N O :

DEFINICION: Es una neoformación intradérmica única, y dolorosa, que tiende a diferenciarse, aunque en bajo grado, hacia el Conducto Dérmico y el Segmento Secretor de la glándula sudorípara ecrina (1 - 3).

SINONIMIA: Mioepitelioma.

HISTORIA: Probablemente el primer reporte interpretado como un tumor desarrollado a partir de glándula sudorípara sea el de Lotzbeck (1859)(4), quien describió un Tumor "Vascular" de rápido crecimiento en la mejilla de un niño. Unna (1896) (5) aceptó este caso como un ejemplo del "Espiradenoma", término que el mismo acuñó para un Adenoma Benigno de la glándula sudorípara propiamente (ovillo secretor), contraponiéndose al de "Siringadenoma", el cual implica un origen a partir de los Conductos sudoríparos. El estudio posterior del caso por Virchow (6) demostró que se trataba de un Hemangioma, pero el término de Espiradenoma para el tumor derivado del ovillo secretor quedó establecido.

Las descripciones más recientes y principalmente la clásica, fue realizada por Kersting y Helwig (91) en 1956 al estudiar 134 casos de Espiradenoma eccrino. Gradualmente se fueron comunicando nuevos casos, todos dentro de las características señaladas por los autores arriba mencionados, por lo que solo son dignas de mención aquellas que realizaron alguna aportación en particular.

En 1961 Ziprkowski y Krakowski (7), Berghorn, Munger y Helwig (8), comprobaron la sensibilidad del tumor mediante estímulos físicos y farmacológicos, que en forma inicial --- Steigmaier y Kersting estudiaron en 1960 (3).

En años subsecuentes se desarrollaron las investigaciones con Microscopía Electrónica por el grupo de Hashimoto -- (8, 9), confirmando el origen ecrino de los espiradenomas.

Posteriormente en los estudios enzimáticos y de microscopia electrónica realizados por Castro y Winkelmann (10) lo consideraron como un tumor originado en células basales más que de origen ecrino, pero la mayoría de los autores antes mencionados consideran que este dato solo apoya el concepto de que este tumor pertenece al grupo menos maduro de los tumores de los anexos, el grupo de los Suborganoideos (11).

EPIDEMIOLOGIA: El espirodenoma ecrino afecta a ambos sexos con predominio franco del femenino, en una proporción de 2:1 según el estudio clásico de Kersting y Helwig (1). Los grupos de edad en que se observa esta neoplasia van desde la segunda a novena décadas de la vida (19 - 89 años), la edad promedio de aparición es hacia los 22 años, siendo el período de mayor frecuencia entre los 15 y 35 años (1). En la mayoría de los casos el espirodenoma ecrino aparece al comienzo de la edad adulta, aunque el 46 % de los pacientes consultó a los 5 años de evolución y en un 26%, el tumor estaba presente desde hacía 10 ó más años.

En la literatura se encuentra la comunicación de Serrano-San Miguel y cols. (12) de la existencia en dos pacientes de tumoraciones presentes desde el nacimiento, que revestían características clínicopatológicas de espirodenoma ecrino.

Autores como Stegmaier y Kersting (3), Magrín, Duhm y Casas (13) y Everall y Dowd (14), describen casos de Espirodenomas múltiples y algunos asociados a neoformaciones como: tricocpitelioma y cilindroma (13)

Aunque se trata de una neoplasia benigna, existen al menos cuatro observaciones con degeneración maligna (15 y 16).

MANIFESTACIONES CLÍNICAS: Las características clínicopatológicas fundamentales fueron descritas en 1956 por Kersting y Helwig (1) después de una serie de 136 casos. Clínicamente el espirodenoma no tiene una localización característica, la mayoría se presentan en la piel de la cara anterior del tórax y abdomen, incluyendo las extremidades superiores (1).

Generalmente es una lesión solitaria, raramente múltiple (3, 14), que se observa como una neoformación que los diversos autores llaman "nódulo", intradérmica, solitaria, de 0.3 a 5 cm de diámetro en promedio. La lesión esta ligeramente elevada sobre la superficie cutánea, es de consistencia dura y de coloración roja o azulada (1 - 13).

Es característico el que de lugar a episodios paroxísticos de dolor espontáneos o inducidos, por estímulos diversos como: el frío, la presión, la inserción de una aguja dentro del tumor y la infiltración local de oxitocina o acetilcolina en la piel adyacente a la tumoración; con frecuencia el dolor se irradia a lo largo de la extremidad afectada o a las áreas vecinas (12).

En ocasiones en casos de lesiones múltiples pueden adoptar presentaciones especiales, como es el caso descrito por Shelley y Wood (17) con distribución zosteriforme.

Se caracteriza por tener un desarrollo lento y gradual, lo que sugiere que el período de crecimiento podría ser subclínico durante algún tiempo hasta que eventualmente el tumor se hace aparente o sintomático (12).

HISTOPATOLOGIA: El espiadenoma puede constar de un lóbulo grande bien delimitado, o varios lóbulos dérmicos sin conexión con la epidermis, son intensamente basófilos y están rodeados por una cápsula de tejido conectivo (12). A mayor aumento las células epiteliales se disponen en espirales, en cordones o bandas entrelazadas, separadas habitualmente por tabiques de tejido conectivo relativamente delgados (11, 18).

Se observan dos tipos de células tumorales: el primer grupo, células basofílicas, pequeñas, que contienen un núcleo oscuro, pequeño y generalmente se ubican en la periferia de los lóbulos celulares; las células del segundo grupo poseen un núcleo pálido, grande y se ubican en el centro de los cordones o masas, tendiendo a formar estructuras tubulares y alveolares. Con frecuencia pueden encontrarse mezclados ambos tipos celulares (11, 16, 18).

Existen además grandes cantidades de material PAS positivo dentro de las luces de los alveolos glandulares y también en las masas tumorales (18). Puede desarrollarse una gruesa cápsula hialinizada de colágena rodeando la tumoración e invaginándose hacia el parénquima, el cual puede verse como gotas hialinas (11, 18). En algunos casos de espiradenoma el estroma que rodea los lóbulos tumorales muestra linfedema con capilares linfáticos o sanguíneos muy dilatados (18).

En el microscopio electrónico las pequeñas células basófilas resultan ser células basales indiferenciadas a partir de las cuales se desarrollan las células pálidas. Algunas de las células pálidas observadas con el microscopio óptico, tienen evidencias de diferenciación hacia células secretorias o células epiteliales tubulares. Sin embargo la mayoría de las células grandes y pálidas no tienen diferenciación hacia ningún tipo celular definido, por lo que se denominan indeterminadas (11). Como prueba de la inmadurez del tumor, se observan luces tapizadas por células con diferentes grados y sentidos de diferenciación, de esta forma alrededor de una misma luz algunas células pueden presentar numerosas microvellosidades y una zona periluminal de tonofilamentos bien desarrollada y semejar células ductales; otras por su parte, con solo unas pocas microvellosidades delgadas asemejan células secretorias (18). Algunas células secretorias presentan un retículo endoplásmico desarrollado, como es el segmento secretor ecrino, pero sin embargo, no hay gránulos secretorios.

Ocasionalmente se encuentran unas pocas células mioepiteliales en la periferia de las estructuras tubulares, aparentemente su número es insuficiente para explicar el dolor causado por la inyección de oxitocina que es atribuido a la contracción de las células mioepiteliales (3).

Los estudios histoquímicos y enzimáticos han demostrado un franco predominio de enzimas ecrinas, siendo las más características: fosforilasa, enzimas respiratorias como la --

succínico deshidrogenasa y la difosfopiridinnucleótido diaforasa, aunque las reacciones son mucho menos intensas que en el siringoma o el poroma ecrico (18).

con la tinción para acetilcolinesterasa se observa un denso plexo de fibras nerviosas que rodea los islotes tumorales en forma similar a la porción secretoria de las glándulas sudoríparas ecricas normales (19).

HISTOGENESIS: La mezcla de enzimas de tipo ecrico, la mezcla de tipos celulares tubulares y secretorias y la demostración de un plexo nervioso periglandular sugiere que la diferenciación en el espiadenoma ecrico es hacia los segmentos tubulares y secretorios de la glándula sudorípara ecrica.

El hecho de que la mayoría de las células tumorales -- sean de tipo indeterminado y que los patrones estructurales y enzimáticos varíen en cada caso estudiado, indica que este tumor pertenece al grupo menos maduro de tumores de anexos, -- el grupo de los suborgánoides (11). Hay que mencionar además, que los estudios de microscopia electrónica como ya se mencionó descartan el origen mioepitelial de este tumor (18).

DIAGNOSTICO DIFERENCIAL: El diagnóstico clínico de este tumor es difícil como el de todo tumor intradérmico, el dato -- que en ocasiones es auxiliar para el diagnóstico es el hecho de ser ligera o intensamente sensible al tacto, lo que propicia el diagnóstico diferencial con entidades como neuroma, -- neurilemoma y tumor glómico. Otros diagnósticos considerados son: lipoma, fibroma, hemangioma, neurofibroma, linfangioma (1, 7).

PRONOSTICO Y TRATAMIENTO: El espiadenoma ecrico es un tumor benigno de evolución crónica, insidiosa, crecimiento lento, que al ser doloroso puede llegar a ser incapacitante (1). La transformación maligna de este tumor es extremadamente rara, solo se ha registrado un caso de evidencia de metástasis ganglionares regionales (16). El tratamiento de elección -- siempre será la extirpación quirúrgica local, la cual si es

completa es curativa (1).

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

- 1.- Kersting DW, Helwig EB. Eccrine spiradenoma. Arch Dermatol 1956; 73: 199-225
- 2.- Lever WF, Schaumburg-Lever G. Histopathology of the --- skin. 6th ed. Philadelphia: JB. Lippincott Co, 1983: 555 - 7
- 3.- Stegmaier DC, Kersting DW. Eccrine spiradenoma. Arch -- Dermatol 1960; 81: 135 - 6
- 4.- Lotzbeck. En Kersting DW, Helwig EB. Eccrine spiradenoma. Arch Dermatol 1956; 73: 211
- 5.- Unna PG. En Kersting DW, Helwig EB. Eccrine spiradenoma. Arch Dermatol 1956; 73: 211
- 6.- Virchow R. En Kersting DW, Helwig EB. Eccrine spiradenoma. Arch Dermatol 1956; 73: 211
- 7.- Ziprkowski L, Krakowski A. Contribution to Eccrine spiradenoma. Arch Dermatol 1961; 84: 134 - 9
- 8.- Berghorn BM, Munger BL, Helwig EB. Eccrine spiradenoma: A pharmacologic study. Arch Dermatol 1961; 84: 434-8
- 9.- Hashimoto K, Gross BG, Nelson RG, Lever WF. Eccrine spiradenoma: Histochemical and electron microscopic studies. J Invest Dermatol 1966; 46: 347 - 65
- 10.- Castro C, Winkelmann RK. Spiradenoma: Histochemical and electron microscopic study. Arch Dermatol 1974; 109: 40 - 8
- 11.- Hashimoto K, Lever WF. Tumores de los apéndices cutáneos. En Fitzpatrick TB. y cols. Dermatología en Medicina General. Buenos Aires: Panamericana, 1987:912-3
- 12.- Serrano-San Miguel G, Bonillo-Bernet J, Aliaga-Boniche, Fortes JM. Espiradenomas ecritos congénitos. Actas Dermo-Sif 1982; 73: 227 - 30
- 13.- Magrin PH, Duhn G, Casas JG. Espiradenoma, cilindroma - cutáneo y tricoepitelioma múltiple y familiar. Med

Cut Ibero-Latino-American 1977; 3: 179 - 87

- 14.- Overall J, Dowd P. Multiple eccrine spiradenomata. Br J Dermatol 1979; 101 (Supp 17): 33 - 4
- 15.- Dabska M, En Serrano-San Miguel G, Bonillo-Bernet J, - Aliaga-Boniche A, Fortes JM. Espiradenomas ecrinos -- congénitos. Actas Dermo-Sif 1982; 73: 227 - 30
- 16.- Evans HL, Daniel Su WP, Smith JL, Winkelmann RK. Carcinoma arising in eccrine spiradenoma. Cancer 1979;43: 1881 - 4
- 17.- Shelley WB, Wood MG. A zosteriform network of spiradenomas. J Am Acad Dermatol 1980; 2: 59 - 61
- 18.- Lever WF, Schaumburg-Lever G. Histopathology of the -- skin. 6th ed. Philadelphia: JB. Lippincott Co, 1983: 555-7
- 19.- Hashimoto K et al. Histochemical studies on the skin.II The activity of the cholinesterases during the embryonic development of the skin in the rat. J Invest Dermatol 1963; 40: 15

S I R I N G O M A C O N D R O I D E

DEFINICION: Es una neoformación cutánea en la que están presentes en su estructura elementos derivados de las glándulas sudoríparas ecrinas y componentes condroide y mixoide (1).

SINONIMIA: Hidradenoma tubular, tumor mixto de piel, sirin-goma condroide, mixocondroepitelioma, hidradenoma mucinoso - (2).

HISTORIA: La primer comunicación relacionada con los tumo--res mixtos de las glándulas salivales fue hecha por Billroth en 1859 (citado por Hirsch y Helwig)(1), donde se advertían cantidades variables de material mucoide y cartilaginoso. --Virchow y Minssen (3) se refirieron a ellos como Tumores Mixtos, este término se encuentra todavía en boga para designar a los tumores cutáneos y de glándulas salivales que contie--nen elementos epiteliales y mesenquimatosos (1).

Halpert y Hackney (4) en 1950, enfatizan el hecho de --que aunque este tipo de tumor aparece predominantemente en --la cabeza, puede también presentarse en otros sitios. Esto sugiere que el desarrollo del tumor no depende de la proximidad a las glándulas salivales. Halpert y Brelsford (5) señalan este hecho nuevamente y reportan 6 casos, uno de ellos --localizado a testículo.

En 1952, Lennox y cols (6) revisaron la literatura y --aportaron 11 nuevos casos, considerando que existía suficiente evidencia para considerar a los tumores mixtos de la piel como hidradenomas con excesiva producción de mucina.

Posteriormente Stout y Gorman (7) en 1959, consideran --que solo 49 de los 55 casos revisados por Lennox y cols. son verdaderos tumores mixtos y aportan 34 casos nuevos, uno de los cuales se localizó por debajo de la fascia profunda de --la pierna.

En 1961, Hirsch y Helwig publican la experiencia obteni

da del estudio de 188 casos y acuñan el término de Siringoma Condroides para reemplazar a la vieja terminología de tumor mixto de piel. En 1976 Hernández (8) realizó el estudio del siringoma condroide con microscopia electrónica, complementando con los estudios de Varela Durán y cols (9) en 1979.

EPIDEMIOLOGIA: El siringoma condroide es un tumor benigno - relativamente poco frecuente, y difícil de diagnosticar clínicamente (1).

El estudio de Hirsch y Helwig (1) mostró un franco predominio en el sexo masculino en una proporción de 5:1, aunque otros autores señalan una relación de 3:1, o aún de 2:1 (10).

Se presenta generalmente en adultos con edades entre los 30 y 40 años (11). Stout y Gorman (7) mencionan que la extirpación quirúrgica del tumor generalmente se realiza entre los 40 y 60 años de edad, lo que indica su benignidad y lento crecimiento en muchos de los casos. Solanki (12) considera que el promedio de edad de aparición de la neoformación son los 52 años.

Generalmente es una lesión única, Hirsch y Helwig (1) encontraron un paciente con dos lesiones.

La mayoría de los casos descritos son benignos aunque en ocasiones puede ser maligno, pero se considera que el Siringoma condroide maligno lo es desde su inicio y puede causar recurrencia local, metástasis ganglionares regionales o a distancia (13).

MANIFESTACIONES CLINICAS: La topografía habitual del siringoma condroide es la cabeza. En la serie de 188 casos de Hirsch y Helwig (1), 150 se localizan en la cabeza y cuello, dentro de estas áreas la distribución más frecuente fue: nariz, mejillas, regiones maseterinas y labio superior, en ese orden, la piel cabelluda y la frente por último.

Otras localizaciones menos frecuentes fueron los miembros, axilas y tórax, el resto del tronco y finalmente los -

genitales (1). Puede localizarse también a nivel subungueal (2).

La serie estudiada por Stout y Gorman (7), demostró 19 pacientes con lesión en extremidades inferiores, 12 en extremidades superiores y 12 en tronco. La cara y la piel cabelluda fueron los sitios más frecuentemente afectados en el 90% de los casos.

El aspecto clínico es el de una lesión tumoral, intradérmica o subcutánea, única, excepcionalmente dos, pequeña al inicio de 0.5 a 3 cm (13) y ocasionalmente alcanza gran tamaño (14). Su consistencia es dura, sólida, está cubierta por piel normal o ligeramente rosa o violácea, la que puede o no estar adherida al tumor. La neoformación se encuentra generalmente móvil y libre de los tejidos subyacentes (14). La superficie puede mostrar lobulaciones y en algunos casos se describen orificios anexiales acentuados (11).

Generalmente esta presente por varios años con poco o ningún incremento en su tamaño (8). Su evolución es asintomática (1, 8 - 14).

HISTOPATOLOGIA: Los criterios histológicos para el diagnóstico del siringoma condroide fueron establecidos por Hirsch y Helwig (1) en la forma siguiente, con algunas variantes de acuerdo a su localización:

1. Nidos de células cuboides y poligonales
2. Estructuras tubulo alveolares revestidas por dos o más hileras de células cuboides similares morfológicamente a las observadas en los nidos celulares
3. Estructuras tubulares compuestas por una o dos hileras de células cuboides, aisladas o unidas con las estructuras tubulo alveolares. En algunas áreas periféricas estas formaciones tubulares muestran prolongaciones en forma de "coma" o "renacuajo" como las observadas en el siringoma.
4. Pueden observarse quistes de queratina de tamaño variable y en ocasiones su ruptura produce un granuloma del tipo cuerpo extraño

5. La matriz tiene aspectos variables:

- a. Una sustancia ligeramente basófila (el hallazgo más frecuente)
- b. Un material espumoso, probablemente precursor de la sustancia condroide
- c. Una sustancia hialina, homogénea o eosinofílica

Excepcionalmente se encuentran estructuras semejantes - al pilomatrixoma y otras áreas con diferenciación pilosa (15) así como la presencia de melanocitos (16).

Como se desprende de lo anterior el siringoma condroide muestra una histología diversa, aunque autores como Lever -- (17) se apoyan en la descripción inicial de Headington (18), donde dicho autor considera que hay dos tipos de estructuras: 1) luces tubulares y quísticas, parcialmente ramificadas y - 2) Luces tubulares pequeñas. El primer tipo es semejante a las estructuras tubulo alveolares descritas por Hirsch y Helwig (1) ubicadas dentro de un estroma mucoso, abundante y ligeramente eosinófilo (17), constituido por mucopolisacáridos ácidos, condroitin sulfato en algunos y ácido hialurónico en otros. El segundo tipo corresponde a las estructuras tubulares con prolongaciones en forma de "coma" de Hirsch y Helwig (1), y un estroma formado principalmente por condroitin sulfato. Cabe mencionar que Headington (18) consideraba que el primer tipo (tumores mixtos con luces ramificadas) -- era de origen apocrino y el segundo tipo (tumor mixto con luces tubulares pequeñas) de origen ecrino.

Al microscopio electrónico se observa que están presentes estructuras secretorias y tubulares revestidas ambas por células claras y oscuras como en las estructuras secretorias ecrinas (8). Las células de la capa externa de las estructuras tubulares y túbulo alveolares, como las células mioepite^liales, contienen numerosos tonofilamentos y se extienden -- hacia la matriz condroide, a la que aparentemente producen - (9). En algunos estudios como los de Varela-Duran y cols. - no se aprecian condrocitos (9), mientras que en otros se ad-

vierten células epiteliales, fibroblastos y condrocitos inmersos en matriz cartilaginosa semejante al cartílago maduro, inclusive con focos de osificación (8).

Los estudios histoquímicos han demostrado que la matriz intercelular es rica en mucopolisacáridos, semejantes a los que hay en la sustancia fundamental del cartílago normal (9, 14, 19). Los mucopolisacáridos ácidos en las áreas condroides son sulfatados, como lo prueban las reacciones tintoriales que no son afectadas con la predigestión con hialuronidasa (2, 13, 14, 17).

HISTOGENESIS: La histogénesis del tumor aun no esta bien -- precisada y se barajan varias hipótesis. Mediante estudios por microscopia electrónica de la zona de unión entre el estroma y el epitelio se han puesto de manifiesto células transicionales con desmosomas, zonas de unión, tonofilamentos intracitoplasmáticos, característico de células epiteliales, -- junto con un prominente retículo endoplásmico, aparato de -- Golgi y vesículas de pinocitosis, típico de células estromales. La presencia de estas células ambivalentes en la zona de transición se interpreta como que el tumor mixto o siringoma condroide es una neoplasia monoclonal con habilidad para una diferenciación bidireccional (16).

Otros autores (9) consideran que la disposición y forma de los nidos tumorales así como los datos de microscopia -- electrónica apoyan el origen en las glándulas sudoríparas -- ecrinas, aunque también toman en cuenta a las células mioepiteliales como las formadoras de la matriz condroide. Hernández (98), sugiere un origen epitelial, a partir de células -- indiferenciadas que probablemente se originan en células pluripotenciales ectodérmicas y mesodérmicas del siringoma condroide, además él no observó células mioepiteliales.

DIAGNOSTICO Y DIAGNOSTICO DIFERENCIAL: Es importante tomar en cuenta que, de acuerdo con el estudio de Hirsch y Helwig (1), en ninguno de los 188 casos estudiados histológicamente

se realizó el diagnóstico correcto previamente. Los diagnósticos más comunmente realizados fueron quiste epidérmico o sebáceo y epiteloma basocelular nodular, excepcionalmente se confundieron con neurofibromas.

Puede ser la presencia de una lesión nódulo-tumoral, dura e indolora, de crecimiento lento, asentada en la cara o piel cabelluda de un adulto, y cubierta por piel normal o de color rojo vinoso, lo que sugiera el diagnóstico.

Pero es conveniente insistir en la complejidad del diagnóstico clínico del siringoma condroide, sobre todo cuando no tienen la localización típica o se presentan con el aspecto de otros tumores más frecuentes en la clínica habitual. Por tanto, el diagnóstico de certeza será histológico, aunque el siringoma condroide o tumor mixto de glándulas sudoríparas es muy semejante a los tumores mixtos de glándulas salivales o adenomas pleomorficos (2, 14).

PRONOSTICO Y TRATAMIENTO: En la mayoría de los casos es benigno (1, 2, 13, 14, 17), aunque en algunas ocasiones puede ser maligno y se localiza con mayor frecuencia en las extremidades, mostrando en su histología además de las características habituales: marcado pleomorfismo nuclear, abundantes mitosis, invasión estromal o vascular y gran esclerosis intracelular (20). Otros autores como Hashimoto y Lever (13, 17) consideran que en el aun más raro siringoma condroide -- maligno, el tumor es maligno desde el comienzo y puede causar recurrencias locales, metástasis ganglionares regionales, óseas y aun metástasis viscerales.

El tratamiento es la extirpación quirúrgica total, ya que las recurrencias locales son atribuidas a un tratamiento incompleto (1, 14).

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

- 1.- Hirsch P, Helwig EB. Chondroid Syringoma. Mixed Tumor - of Skin, Salivary Gland Type. Arch Dermatol 1961; 84: 177 - 89
- 2.- Ortega del Olmo RM, Naranjo Sintés R, Linares Solana J, Delgado Florencio V, Alcalde Alonso M. Siringoma condroide. Cuatro observaciones. Actas Dermo-Sif 1987;78: 435 - 39
- 3.- Virchow R. En Hirsch P, Helwig EB. Chondroid syringoma. Arch Dermatol 1961; 84: 835
- 4.- Halpert B, Hackney V. Analogue tumors of the salivary - gland type in unusual sites. Surgery 1950; 27: 609
- 5.- Halpert B, Prefsford H. Mixed tumors in unusual sites. Surgery 1954; 35: 901
- 6.- Lennox B. En Hirsch P, Helwig EB. Chondroid Syringoma. Arch Dermatol 1961; 84: 177
- 7.- Stout AP, Gorman MG. Mixed tumors of the skin of the sa
livary gland type. Cancer 1959; 12: 537 - 43
- 8.- Hernández FJ. Mixed tumors of the skin of the salivary gland type: A light and electron microscopic study. J Invest Dermatol 1976; 66: 49 - 52
- 9.- Varela Duran J, Diaz Flores L, Varela Nuñez R. Ultraes-
tructure of chondroid syringoma. Cancer 1979; 44: 148
- 10.- Borello ED, Piazza MV. Tumores mixtos de tipo salival -
de la piel (Siringoma condroide). Arch Arg Derm 1966;
16: 210
- 11.- Cueto J, Rotman JC, Jalaris de Daroda A, Siviolo MI. Si
ringoma condroide. Arch Arg Derm 1974; 24: 37
- 12.- Solanki RL, Ramdeo IN, Goyal AK. Chondroid syringoma (mi
xed tumor of skin-salivary gland type) Report of four
cases. Indian J Dermat Venerol Lepr 1979; 45: 59
- 13.- Hashimoto K, Lever WF. Tumores de los apéndices cutá---
neos. En Fitzpatrick TB y cols. Dermatología en Medi-
cina General. Buenos Aires: Panamericana, 1987: 914-5
- 14.- Jaimovich L, Arcuri S, Tognaccioli O, Zeitlin E, Woscoff
A. Chondroid Syringoma. J Dermatol 1984; 11: 570 - 6

- 15.- Rapini RP. En Ortega del Olmo y cols. Siringoma condroi de. Cuatro observaciones. Actas Dermo-Sif 1987;78:437
- 16.- Mills SE. Mixed tumor of the skin: A model of divergente diferenciaciones. J Cut Pathol 1984; 11: 382 - 6
- 17.- Lever WF, Schaumburg-Lever G. Histopathology of the -- skin. 6th ed. Philadelphia: JB Lippincott Co, 1983: 560 - 2

C I L I N D R O M A

DEFINICION: El cilindroma es una neoformación cutánea benigna cuyo origen histológico es debatido. Recientemente algunos investigadores (1), consideran un origen ecrino y más específicamente derivado del segmento enrollado del conducto intradérmico, entre el conducto excretor recto y el ovollo -secretor.

SINONIMIA: Tumor en turbante, tumor de Spiegler, epiteloma múltiple de la piel cabelluda. .

HISTORIA: La primer descripción de la enfermedad se debe a Ansell (2) quien en 1842, describió el caso de una joven de 14 años con múltiples tumores en piel cabelluda y abdomen. A Billroth en 1859 (3) se le acredita el término de "Cilindroma", después de estudiar un tumor orbitario, previamente calificado como endotelioma. En 1899, Spiegler (4) lo estudió en forma más completa y le llamó Tumor de Spiegler. En 1961, Crain y Helwig (4) publicaron el estudio de 79 lesiones provenientes de 56 pacientes e introdujeron el término "Cilindroma Ecrino Dérmico". Cotton y Brayne en 1984 (1), realizan una revisión de la literatura donde analizan el discutido origen histológico del cilindroma y fundamentan el concepto de un origen a partir del conducto intradérmico sudoríparo ecrino.

EPIDEMIOLOGIA: El cilindroma dérmico ecrino puede presentarse como lesión solitaria o múltiple. El tipo de lesiones -- múltiples, con frecuencia se hereda en forma dominante (1, 5 - 7), mientras que en la lesión solitaria no existen antecedentes familiares. Afecta a mujeres y hombres en una proporción de 10:1 (1) y se presenta tempranamente en la edad adulta 91, 5 - 7), a partir de los 20 años aproximadamente (8), - aunque se han comunicado casos que se inician a edades más -

tempranas (8 años). En la mayoría de ellos, el tiempo de -- evolución no lo puede recordar o lo desconoce el paciente. - Los motivos de consulta son el aspecto estético poco atractivo y cancerofobia, aunque rara vez dan sintomatología.

El cilindroma de lesiones múltiples se asocia con relativa frecuencia con el tricoepitelioma múltiple (6). En tales casos las lesiones en piel cabelluda son cilindromas típicos, mientras que las neoformaciones en otras localizaciones son en parte cilindromas y en parte tricoepiteliomas (6, 9). La asociación de estos dos tipos de tumores, ambos de herencia dominante, ha motivado que los autores como Hashimoto y Lever (6, 9) consideren un origen histológico común a ambos.

Los cilindromas por lo general son benignos (1 - 9), -- pueden ser localmente invasivos y sufrir malignización (6, 9). Se han publicado 8 casos con transformación maligna y producción de metástasis a distancia a ganglios linfáticos inguinales y supraclaviculares, órganos internos y en un caso, al cerebro, atravesando el cráneo por extensión local (6).

MANIFESTACIONES CLINICAS: El cilindroma desde el punto de vista clínico, puede aparecer como tumoración única o múltiple. Esta última (forma clásica)(1 - 9), son lesiones numerosas, cupuliformes, algunas de aspecto "nodular", de superficie lisa, brillante en ocasiones, del color de la piel circundante (10), naranja-rojizo (5) o de color azulado (11). - Se encuentran bien limitadas y a veces son lobuladas. Su tamaño varía de milímetros a varios centímetros, pudiendo ser tan grandes y numerosas que cubran la totalidad de la piel cabelluda en forma de un "turbante" (1 - 9).

La topografía habitual es la piel cabelluda, aunque ocasionalmente se presentan lesiones aisladas en la cara y rara vez sobre tronco y extremidades.

Su evolución es lenta con un crecimiento progresivo a lo largo de muchos años, lo que lleva al paciente a consultar generalmente después de los 50 años de edad, refiriendo

lesiones con más de 20 años de evolución, que han sido asintomáticas en su mayoría y solo por sus dimensiones se vuelven cosméticamente inaceptables (1 - 5).

El cilindroma solitario como ya fue mencionado, no tiene antecedentes familiares, se presenta en la edad adulta y su topografía habitual es piel cabelluda o cara. Morfológicamente comparte características con los cilindromas múltiples, aunque rara vez llega a alcanzar sus dimensiones (1,4, 5,9).

HISTOPATOLOGIA: El aspecto histológico del cilindroma solitario es igual al de tipo múltiple. La epidermis se encuentra básicamente sin alteraciones, con excepción de cierto aplanamiento de los procesos interpapilares (5).

En la dermis los hallazgos típicos son: múltiples cordones y cilindros de células epiteliales de tamaño y forma variables, ubicados muy próximos entre sí, encajando a manera de un "rompecabezas", y separados solamente por una membrana hialina y una delgada banda de colágeno (1 - 11). En algunos de los cordones tumorales frecuentemente se observan estructuras tubulares, mientras que en otros son excepcionales.

La vaina hialina que rodea a los islotes tumorales, como un cilindro tiene un espesor variable y la misma sustancia hialina se localiza en forma de pequeñas gotas en el interior de los cordones neoformados, lo cual es el resultado de la invaginación de dichas vainas hialinas entre las células tumorales (6).

Las células tumorales al microscopio óptico son de dos tipos: a) células periféricas pequeñas de aspecto basaloide frecuentemente dispuestas en empalizada, y b) células con grandes núcleos claros en el centro de los cordones. En el interior de los islotes pueden existir luces tubulares en número variable y cuando se observan, se encuentran revestidas por células de aspecto secretor o tubular, mostrando en su interior ocasionalmente material amorfo. Con cierta fre

cuencia hay células que muestran secreción activa por decapitación, característica propia de las glándulas apocrinas (6, 9). Es posible encontrar también en número variable espacios quísticos relativamente grandes en el centro de los islotes.

Los islotes tumorales se encuentran rodeados densamente por un plexo nervioso estearasa positivo, particularmente -- los cordones mayores como en las glándulas apocrinas o ecrinas embrionarias y adultas.

Han sido publicados algunos casos que sufren de transformación maligna, se aprecia, atípica celular con numerosas figuras mitóticas, polimorfismo nuclear, pérdida de las células basaloides en la periferia de los cordones e invasión de los tejidos circundantes, estos últimos datos se asocian con la agresividad del tumor (6, 9).

Histoquímicamente, el material hialino es PAS positivo y diastasa resistente, no se colorea con azul alciano, lo -- que indica que contiene solamente mucopolisacáridos neutros, a diferencia del material amorfo localizado en las luces tubulares que contiene mucopolisacáridos ácidos y neutros. Las coloraciones histoquímico enzimáticas revelan que el cilindroma presenta una reacción débil y muy irregular para la -- amilofosforilasa y enzima ramificante que son enzimas de tipo ecrino. Da reacciones débiles para la fosfatasa ácida y la beta-glucoronidasa y reacción negativa para la indoxil-esterasa. La reacción de la fosfatasa alcalina para células - mioepiteliales es negativa. El antígeno carcinoembrionario (CEA) ha demostrado positividad leve difusa en los citoplasmas y en el polo luminal de las células claras, delimitando la cutícula, e inconstantemente en las luces tubulares (5,6, 9, 10, 12).

Con microscopio electrónico se aprecian dos tipos principales de células: a) células basales indiferenciadas con -- núcleos pequeños y oscuros y b) células diferenciadas con núcleos grandes y pálidos. La mayor parte de éstas últimas células aparecen muy inmaduras, como células indeterminadas, -

pero otras muestran un cierto grado de diferenciación hacia células secretoras o ductales y se disponen alrededor de las luces. Por lo anterior se ha llegado a considerar la existencia de los siguientes tipos celulares formando los islotes del cilindroma: Células basales, indeterminadas, ductales y secretorias. No se observan células mioepiteliales (5, 6, 9, 10).

Algunas células secretorias muestran vacuolas, mientras que otras contienen gránulos secretorios (6).

La banda hialina que rodea los islotes tumorales tiene dos componentes entremezclados: a) un material amorfo que representa una lámina basal muy engrosada, conectada con las células tumorales por hemidesmosomas y b) un componente fibroso que consta de fibrillas de anclaje y fibrillas colágenas de madurez variable (6, 9). El material amorfo y los filamentos finos representan colágeno tipo IV y son secretados por las células tumorales, mientras que las fibras gruesas representan colágeno tipos I y III, y las fibras de anclaje son sintetizadas por los fibroblastos (9).

HISTOGENESIS: Aunque muchos autores admiten que el cilindroma dérmico es una entidad específica, aun se discute su origen, ya que los exámenes histoquímicos, histoquímico enzimáticos e inmunohistoquímicos no conducen a conclusiones claras. La ausencia de reacciones enzimáticas significativas puede deberse a la inmadurez de las células tumorales. Cotton y Blayne (1), consideran que estos tumores son de origen ecrino y más específicamente que derivan del segmento enrollado del conducto intradérmico, entre el conducto recto y el ovillo secretor.

Apoyan su punto de vista en las siguientes pruebas:

1. La situación completamente intradérmica de este tumor
2. Su curioso patrón de crecimiento en mosaico o rompecabezas.
3. La presencia de material hialino de revestimiento.
4. La formación de luces en algunos cordones tumorales.

5. La presencia ocasional de glándulas secretorias ecquinas normales en el tejido adiposo profundo del tumor.
6. Los patrones de tinción inmunohistoquímicos con CEA dentro de las masas tumorales semejantes a las observadas en las superficies de las luces de las porciones intradérmicas de los conductos sudoríparos - ecrinos.

Autores como Munger y cols (10), consideran que la diferenciación de las células secretorias es ecquina, debido a -- que contienen vacuolas secretorias semejantes a las observadas en las células mucoides oscuras de las glándulas ecquinas. Evidencia adicional acerca del origen ecrico del cilindroma es apoyada por los resultados obtenidos al tratar con radioterapia algunos de estos tumores, ya que en el estudio de -- Urbach y cols. (5), se demostró que a dosis habituales de radioterapia el cilindroma recidiva casi en su totalidad. Es conveniente recordar que la glándula sudorípara ecquina es la más resistente de las estructuras anexas y sobrevive después de grandes dosis de radiación, suficientes para destruir al complejo pilosebáceo.

A pesar de lo anterior, algunos datos de microscopía electrónica favorecen en parte la diferenciación apocrina -- como es la presencia de gránulos secretorios de dos tipos: a) uno grande, conteniendo glóbulos lípidos y b) que contiene crestas centrales, sugiriendo un origen a partir de una mitocondria, además de la actividad secretoria por decapitación, característica de las glándulas apocrinas.

Por otra parte, pinkus (13) hace la apreciación de que la membrana hialina recuerda la membrana vitrea del pelo y que su asociación con tricoepiteliomas puede sugerir un hamartoma del complejo pilar y encontrar por tanto, componentes pilares y apocrinos en el mismo tumor. Además también se -- han encontrado asociaciones de cilindroma con espiradenoma -- lo que apoyaría nuevamente su naturaleza ecquina. Por todo --

lo anterior, debemos considerar que el cilindroma es un tumor epitelial muy inmaduro que requiere del desarrollo de nuevos métodos de estudio para definir su origen.

DIAGNOSTICO DIFERENCIAL: Debido a su localización habitual en piel cabelluda y a su morfología, se debe descartar un quiste triquilémico, aunque el estudio histológico lo define perfectamente.

PRONOSTICO Y TRATAMIENTO: Los cilindromas por lo general, se mantienen benignos, son de curso evolutivo lento y asintomático. Pero se han registrado en la literatura, ocho casos con transformación maligna. En uno de estos casos se produjeron metástasis a ganglios linfáticos inguinales y supraclaviculares, en seis casos se registraron metástasis a diversos órganos internos y en un caso mas al cerebro, atravesando el cráneo por extensión local (6).

El tratamiento de elección es la extirpación quirúrgica, dando un margen amplio al existir la sospecha de malignidad. Se ha empleado la radioterapia en algunos casos, pero se requieren dosis totales altas para su completa curación (4 000 a 6 000 r)(5, 7).

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

- 1.- Cotton DWK, Brayne SG. Dermal cylindromas originata from the eccrine sweat gland. Br J Dermatol 1984; 111:53-61
- 2.- Ancell H, In Urbach F, Graham JH, Goldstein J, Munger BL Dermal eccrine cylindroma. Arch Dermatol 1963; 88: 248
- 3.- Billroth T. In Urbach F, Graham JH, Goldstein J, Munger BL. Dermal eccrine cylindroma. Arch Dermatol 1963; 88: 248
- 4.- Crain RC, Helwig EB. In Urbach F, Graham JH, Golstein J, Munger BL. Dermal eccrine cylindroma. Arch Dermatol 1963; 88: 248
- 5.- Urbach F, Graham JH, Golstein J, Munger BL. Dermal eccrine cylindroma. Arch Dermatol 1963; 88: 248 - 62
- 6.- Hashimoto K, Lever WF. Tumores de los apéndices cutáneos in Fitzpatrick TB y cols. Dermatología en Medicina General. Buenos Aires: Panamericana, 1987: 917 - 9
- 7.- Nasemann Th, Sauerbrey W. Enfermedades cutáneas e infecciones venéreas. Madrid: Editorial AC, 1981: 325
- 8.- Gottschalck HR. Dermal eccrine cylindroma, epithelioma - adenoides cysticum of Brooke, and eccrine spiradenoma. Arch Dermatol 1974; 110: 473 - 4
- 9.- Lever WF, Schaumburg-Lever G. Histopathology of the skin 6th ed. Philadelphia: JB. Lippincott Co, 1983: 548-50
- 10.- Munger BL, Graham JH, Helwig EB. Ultraestructure and histochemical characteristics of dermal eccrine cylindroma (Turban tumor). J Invest Dermatol 1962; 39: 577 - 94
- 11.- Iduñate-Palacios CR. Comunicación personal.
- 12.- Moreno A, De Moragas JM. Antígeno carcinoembrionario en siringoma, espiradenoma y cilindroma. Actas Dermo-Sif 1983; 74: 443
- 13.- Pinkus H, Mehregan AH. A guide to Dermatopathology. 3rd. ed. New York: Appleton-Century-Crofts, 1981: 448 - 50

A D E N O M A P A P I L A R E C R I N O

DEFINICION: El adenoma papilar ecrino es un tumor sudoríparo de comportamiento benigno, originado al parecer en la porción dérmica del conducto sudoríparo (1). Su importancia radica en el hecho de poseer una estructura con caracteres particulares que pueden ser mal interpretados y establecer un diagnóstico erróneo de malignidad (2, 3).

HISTORIA: Descrito inicialmente por Rulon y Helwig en 1977 (2), quienes describen 14 casos, en su mayoría mujeres de raza negra. En 1978 Elpern y Farmer (4) comunicaron un caso en una mujer de 43 años. En 1980 Sina, Dilaimy y Kallayee (5) publican dos casos más: un varón de 66 años con un tumor de 3 cm en muslo derecho y una mujer de 68 años con una neoformación en la frente de 1.2 cm, ambos de raza negra. En 1983, Casas y Schroh (6) en el XX Congreso Argentino de Patología, comunican el caso de una mujer de 68 años con un tumor de 2 cm umbilicado, situado en la región temporal. En 1987 Casas, López, Chouela Y Kien (3) estudian a una mujer de 52 años con una neoformación de 5 cm en la piel cabelluda, es la tumoración de este tipo más grande que ha sido observada hasta la fecha.

EPIDEMIOLOGIA: Según Rulosn y Helwig (2), afecta preferentemente al sexo femenino en proporción de 4:1, otros autores consideran que no existe diferencia en el sexo ni en la raza. Su aparición ocurre desde la primera década de la vida con una edad promedio de 40 años (99 - 69 años). La evolución -- varió de meses a 12 años.

MANIFESTACIONES CLINICAS: La neoformación asienta preferentemente en regiones acrales, principalmente miembros inferiores; Rulon y Helwig (2) en una serie de 14 casos, encontraron que el 57% de los pacientes por ellos estudiados presen-

taban el tumor en las extremidades: 1 en muñeca, 7 en manos o pies y el resto en otras áreas del cuerpo. Los casos de otros autores también predominaban en extremidades a excepción de uno situado en piel cabelluda (3).

Es una tumoración cupuliforme, de tamaño que varía de 0.5 a 2 cm, aunque se han publicado casos de mayor tamaño. De color rojo a café grisáceo o blanco azulado, puede tener hiperpigmentación periférica y ser ocasionalmente doloroso a la palpación, consistencia firme o duro-elástica, con sectores renitentes de tipo quístico. Evolución crónica (2 - 5).

Por su aspecto clínico es difícil hacer el diagnóstico.

HISTOPATOLOGIA: En la histología se encuentra una epidermis que puede estar adelgazada o con discreta acantosis. En dermis superficial se observa moderada infiltración linfoplasmocitaria perivascular (2, 3, 5). A partir de la dermis reticular y en la profundidad se identifica un tumor dérmico que puede estar circunscrito (2-5) o tener bordes infiltrantes - (1 caso de Rulon y Helwig (2) infiltraba la grasa subcutánea).

Constituido por conductos glandulares eccrinos dilatados de tamaño variable, revestidos por una doble capa de células epiteliales que forman proyecciones papilares dentro de la luz, con un extremo engrosado en forma de bulbo, rodeados por un estroma fibroso (2 - 5). Los conductos contienen material amorfo eosinofílico PAS positivo diastasa resistente (2, 5).

El epitelio de revestimiento esta formado por dos hileras de células: la externa es cuboidea o aplanada y la interna aplanada, cuboidea o columnar; disponiéndose estas últimas en un patrón pseudoestratificado (2, 5). Presenta vellosidades hacia la luz, que adoptan patrones complejos con dilataciones en forma de bulbo en un extremo, el espesor varía de dos a varias células en la porción distal (2).

El núcleo de las células epiteliales es de tamaño uniforme, oval o redondo, alrededor de la membrana nuclear tienen un anillo delgado densamente teñido y poseen a menudo un

nucleolo pequeño prominente, eosinófilo o basófilo. El citoplasma es homogéneo y ligeramente eosinófilo (2).

La neoplasia se encuentra rodeada por un estroma que -- reemplaza al patrón colágeno normal. El tejido fibroso tiene de disponerse en forma concéntrica alrededor de los conductos, pudiendo variar el elemento celular desde un tejido fibroso acelular con citoplasma fibrilar basofílico hasta un tejido conectivo hipocelular densamente esclerótico. En algunas áreas del estroma hay pequeñas células alargadas que sugieren células mioepiteliales (2).

A pesar del potencial de infiltración que posee, no se ha observado ulceración epitelial, ni invasión de los espacios vasculares o perineurales. Igualmente no hay cambios apocrinos, diferenciación escamosa o áreas de células claras (2, 5).

Como se mencionó en párrafos anteriores, se han identificado gránulos PAS positivos diastasa lábiles, lo que indica la presencia de glucógeno en el citoplasma de las células de las estructuras ductales. En 7 casos, se observó mucopolisacáridos ácidos, presentes a lo largo de la luz de las células de revestimiento y gránulos PAS positivos, lo que nos indica que se trata de un tumor que se origina en el epitelio de la porción dérmica del conducto sudoríparo ecrino.

DIAGNOSTICOS DIFERENCIALES: Inicialmente fue confundido --- principalmente por su topografía y morfología con: rinofima, neuroma, fibroma, tumor de células gigantes de la vaina tendinosa, quiste sebáceo, dermatofibroma (2, 4).

PRONOSTICO Y TRATAMIENTO: La extirpación quirúrgica adecuada de la tumoración parece ser el tratamiento de elección. -- Sina, Dilaimy y Kallayee (5) realizaron un seguimiento de -- dos y nueve años de los casos por ellos tratados quirúrgicamente, sin encontrar datos de recurrencia. Lo anterior demuestra un comportamiento biológico benigno, por lo que es -- importante el diagnóstico correcto, ya que este tumor puede

ser interpretado erróneamente como carcinoma sudoríparo o como lesión metastásica.

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

- 1.- Rahbari H. Syringoacanthoma. Acanthotic lesion of the acrosyringium. Arch Dermatol 1984; 120: 753
- 2.- Rulon DB, Helwig EB. Papillary eccrine adenoma. Arch Dermatol 1977; 113: 596 - 8
- 3.- Casas JG, López L, Chouela E, Kien MC. Adenoma papilar -- ecrino. Rev Arg Derm 1987; 68: 36 - 8
- 4.- Elpern DJ, Farmer ER. Papillary eccrine adenoma. Arch Dermatol 1978; 114: 1241
- 5.- Sina B, Dilaimy M, Kallayee D. Papillary eccrine adenoma. Arch Dermatol 1980; 116: 719 - 20
- 6.- Casas JG, Schroh RG. En Casas y cols. Adenoma papilar -- ecrino. Rev Arg Derm 1987; 68: 38

H I D R A D E N O M A D E C E L U L A S C L A R A S

DEFINICION: El hidradenoma de células claras es un tumor -- suborganoide intradérmico, benigno, derivado de las porcio-- nes intraepidérmica y dérmica del conducto sudoríparo ecrino (1 - 8).

SINONIMIA: Mioepitelioma de células claras, hidradenoma nodular, adenoma de las glándulas sudoríparas ecrinas de tipo células claras, hidradenoma sólido quístico, acrospiroma --- ecrino, carcinoma papilar de células claras, hidradenoma de células grandes (1 - 8).

HISTORIA: En 1941 Mayer (9) revisó 12 casos de tumores de - glándulas sudoríparas predominantemente sólido-quísticos, -- consideró a algunos de ellos como de origen apocrino y a --- otros ecrino, los designó como Hidradenomas. En 1949 Liu -- (10) publicó cuatro casos similares, considerados como tumores de bajo grado de malignidad y los denomina Carcinomas de Células Claras. Lever y Castleman (11) en 1952, introducen el término Mioepitelioma de Células Claras al publicar 10 ca sos más y Efskind y Eker (12) en 1958 apoyan el término al - describir 21 casos adicionales. Keasbey y Hadley (13) estu dia en 1954 cincuenta casos similares, sobre la base de la - presencia de células claras en estas neoplasias acuñan el -- término Hidradenoma de células claras. Azzopardi (14) en -- 1958 emplea el mismo término y Kersting (15) lo respalda en 1963. Lund (16) revisa varios tumores en 1957 y emplea el - término de Hidradenoma Nodular para designar a los tumores - sólido-quísticos con diferenciación glandular. Winkelmann y Wolff en 1968, proponen el término Hidradenoma Sólido-quísti co sobre la base de la apariencia histológica, ya que las cé lulas claras solamente las observaron en el 30% de los casos de su serie. En 1971, Wilson-Jones (17) publica cinco casos de Hidradenoma Nodular Pigmentado.

EPIDEMIOLOGIA: El Hidradenoma de Células Claras afecta a -- cualquier grupo de edad (3 - 93 años), aunque la mayoría de los casos se encuentran entre los 20 y 50 años (35 años en - promedio). Tiene predilección por el sexo femenino en una - relación de 2:1 sobre el masculino, aunque Winkelmann y --- Wolff y Way y Pierson, señalan una proporción de 4.75:1 (1, 3, 7), en el momento de la consulta las lesiones tenían un - promedio de cinco años de evolución (1 - 13 años) (3). En - el 85% de los casos se trataba de pacientes caucásicos (7).

Un factor traumático (incluyendo Rayos X, cirugía, elec- trofulguración o heridas) se asocia con un acelerado creci- miento y más rápida expansión de la lesión (1).

El hidradenoma de células claras puede asociarse al Ne- vo sebáceo de jadassohn, aunque existe aun la duda de sí se origina de este último dada la alta incidencia de otras neo- plasias dentro del Hamartoma de Hadassohn (8).

MANIFESTACIONES CLINICAS: El Hidradenoma de Células Claras es una neoformación solitaria de crecimiento lento, ocasio-- nalmente se observan varias lesiones.

La topografía habitual es la piel cabelluda, cara, pa-- red torácica y abdomen, aparentemente puede desarrollarse en cualquier sitio de la piel (1, 3).

Morfológicamente es un tumor único, bien limitado, de - aspecto "nodular", redondeado u oval, ocasionalmente pedicu- lado. Mide de 0.5 - 6 cm de diámetro. La piel que cubre a la tumoración generalmente es de aspecto y coloración norma- les, rara vez esta engrosada o verrugosa. su color varía de tonos rosa o café y en el 24% de los casos puede apreciarse coloración de azul a violácea, algunos tumores tienen aspec- to translúcido, de consistencia sólida o quística, en ocasio- nes protruye desde la dermis y las lesiones mayores tienen - una superficie irregular y lobulada, la cual es fácilmente - palpable. En el 15% de los casos existe una ulceración su- perficial con antecedentes de hemorragia y drenaje espontá- neo de pequeñas cantidades de líquido seroso (1, 3, 6).

Su evolución se caracteriza por un crecimiento lento y progresivo hasta alcanzar dimensiones relativamente grandes de 6 a 12 cm. La mayor parte de los casos son asintomáticos pero en algunos pacientes es moderadamente doloroso a la presión (1, 3).

El hidradenoma de células claras no se maligniza, pero causa recurrencias si no es tratado en forma apropiada (1,3, 6).

HISTOPATOLOGIA: La epidermis que cubre la tumoración generalmente es normal o ligeramente atrófica (91), aunque en algunos casos el hidradenoma reemplaza centralmente a la epidermis y emerge con la epidermis acantósica en la periferia (4).

El hidradenoma de células claras propiamente dicho, es un tumor bien circunscrito, a menudo encapsulado, compuesto de masas lobuladas, ubicadas en la dermis y se extienden hacia el tejido celular subcutáneo, con focos quísticos y luces tubulares que frecuentemente se ramifican y muestran en su interior un material homogéneo eosinófilo.

Las luces tubulares están revestidas por células ductales o por células secretorias columnares mientras que los espacios quísticos en ausencia de revestimiento y falta de orientación celular, sugieren ser el resultado de una degeneración de las células tumorales (4 - 6).

En las porciones sólidas del tumor se reconocen dos tipos celulares, cuya proporción varía de tumor a tumor. Un tipo celular es usualmente poligonal, con núcleo redondeado y citoplasma ligeramente basófilo, algunas de estas células pueden parecer fusiformes, mostrar un núcleo alargado y tienden a localizarse en la periferia. El otro tipo de células, es redondo, posee un núcleo pequeño y oscuro y citoplasma muy claro, de tal forma que la membrana celular es netamente visible. Las células claras contienen grandes cantidades de glucógeno, y probablemente esta es la razón de su aspecto claro. Además, existen células transicionales entre las dos

variedades y generalmente presentan un citoplasma eosinófilo (4, 6, 7).

En algunos tumores se observan grupos de células queratinizadas y perlas córneas, o dispuestas alrededor de luces pequeñas revestidas por una cutícula eosinofílica bien definida, semejando la porción epidérmica del Conducto Sudoríparo Ecrino, como sucede también en el poroma ecrino y en el siringoma (4, 6).

El estroma que envuelve al tumor puede ser fibroso, formando una cápsula verdadera, la cual emite septos que dan lugar a las lobulaciones del tumor, o estar rodeado de una dermis normal. En los tumores ulcerados se aprecia un infiltrado inflamatorio, con vasos dilatados que se introducen al tumor a lo largo de los septos.

El estudio histoquímico-enzimático revela la presencia en el hidradenoma de células claras, de altas concentraciones de enzimas ecrinas, particularmente fosforilasa y enzimas respiratorias, incluyendo deshidrogenasa succínica y difosfopiridin nucleótido (DPNH) diaforasa (1 - 7).

El microscopio electrónico muestra proporciones variables de tonofilamentos en las células poligonales y fusiformes, mientras que las células claras contienen elevadas cantidades de glucógeno. Estos dos tipos de células tumorales son muy semejantes a las células tumorales del poroma ecrino y a ciertos tipos celulares del espiradenoma ecrino, así como a las células que componen las capas externas del conducto sudoríparo ecrino epidérmico embrionario (4, 6).

Se aprecian además, cuatro tipos de células luminales: - un tipo presenta secreción activa, abundante glucógeno o ausencia del mismo pero conteniendo algunos gránulos secretorios densos pequeños; el segundo tipo se considera una célula de diferenciación ductal dérmica, por presentar una zona filamentosa periluminal; el tercer tipo parece ser ductal -- epidérmica, ya que además de presentar una zona filamentosa periluminal, también presenta un alto contenido de lisosomas y gránulos de queratohialina; y por último, el cuarto tipo -

parece ser zona inmadura e intermedia en diferenciación, entre una célula ductal y una secretoria (18).

El canalículo intercelular presente solo en las glándulas sudoríparas ecrinas, es una extensión de la luz secretoria principal de la glándula ecrina para aumentar la superficie de secreción y se ha observado en el hidradenoma de células claras (19).

HISTOGENESIS: Al observar la diversidad de nombres con que se ha denominado a esta neoplasia, es evidente que existe importante controversia acerca de la histogénesis del hidradenoma de células claras. En un inicio, Liu (10) consideró -- que se originaba en el folículo piloso, basado en que las células claras provenían de la vaina radicular interna del folículo original, y por la presencia de células epidérmicas -- con puentes intercelulares. Las perlas córneas le sugerían la formación de vainas pilosas malformadas. Pero Kersting (1), Lund (16) y O'hara (19) no pudieron observar algún dato que sugiriera la formación de vainas pilosas.

Otros autores, como Lever y Castelman (11), Erskind y Eker (12), consideraron que las células poligonales y fusiformes, por su localización periférica con relación a las lumbinales y por su forma, presentaban diferenciación hacia células mioepiteliales, aunque la ausencia de fosfatasa alcalina y miofilamentos, descarta su relación con las células mioepiteliales.

Posteriormente, Kersting (1) sugirió que podía ser una neoplasia que se diferenciaba hacia el epitelio poral (conducto intraepidérmico) e intradérmico del conducto sudoríparo ecrino.

Con el desarrollo de las técnicas de histoquímica enzimática y la microscopia electrónica se apoya el origen ecrino del hidradenoma nodular, y se puede concluir que es un tumor suborganoide ecrino que se diferencia hacia estructuras ecrinas que varían desde la porción ductal intraepidérmica hasta el segmento secretorio.

DIAGNOSTICO DIFERENCIAL: Una gran variedad de diagnósticos clínicos se pueden realizar dependiendo del tamaño, color, estado de la piel suprayacente y tiempo de evolución de la neoplasia. Estos diagnósticos van desde el dermatofibroma, papiloma, lipoma, hemangioma y nevo azul, a quiste epidermoide, tumor de anexos, epitelioma basocelular y epitelioma espinocelular (3).

Histológicamente comparte con el triquilemoma la presencia de células ricas en glucógeno y los focos de queratinización. Pero solo en el hidradenoma de células claras se ven espacios quísticos grandes y luces tubulares, mientras que solo el triquilemoma muestra sus células tumorales dispuestas en empalizadas periféricas (4).

PRONOSTICO Y TRATAMIENTO: Básicamente el hidradenoma de células claras es un tumor benigno de crecimiento lento y expansivo, muy pocos casos han sufrido transformación maligna con desarrollo de metástasis (3). Algunos autores (4, 6) consideran que el hidradenoma maligno de células claras no se desarrolla a partir de la forma benigna, sino que es maligno desde su comienzo.

El tratamiento siempre es quirúrgico, ya que estudios previos han demostrado su gran resistencia a las radiaciones ionizantes (1).

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

- 1.- Kersting DW. Clear cell Hidradenoma and Hidradenocarcinoma. Arch Dermatol 1963; 87: 323 - 31
- 2.- Wilson-Jones E. Pigmented Nodular Hidradenoma. Arch Dermatol 1971; 104: 117 - 23
- 3.- Winkelmann RK, Wollff K. Solid-Cystic Hidradenoma of the skin. Clinical and Histopathologic study. Arch Dermatol 1968; 97: 651 - 61
- 4.- Lever WF, Schaumburg-Lever G. Histopathology of the skin. 6th ed. Philadelphia: JB. Lippincott Co., 1983: 556 - 60
- 5.- Pinkus H, Mehregan AH. A guide to Dermatopathology. 3rd ed. New York: Appleton-Century-Crofts, 1981: 453 - 55
- 6.- Hashimoto K, Lever WF. Tumores de los apéndices cutáneos. En Fitzpatrick TB y cols. Dermatología en Medicina General. Buenos Aires: Panamericana, 1987: 913-4
- 7.- Way BV, Pierson DL. Eccrine Acrospiroma. J Assoc Milit Dermatol 1981; 7: 27 - 8
- 8.- Ioannides G, Simonson L. Nodular Hidradenoma in Nevus Sebaceous of Jadassohn. Arch Dermatol 1964; 89: 250-2
- 9.- Mayer I. En Winkelmann RK, Wolff K. Solid-Cystic Hidradenoma of the skin. Clinical and Histopathologic. Arch Dermatol 1968; 97: 651
- 10.- Liu Y. En Winkelmann RK, Wolff K. Solid-Cystic Hidradenoma of the skin. Clinical and Histopathologic study. Arch Dermatol 1968; 97: 651
- 11.- Lever WF, Castelman B. En Winkelmann RK, Wolff K. Solid Cystic Hidradenoma of the skin. Clinical and Histopathologic study. Arch Dermatol 1968; 97: 651
- 12.- Efskind J, Eker R. En Winkelmann RK, Wolff K. Solid-Cystic Hidradenoma of the skin. Clinical and Histopathologic study. Arch Dermatol 1968; 97: 657
- 13.- Keasbey LE, Hadley GG. Clear-cell Hidradenoma: Report of three cases with widespread metastases. Cancer 1954; 7: 934 - 52

- 14.- Azzopardi JG. En Winkelmann RK, Wolff K. Solid-Cystic - Hidradenoma of the skin. Clinical and Histopathological study. Arch Dermatol 1968; 97: 657
- 15.- Kersting DW, Helwig EB. Eccrine Spiradenoma. Arch Dermatol 1956; 73: 199 - 227
- 16.- Lund HZ. En Winkelmann RK, Wolff K. Solid-Cystic Hidradenoma of the skin. Clinical and Histopathological study. Arch Dermatol 1968; 97: 658
- 17.- Wilson-Jones E. Pigmented Nodular Hidradenoma. Arch Dermatol 1971; 104: 122
- 18.- Hashimoto K, DiBella RJ, Lever WF. Clear cell hidradenoma: Histological, histochemical, and electron microscopic studies. Arch Dermatol 1967; 96: 18 - 38
- 19.- O'hara JM, Bensch KG. Fine structure of eccrine sweat gland adenoma, clear cell type. J Invest Dermatol 1973; 49: 261

TUMOR DEL CONDUCTO DERMICO

DEFINICION: El Tumor del Conducto Dérmico es una neoforma--
ción cutánea benigna derivada de la porción intradérmica --
del conducto sudoríparo ecrino (1).

SINONIMIA: Ductoma ecrino, Poroepitelioma ecrino.

HISTORIA: En 1966 Winkelmann y McLeod (1) describieron tres
casos de un tumor sólido benigno, cuyo origen según los estu--
dios realizados, se encontraba en la porción dérmica del con--
ducto sudoríparo ecrino, al que denominan "Tumor del Conduc--
to Dérmico". En su artículo, los autores consideran que los
casos publicados como Tumores de Células Basales no clasifi--
cados de Lund 92), un caso de Hidroacantoma simple de Harvey
(3) y el Poroma Ecrino Atípico comunicado por Degos y Civa--
tte (4) fueron probablemente tumores del conducto dérmico. -
Después del artículo inicial de Winkelmann y McLeod, Degos,
Civatte y Belaich (5) en 1969 describen otro caso. Cramer --
(6) agrega en 1972 un caso de tumor del conducto dérmico, --
aunque él considera que la neoformación probablemente deriva
de la porción intradérmica del conducto sudoríparo ecrino y
lo denomina "Ductoma ecrino". En 1974, Freeman (7) describe
dos casos más de esta entidad clínica.

Apisarnthanarax y Mullins (8) en 1975 realizan una revi--
sión encontrando 12 casos descritos hasta esa fecha y agre--
gan otro a la estadística. En 1978 Hu, Marques y Winkelmann
(9) realizan un estudio histoquímico y de microscopia elec--
trónica de 7 casos más, elevando la casuística a 20 casos co--
municados en la literatura revisada.

EPIDEMIOLOGIA: Es una neoformación poco frecuente, ya que -
en la literatura revisada solo existen 20 casos publicados -
de tumor del conducto dérmico, con franco predominio por el
sexo femenino (relación 4:1)(9). La edad que tenían los pa--

cientes al momento del diagnóstico fue entre 49 y 76 años, - con un promedio de 61 años aproximadamente, aunque existe el caso de un joven de 15 años. El tiempo de evolución fue de 2 meses a 20 años en el momento del diagnóstico. No se ha mencionado predilección por algún grupo racial o étnico.

MANIFESTACIONES CLINICAS: El aspecto clínico de los tumores de anexos no es característico, y el tumor del conducto dérmico no es la excepción, pero ciertos aspectos clínicos pueden observarse con regular frecuencia. Según Hu y cols (9), cuando el tumor se presenta en mujeres generalmente son mayores de 60 años, observándose en la región de la cabeza o cuello una neoformación intradérmica, pequeña, de 2.2 cm de diámetro en promedio, de aspecto "papular", cuyo color varía -- del blanco al rojo. El otro aspecto que tiene el tumor cuando afecta al sexo masculino es su predominio por la región -- sacra y extremidades, con características clínicas semejantes a las ya descritas, tomando como base los casos de Degos y cols (5), Cramer (6) y Apisarnthanarax y Mullins (8). El tumor tiene tendencia a recurrir cuando se extirpa de manera incompleta (1), pero no hay tendencia a la malignidad o a desarrollar metástasis (98), lo que pone en evidencia la naturaleza benigna de esta neoformación.

HISTOPATOLOGIA: Los datos histológicos del tumor del conducto dérmico se caracterizan por una mínima o ausente alteración de la epidermis suprayacente, la cual habitualmente se encuentra atrófica y no participa en la formación del tumor (8), aunque puede haber acantosis en algunos casos (1). En todo el espesor de la dermis se encuentran numerosas masas tumorales, bien definidas, de límites redondeados y ondulantes, compuestos de células pequeñas de menores dimensiones y mayor uniformidad que las células escamosas comunes, en algunas áreas se unen a otras células por puentes intercelulares, sus núcleos son redondos, u ovals, ligeramente basófilos, - con un citoplasma eosinófilo escaso (1, 8, 9). Estas células

las tipo "poroma" estan colocadas a igual distancia una de la otra, pero en algunas áreas, están densamente agrupadas.

Se observan estructuras que semejan conductos formadas por cordones epiteliales conectados a las masas sólidas o quísticas del tumor (8).

La estructura de los conductos se encuentra revestida por una cutícula eosinófila, PAS positiva, diastasa resistente, presente en muchas masas tumorales, sugiriendo su origen en el conducto sudoríparo ecrino.

Pueden observarse espacios quísticos dentro de las masas tumorales, donde tiende a acumularse material amorfo eosinofílico (1, 8).

Ocasionalmente en la periferia se observan células dispuestas en empalizada, aunque están más aplanadas que las demás. No se observa retracción artificial del tejido conectivo circundante, pero existe un infiltrado mononuclear moderado, principalmente perivascular y ocasionalmente alrededor de las masas tumorales, así como numerosos espacios vasculares dilatados en la dermis superior y media. No existe una evidencia definitiva de proliferación o destrucción del tejido conectivo (1, 8, 9).

HISTOQUIMICA: La reacción de PAS revela material PAS positivo, diastasa resistente en el interior de los espacios quísticos, mientras que en la totalidad del tumor se obtiene una intensa reacción a la fosforilasa. Las enzimas respiratorias fueron moderadamente positivas y además múltiples células dendríticas ATPasa positivas se encontraron dentro de los tumores.

MICROSCOPIA ELECTRONICA: Se observan tres tipos de células tumorales: claras, oscuras y luminales.

Las células claras son el tipo celular más frecuente, presentan núcleos grandes, redondos e irregulares, con un fino espacio claro que los separa del citoplasma. Las células claras presentan los siguientes organelos en el citoplasma:

C U A D R O 3

HISTOQUIMICA ENZIMATICA DEL TUMOR
DEL CONDUCTO DERMICO (9)

ENZIMA	REACCION*
Fosforilasa	+ + + +
Adenosintrifosfatasa	+ +
Deshidrogenasa succínica	+ +
Citocromo oxidasa	+ +
Fosfatasa alcalina	0
Fosfatasa ácida	0
Esterasa inespecífica	0
Indoxil esterasa	0
Aminopeptidasa leucínica	0

* NEGATIVO = 0; MINIMO = +; MODERADO = + + ;

IMPORTANTE = + + + ; MASIVA = + + + + .

mitocondrias abundantes, retículo endoplásmico rugoso bien desarrollado, con ribosomas y tono fibrillas dispersas.

Las células oscuras se encuentran ocasionalmente alrededor de la luz o dentro de las masas tumorales.

Las células lumbinales muestran interdigitación de las membranas a lo largo de las superficies laterales, con microvellosidades sobre las superficies lumbinales. El núcleo es evidente de forma irregular, a nivel del citoplasma se encuentran cuerpos densos multivesiculares y mitocondrias numerosas.

El tumor presenta una membrana basal intacta, las células basales tienen escasos hemidesmosomas o "regiones densas", y los microfilamentos no pueden detectarse en el citoplasma.

Se han observado células dendríticas en el interior de las masas tumorales, del tipo de las células indeterminadas y también algunos linfocitos pequeños (9).

HISTOGENESIS: La división de las poblaciones celulares del tumor del conducto dérmico en grandes células claras, pequeñas células oscuras y en células lumbinales, es idéntica a la descripción de las poblaciones celulares demostradas en el conducto dérmico embrionario por Breathnach (10), una organización similar con tendencia hacia la queratinización es observada en el conducto ecrino epidérmico y en el siringoma (11 - 14).

El tumor del conducto dérmico es aparentemente producido por un incremento masivo en la población de las células claras que no muestran queratinización sino solo masas de tonofilamentos dispersos. Las células lumbinales tienen numerosos cuerpos multivesiculares semejjando las estructuras del conducto dérmico embrionario a las del tumor del conducto dérmico y al siringoma, lo que no se observa en el hidradenoma ni en tumores basaloides como en el cilindroma y el espiropiradenoma (9).

Las células densas u oscuras son un hallazgo en muchos tumores basaloides o de anexos, y son consideradas como células

las basales, indiferenciadas o picnóticas en involución (9).

Apoyándose en los datos del estudio con microscopía --- electrónica los autores (9) corroboran que el tumor del conducto dérmico se diferencia en forma similar al patrón de desarrollo del conducto dérmico embrionario.

DIAGNOSTICO DIFERENCIAL: El diagnóstico clínico del tumor - del conducto dérmico como ya se mencionó es difícil, ya que no tiene características que lo distinguan de otros tumores - dérmicos. Los diagnósticos clínicos diferenciales más frecuentes son: nevo nevocelular intradérmico (9), fibrosis sub epidérmica nodular, tumor de anexos, epiteloma basocelular (9), enfermedad de Bowen y neurofibroma (1). Histológicamente hay que considerar como diagnósticos diferenciales al: -- epiteloma basocelular, poroma ecrico, siringoma e hidradenoma (8).

PRONOSTICO Y TRATAMIENTO: El tumor del conducto dérmico es una neoformación benigna, cuyo tratamiento de elección es la extirpación quirúrgica. Aunque el tumor puede recurrir, no es invasivo o destructivo (1, 8), ni muestra tendencia a la malignidad o desarrollo de metástasis.

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

- 1.- Winkelmann RK, McLeod WA. The Dermal Duct Tumor. Arch -- Dermatol 1966; 94: 50 -5
- 2.- Degos R, Civatte J. Poromes eccrines a localisation et image histologique. Bull Soc Fr Dermatol Syphiligr 1961; 68: 455 - 7
- 3.- Mishima Y. Epitheliomatous differentiation of the intra epidermal eccrine sweat duct: Eccrine poroepithelioma revealed by electron microscopy. J Invest Dermatol 1969; 52: 233 - 246
- 4.- Kersting DW. Tumors of the eccrine sweat glands, in Graham JH, Johnson WC, Helwig EB (eds): Dermal Pathology Hagerstown, Md, Harper & Row Publishers Inc. 1972:513
- 5.- Degos R, Civatte J, Belaich S, et al. "Dermal duct tumor" de Winkelmann et McLeod (un cas). Bull Soc Fr -- Dermatol Syphiligr 1969; 76: 59 - 62
- 6.- Cramer HJ. In Apisarnthanarax P, Mullins F. Dermal duct tumor. Arch Dermatol 1975; 111: 1173
- 7.- Freeman RG. In Apisarnthanarax P, Mullins F. Dermal duct tumor. Arch Dermatol 1975; 111: 1173
- 8.- Apisarnthanarax P, Mullins F. Dermal Duct Tumor. Arch - Dermatol 1975; 111: 1171 - 3
- 9.- Hu CH, Marques AS, Winkelmann RK. Dermal Duct Tumor. A histochemical an electron microscopic study. Arch Dermatol 1978; 114: 1659 - 64
- 10.- Breathnach AS. In Hu CH, Marques AS, Winkelmann RK. Dermal Duct Tumor. Arch Dermatol 1978; 114: 1663
- 11.- Hashimoto K, Gross BG, Lever WF. The ultrastructure of human embryo skin: II. The formation of intradermal - portion of the eccrine sweat duct and of the secretory segment during the first half of embryonic life. J Invest Dermatol 1966; 46: 513 - 29
- 12.- Hashimoto K, Gross BG, Lever WF. Electron microscopic - study of the human adult eccrine gland: I The duct. J Invest Dermatol 1966; 46: 172-85

- 13.- Hashimoto K, Gross BG, Lever WF. Syringoma: Histochemical and electron microscopic studies. J Invest Dermatol 1966; 46: 150 - 66
- 14.- Hashimoto K, DiBella RJ, Borsuk GM, et al. Eruptive hidradenoma and syringoma: Histological, histochemical, and electron microscopic studies. Arch Dermatol 1967; 96: 500 - 19

S I R I N G O M A S

DEFINICION: Son neoformaciones cutáneas, benignas, consideradas por Lever y Schaumburg-Lever (1) como un adenoma de -- los conductos ecrinos intradérmicos, para Kersting (2) es un hamartoma del conducto ecrino y para Pinkus y Mehregan (3) -- es un tumor de posible origen apocrino.

SINONIMIA: Hidradenoma.

HISTORIA: Desde el punto de vista histórico Carneiro y cols (4), mencionan que en 1872 Kaposi y Biesiadeki publican el -- primer caso de siringoma como "Linfangioma tuberoso múltiple" (Lymphangioma tuberosum multiplex). Años después, Darier -- (5) distinguió dos tipos de siringomas y los llamó: Hidradenoma de los párpados inferiores e Hidradenoma eruptivo. En 1887, Jacquet y Darier emplearon el término "Hidradenoma" co -- mo un nombre genérico para todos los tumores glandulares; en el eruptivo señalaron que el término "adenoma" no necesariamente orientaba a estructuras glandulares, considerando que provenía de estructuras ductales. En la actualidad es uni-- versalmente aceptado que es un tumor del tejido glandular cu -- táneo, aunque la mayor área de discusión radica acerca de su origen a partir de estructuras ecrinas o apocrinas.

EPIDEMIOLOGIA: Los siringomas se presentan en cualquier -- edad, con dos picos de incidencia, uno durante la adolescencia y otro tardío aproximadamente entre la sexta y séptima -- décadas de la vida (5, 7). En los artículos consultados, -- los autores (5 - 10) señalan una predilección por el sexo fe -- menino en la proporción de 2:1 en relación al masculino. Son -- más frecuentemente observados en orientales y en las mujeres japonesas (10, 11), está publicado que tienen una incidencia seis veces mayor que en las caucásicas y negras.

La tendencia a desarrollarse o proliferar en mujeres

en la pubertad (6), el embarazo y durante la administración de hormonas estrogénicas, hace suponer a Dekio y Maehama -- (12) y a otros autores (6), en la posibilidad de la existencia de factores endocrinológicos como estímulo condicional - en su desarrollo. Se ha descrito además la asociación de siringomas con otros procesos como quistes de millium (6, 11), mongolismo (13), enfermedades mentales (9) y hereditarias -- del tejido conectivo (6, 14, 15). Existen también asociaciones con otras neoformaciones como son: nevo intradérmico (16), tricoepiteliomas, adenomas sebáceos, hemangiomas (7). En algunos casos raros el padecimiento es familiar (5, 6, 8, 9,).

MANIFESTACIONES CLINICAS: En 1983 Tagami, Inoue, Yamada y - Egami (17) describen siete cuadros clínicos basándose en los artículos publicados en la literatura:

- a) Hidradenomas eruptivos
- b) Siringomas del pene
- c) Siringomas de la vulva
- d) Siringoma acral
- e) Siringoma tipo placa
- f) Siringoma oculto de la piel cabelluda
- g) Siringoma del lado derecho (unilateral).

Según los autores argentinos Sinisgalli, Azcune, Gatti y Leza (1986) (9) existen tres variantes clínicas con igua-- les características histológicas:

1. Siringoma múltiple de los párpados de Philipson (tipo xantelasmaoide)
2. Siringoma eruptivo de Jacquet y Darier (tipo sifiloi de)
3. Siringoma solitario tumoral

En fecha más reciente (1987), Friedman y Butler (11) tomando en cuenta las clasificaciones antes descritas conside-- ran que los siringomas pueden ser clasificados en:

1. Solitarios

2. Múltiples y localizados
3. Generalizados

Por lo que dichos autores (11) elaboran un esquema de -
variantes clínicas que al momento incluye todas las descri--
tas:

I. LOCALIZADO

A. Solitario

B. Múltiple-unifocal

1. Papular

a. infraocular (Philipson)

b. genital

c. acral

d. siringoma nevoide unilateral con distribu--
ción lineal

2. Oculto

a. Piel cabelluda: alopecia

3. Tipo líquen plano

a. genital

4. Tipo millium

a. infraocular

II. GENERALIZADO

A. Multifocal

B. Eruptivo (Jacquet y Darier)

1. Tipo líquen plano o sifiloide

III. ASOCIADO A SINDROME DE DOWN

IV. FAMILIAR

Cabría la posibilidad de ampliar el anterior cuadro con
los siguientes apartados:

V. ASOCIADO A ENFERMEDADES HEREDITARIAS DEL TEJIDO CO-- NECTIVO:

A. Síndrome de Marfan

B. Síndrome de Ehlers-Danlos

C. Cutis laxa

VI. ASOCIADO A ALTERACIONES MENTALES

De los que existen en la literatura varios casos publicados (6, 9, 14, 15).

Si bien las variantes clínicas descritas son numerosas, el aspecto morfológico corresponde a la descripción hecha -- por Darier en 1887: Neoformaciones de aspecto "papular", redondas u ovals, de pocos mm de diámetro, ligeramente elevadas, firmes, brillantes, con cierto color amarillo-rosado -- hasta café oscuro dependiendo del grupo étnico del paciente.

SIRINGOMA SOLITARIO: Este tumor es considerado por Lever (1) como excepcionalmente raro, aunque Sinisgalli (9) refiere que Pietropaolo y cols presentaron el caso de un siringoma localizado a pubis, Port y Farmer en 1984 (18) publican el de un hombre de 50 años con un siringoma en el tobillo, -- constituido por un "nódulo" color claro, de 1.5x0.5x0.5 cm., de consistencia renitente, deslizible y asintomático.

SIRINGOMA INFRAOCULAR: (o Hidradenoma palpebral): Es -- el tipo clásico Philipson o xantelasmoide, de observación -- frecuente, predomina en mujeres por encima de los 40 años, -- comienza en forma gradual, se localiza preferentemente en -- párpados inferiores y ángulo interno del ojo.

SIRINGOMA GENITAL: En 1971, Carneiro, Gardner y Knox -- (4) y Brown y Freeman (19), comunican dos casos cada grupo, cuyas pacientes tienen las lesiones localizadas a la vulva -- afectando labios mayores. Con edades de 9, 23, 35 y 42 años. El caso más joven presentaba además siringomas eruptivos en cuello y tronco acompañados de prurito ocasional, sin historia de afección familiar. En 1979 Thomas, Majmudar y Gorelkin (20) presentan un caso más de una mujer de 20 años con -- lesiones en labios mayores y una evolución de 4 años, asociándose prurito durante los meses de calor y durante la -- menstruación. Por último en 1981 Dekio y Maehama (12) publican el caso de una niña japonesa de 9 años de edad con siringomas en labios mayores y evolución de 3 años. Carneiro co-

menta que la frecuencia puede ser mayor a la comunicada, ya que los dermatólogos difícilmente exploran el área ginecológica.

SIRINGOMA ACRAL: En 1964 Daicker (21) al revisar la literatura encontró dos publicaciones de siringomas en manos, una de Quiquaud en 1890 y otra de Joseph y Siebert en 1913. Más tarde en 1977 Hughes y Apisarntharax (22) describen un caso en un hombre joven. Penbroke y Marten (23) en 1981 agregan un nuevo caso y Van den Breck y Lundquist (24) otro más en 1982. Todos ellos caracterizados por lesiones de aspecto -- "papular" en dedos de manos limitados a la parte central del dorso de falanges proximal y media (8), respetando la piel -- sobre las articulaciones y las caras laterales de los dedos, limitadas las lesiones a las áreas pilosas. Daicker sugiere que pueden originarse de una yema de conductos ecrinos ectópicos en los folículos pilosos.

SIRINGOMA NEVOIDE UNILATERAL CON DISTRIBUCION LINEAL: En 1981 Wilms y Douglass describieron (25) un caso de siringoma extenso, unilateral, que se inició en forma de brote eruptivo en un niño de 7 años de edad, con afectación de cara interna del muslo derecho, parte baja de abdomen y antebrazo -- derecho. A los 14 años de edad presentó nuevas lesiones en el mismo lado junto con unas pocas en pierna y abdomen del -- lado izquierdo. Yung y cols (10) también en 1981 comunican un caso con distribución de nevo unilateral lineal en una mujer de 32 años, observándose en el brazo y tronco del lado -- derecho, no se asoció enfermedad sistémica. Consideran estos autores que aunque se han descrito distribuciones lineales de otros tumores de glándulas ecrinas como poromas o espiradenomas, éste es el primer caso de siringomas publicado. Plantean que al igual que en otras lesiones lineales névicas el mosaicismo cromosómico o anomalías congénitas del desarrollo puedan ser causas del cuadro.

SIRINGOMA OCULTO A PIEL CABELLUDA (ALOPECIA): En 1979 -- Noble y cols (26) publican el caso de un hombre de 68 años - de edad, con una placa de alopecia cicatrizal en vértex, lesiones purpúricas y costras serosanguinolentas. La histología reveló una epidermis adelgazada, dermis superficial y media, con cambios de esclerohialinización semejando liquen escleroso y atrófico y en la profundidad estructuras anexiales compatibles con siringomas.

En 1980 Shelley y Wood (27) describen el caso de una mujer de 57 años con pérdida difusa del pelo, no cicatrizal, - insidiosa y progresiva, de 22 años de evolución. La histología sugirió una diseminación a piel cabelluda de siringomas. Un año más tarde Dupre y cols (15) discutieron el caso de un hombre de 47 años con alopecia cicatrizal y 20 años de evolución asociado a siringomas. Este caso difiere de los cuatro anteriores porque el paciente tuvo eritema y se diagnóstico como Lupus eritematoso, había además siringomas periorbitarios y cutis laxa. En 1985 Neuman y Burnett (28) publican un caso de alopecia no cicatrizal en una mujer negra de 58 años de edad con pérdida difusa y progresiva de pelo, de cinco años de evolución y el estudio histológico reveló siringomas.

Aunque son pocos los artículos al respecto podría pre-suntivamente señalarse una relación causal entre siringomas y alopecia, ya que en este tipo de tumor el cambio mesenquimatoso intradérmico puede ser más extenso que los cambios -- epiteliales de anexos. A pesar de ello, si las tumoraciones son realmente responsables de la alopecia los posibles mecanismos podrían ser compresión y necrosis de los folículos por las células proliferantes o la producción de cambios en el estroma mesenquimatoso desfavorables para el desarrollo del pelo por el tumor o sus productos (Neumann-Burnett). Esto es, una invasión progresiva, física o bioquímica que llevará a la pérdida del pelo terminal (Shelley-Wood).

SIRINGOMA DE TIPO LIQUEN PLANO (GENITAL) : Zalla y Perry en

1971 (29) reportan el caso de un hombre de 30 años de edad - con lesiones múltiples con aspecto de "pápulas", localizadas a pene (dorso y caras laterales del cuerpo) presentes desde los 13 años de edad, fue diagnosticado como liquen plano. La histología proporcionó el diagnóstico definitivo de siringomas. Los autores hacen la consideración de que al existir - siringomas diseminados no es raro pensar en la posibilidad - de que lesiones similares con localización a genitales co--- rrespondan a siringomas, lo que se dificulta cuando la localización es exclusiva a esta área.

SIRINGOMAS DE TIPO MILLIUM (INFRAOCULAR): Friedman y Butler en 1987 (11) presentaron dos casos no familiares (femenino - de 23 años, masculino de 20 años, ambos con evolución de 3 - años), con numerosas lesiones tipo millium, localizadas a -- párpados inferiores y mejillas. La histopatología reveló si ringomas con numerosos quistes de queratina en la dermis papilar. La tinción de Fontana-Masson no demostró células que contuvieran melanina en las paredes de los quistes, lo que - sugirió a los autores que se originaban de estructuras ecri nas ductales, semejantes a las células lumbinales del conducto ecrino intraepidérmico con capacidad para queratinizar.

SIRINGOMAS GENERALIZADOS:

A) MULTIFOCAL: En esta variante de los siringomas se - incluyen casos que para algunos autores pueden ser siringo-- mas eruptivos asociados a topografías poco habituales o si-- ringomas clásicos perioculares asociados a otras localizacio-- nes como son los casos ya referidos de Dupre y cols (15) con siringomas en piel cabelluda y priorbitarios, o de Carneiro y cols (4) con afección de cuello, cara anterior de tronco y vulva.

B) ERUPTIVOS: (de Jacquet y Darier; tipo sifiloide): Se consideran como frecuentes, afectan a jóvenes de edad pube-- ral, aunque pueden iniciarse desde el nacimiento o en la in-- fancia, o más tardíamente (mayores de 40 años); hacen su apa

rición en forma brusca y evolucionan por brotes sucesivos; - permanecen indefinidamente o desaparecen de manera espontánea.

Se localizan preferentemente en región toracoabdominal anterior (5, 6, 9, 23, 30, 31): cuello, tronco, hombros, axilas, abdomen y ocasionalmente extremidades. Es rara la localización en cara y piel cabelluda (15), puede o no tener localización palpebral. Se describen topografías excepcionales como en región lumbosacra, interescapular, cara interna de muslo, dorso de dedos de manos; y en general casi todas las localizaciones atípicas se encuentran asociadas con los siringomas eruptivos (30).

La morfología característica es: neoformaciones redondas u ovals de aspecto de "pápula", de pocos mm de diámetro ligeramente elevadas, firmes, brillantes, con cierto color rosado (5, 6, 9, 23, 30, 31). Se distribuyen alineando su eje mayor con las líneas de clivaje (5). Se han observado casos de afección familiar, inclusive en gemelos univitelinos (6).

Habitualmente no hay sintomatología agregada, aunque -- puede haber prurito que se presenta en tiempo de calor y durante la menstruación (19, 20).

SIRINGOMAS ASOCIADOS A SINDROME DE DOWN: un estudio de 200 pacientes con síndrome de Down y simultáneamente de 100 deficientes mentales no mongoloides, mostró que el siringoma es 30 veces más frecuente en mongoloides que en otras clases de deficiencias mentales, lo que lo incluye según Butterworth y cols (13), dentro de los criterios diagnósticos o estigmas del síndrome de Down. Su topografía se encuentra limitada a regiones periorbitales: en los hombres en párpados inferiores, mujeres en párpados superiores, inferiores y cantos, -- así como lados de la nariz. No se considera relacionado con el grado de inteligencia del paciente o alguna otra manifestación de mongolismo. Autores argentinos como Cardama y cols se refieren a las alteraciones de las glándulas sudoríparas en el Síndrome.

SIRINGOMA FAMILIAR: Hashimoto y cols. (8) comunican en 1985 el caso de una familia que presentó siringomas eruptivos con herencia dominante, el padre y la hija mayor tenían en el pecho, cuello y párpados. En 1987, Crespo-Erchiga y cols (6) presentaron dos hermanas gemelas univitelinas con sintomatología de siringomas eruptivos a nivel de cuello. Se ha demostrado la incidencia familiar de siringomas palpebrales -- por ejemplo en el abuelo paterno, padre y hermano.

SIRINGOMA ASOCIADO A ENFERMEDADES DEL TEJIDO CONECTIVO: Se ha descrito la asociación de los siringomas con diferentes dermatosis: Enfermedad de Marfan y síndrome de Ehlers-Danlos (6), cutis laxa (15), atrofodermia vermiculata (síndrome de Nicolau y Balus (6), así como quistes de millium (11).

SIRINGOMA ASOCIADO A ALTERACIONES MENTALES: Sinisgalli (9) y Raimondo (32) publican un caso cada uno asociado a enfermedad psiquiátrica (un síndrome depresivo endógeno y el otro -- con personalidad esquizoide).

HISTOPATOLOGIA: A pesar de los numerosos aspectos clínicos antes mencionados no existen diferencias histológicas notables. El cuadro habitual se caracteriza porque a nivel de dermis, inmersos en un estroma fibroso hay quistes y conductos de pequeño tamaño, algunos cordones sólidos adquieren la forma de renacuajo. En los cortes seriados se han observado conexiones directas con epidermis y las lesiones individuales, pero no entre las lesiones y los segmentos secretores -- ecrinos subyacentes (33).

Las estructuras quísticas y tubulares se encuentran revestidas por dos capas de células epiteliales, presentando -- las internas con cierta frecuencia un citoplasma amplio y -- claro, aunque casi siempre son planas. Son visibles también pequeños nidos y cordones sólidos de células epiteliales.

Los quistes están ocupados generalmente por material -- amorfo y algunos más superficiales por queratina.

Existe un discreto infiltrado inflamatorio focal de células mononucleares, Hashimoto y DiBella en 1967 (5), encontraron linfocitos infiltrando las porciones terminales de -- los cordones, túbulos y quistes; lo que consideraron como -- signo de constante modificación, destrucción y reparación de las estructuras originales. Por lo que establecieron que la estructura tumoral depende del equilibrio entre regeneración y degeneración y la interacción con el estroma.

Pinkus (33) también señala como dato importante la peculiar agrupación de las fibras elásticas en el estroma, mencionando al siringoma como claro ejemplo de la naturaleza fibroepitelial de los tumores de anexos.

Pueden presentarse ciertas variaciones histológicas en el siringoma:

Existen en la dermis superior quistes de los conductos cuyas luces están llenas de queratina, revestidas por células que contienen gránulos de queratohialina. Los quistes -- de queratina pueden crecer bastante y en ocasiones romperse produciendo reacción de cuerpo extraño, con posible calcificación o formación de hueso.

Otra variante es el llamado "siringoma de células claras", considerado secundario al acumulo excesivo de glúcogeno (34), en la mayoría de los casos se observan pocos conductos y cordones epiteliales, aunque predominan islotes celulares, de forma y tamaño variables. Dichos islotes, con la ocasional excepción de las células periféricas, están compuestos enteramente por células claras.

Yamasaki, Toda y Kitamura (935) realizaron una revisión en el año de 1982 encontrando pocas publicaciones sobre siringomas de células claras: Headington y cols (1972)(34); -- Kitano (1973)(36); Otsoki y cols (1978)(37); Nohara (1978) -- (38); Nakabayashi y cols (1980)(39); Kitamura y cols (1981) (40) y recientemente Diestelmeier y Rodman (1983)(30). Todos concuerdan en que no existe diferencia clínica sustancial -- con los siringomas habituales. La única diferencia se plantea al tratar de explicar la razón del glúcogeno almacenado,

ya que Headington y cols (34) proponen sea secundaria a una reducida actividad de la fosforilasa, y Nakabayashi y cols. (39) al observar que todos los casos publicados tienen Diabetes mellitus, plantean la posibilidad de que las células típicas del siringoma se transforman a células claras por un defecto cutáneo metabólico secundario a la Diabetes mellitus.

El examen ultraestructural revela que las células del siringoma comparten características morfológicas similares con las células del conducto ecрино intraepidérmico inmaduro como son (9, 41, 42):

- a) La presencia de cuerpos multivesiculares o lisosomas
- b) Gránulos de queratohialina
- c) Zona periluminal tonofilamentosa

La combinación de estos tres elementos constituye un criterio ultraestructural que define al conducto ecрино intraepidérmico maduro, ya que no existe en la piel otra estructura que contenga estas tres características en una de sus células.

Los lisosomas observados con microscopio electrónico en las células de los siringomas no son importantes, únicamente intervienen en la formación inicial y mantenimiento de los espacios tubulares y quísticos, más probablemente juegan un papel en la remodelación de las lesiones (5).

La variante de células claras presenta a la microscopia electrónica:

- Células tumorales semejantes morfológicamente a las de los siringomas habituales
- Células claras ricas en glúcogeno (gránulos) y varias vacuolas
- Acumulación masiva de gránulos de glúcogeno rodeados ocasionalmente por una unidad de membrana (estos hallazgos son compatibles con la microscopia de luz).

El patrón enzimático de las células del siringoma mues-

tra predominio de las enzimas ecrinas tales como: deshidrogenasa succínica y fosforilasa, las cuales no son demostrables en las estructuras apocrinas y en contraste con éstas, los siringomas reaccionan débilmente a las enzimas apocrinas lisosomales como la fosfatasa ácida y B-glucoronidasa, excepto en una zona alrededor del lumen que es rica en lisosomas (9) (Cuadro comparativo de actividad enzimática en el capítulo de conceptos generales).

Diestelmeir y Rodman (30) encuentran que con el PAS, -- las células claras presentan una acumulación significativa de glúcogeno, mientras que los estudios enzimáticos revelan pobre o nula reactividad para las enzimas ecrinas como fosforilasa, deshidrogenasa succínica y aminopeptidasa leucínica, y consideran que la actividad enzimática puede ser inversamente proporcional al contenido de glúcogeno de las células tumorales (42).

Los estudios de Moreno y Moragas (43) y de Kariniemi y cols. (44), han demostrado un alto contenido de antígeno carcinoembrionario (CEA) en las células del revestimiento interductal y lucos ductales:

- CEA focal en áreas sólidas definiendo diferenciación ductal incipiente
- Alto contenido intracitoplasmático de CEA en células claras ductales.

El empleo de anticuerpos monoclonales antiqueratina --- EKH4, EKH5 y EKH6 por Hashimoto y cols (8) lleva al concepto de que los siringomas derivan de estructuras con diferenciación a conducto ecrino, especialmente acrosiringio.

DIAGNOSTICO DIFERENCIAL: El diagnóstico diferencial se debe plantear con: tricoepiteliomas, verrugas planas juveniles, quistes de millium, hidrocistomas, sífilis secundaria, urticaria pigmentosa, molusco contagioso, liquen plano. Algunos autores como Sinisgalli y cols (9), señalan una gran diversidad

dad de lesiones cutáneas con las que se debe hacer el diagnóstico diferencial.

PRONOSTICO Y TRATAMIENTO: Los siringomas son neoformaciones benignas cuya evolución es crónica, aparecen en forma gradual o por brotes y son asintomáticos. Constituyen principalmente un problema cosmético, por lo que el tratamiento generalmente se realiza por estas razones.

Se han empleado múltiples técnicas terapéuticas, algunas no tan afortunadas. El empleo de métodos destructivos (ácido tricloroacético, electrofulguración entre otros), deberá acompañarse de la aclaración al paciente de posibles complicaciones cicatrizales o pigmentarias.

Dentro de los métodos empleados en particular para el siringoma palpebral se encuentra la aplicación de ácido tricloroacético a saturación, protegiendo la piel vecina con alguna sustancia inerte, su empleo como el de la mayoría de las técnicas que se mencionan está limitado por la experiencia que se tenga al respecto, a pesar de todo, tienden a observarse frecuentes recidivas, ya que la mayor parte de los métodos tienden a eliminar la epidermis que cubre a las neoformaciones y a una porción de la dermis superficial, aunque cabe recordar que algunos cordones sólidos del siringoma se pueden encontrar un poco más profundamente, de allí la posibilidad de recidivas.

Aplicar crioterapia en cono o spray, puede ser útil en casos especiales, pero hay que tomar en cuenta las complicaciones antes mencionadas.

La electrofulguración de cada una de las lesiones tiende a presentar las mismas limitaciones que los dos métodos anteriores, aunque es más accesible técnicamente para el dermatólogo.

La extirpación quirúrgica con bisturí de las lesiones, se recomienda cuando sean escasas o se encuentren localizadas formando una pequeña placa, la principal limitante en este caso será la habilidad quirúrgica del médico tratante.

Recientemente se ha mencionado el empleo de las tijeras para iris de Castro-Viejo empleadas en Oftalmología, para la extirpación de estas neoformaciones. Con este instrumento, - se toma entre las dos ramas de la tijera al siringoma a extirpar, procurando tomar una porción de la dermis involucrada, con lo que se pretende extirpar en su totalidad la neoformación, se deja que el lecho reepitelize por segunda intención. El resultado cosmético es mejor y las recidivas se presentan más tardíamente.

En 1986, Mainitz, Schmidt y Gebhart trataron a dos pacientes femeninos con isotretinoin por 5/6 meses, con dosis acumulativas de 9 y 11 grs. respectivamente. Clínicamente - el aspecto de los siringomas (múltiples en ambos casos) mejoró desde el tercer mes en ambas pacientes. Después del tratamiento, las lesiones estaban aplanadas, blandas y del color de la piel. Histológicamente se observó una marcada reducción en el tamaño y número de los siringomas, principalmente en el contenido de las lesiones quísticas. Estos cambios, - consideran los autores señalados (45), se encuentran relacionados con la eficacia del isotretinoin para modificar la queratina e inducir cambios en la composición de los lípidos intracelulares. este hallazgo será conveniente como una alternativa de tratamiento en casos de siringomas múltiples.

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

- 1.- Lever WF, Schaumburg-Lever G. Histopathology of the --- skin. 2nd ed. Philadelphia: JB Lippincott Co. 1975: 513 - 4
- 2.- Kersting DW. In Port M, Farmer ER. Syringoma of the ankle. (letter) J Am Acad Dermatol 1984; 10: 291
- 3.- Pinkus H, Mehregan AH. A guide to dermatopathology. 3rd ed. New York: Appleton-Century-Crofts. 1981: 451 - 3
- 4.- Carneiro SJC, Gardner HL, Knox JM. Syringoma of the vulva. Arch Dermatol 1971; 103: 494 - 6
- 5.- Hashimoto K, DiBella RJ, Borsuk GM, Lever WF. Eruptive hidradenoma and syringoma. Histological, histochemical and electron microscopic studies. Arch Dermatol 1967; 96: 500 - 19
- 6.- Crespo-Erchiga A, Sanz-Trellez A, Crespo-Erchiga V. Syringoma eruptivo familiar. Actas Dermo-Sif 1987; 78: 309 - 11
- 7.- Vidmar DA, Hardy MP. Syringomas: a spectrum of incidence. J Asoc Mil Dermatol 1982; 8: 69
- 8.- Hashimoto K, Blum D, Fukaya T, Eto H. Familial syringoma. Case report and application of monoclonal anti-ecrine gland antibodies. Arch Dermatol 1985; 121: 756-60
- 9.- Sinisgalli L, Azcune R, Gatti F, Leza JR. Siringomas eruptivos. Nueva observación asociada con enfermedad psiquiatrica. Rev Arg Derm 1986; 67: 102 - 5
- 10.- Yung CW, Soltani K, Bernstein JE, Lorincz AL. Unilateral linear nevoidal syringoma. J Am Acad Dermatol 1981; 4: 412 - 6
- 11.- Friedman SJ, Butler DF. Syringoma presenting as milia. J Am Acad Dermatol 1987; 16: 310 - 4
- 12.- Dekio S, Maehama Y. Syringoma limited genitalia of a preadolescent girl. J Derm (Tokio) 1981; 8: 423 - 6
- 13.- Butterworth T, Streat IP, Beerman H, Graywood M. Syringoma and mongolism. Arch Dermatol 1964; 90: 483 - 7

- 14.- Dupre A, Bonafe JL° Christol B. Syringomes, mongolisme, maladie de Marfan et Syndrome D'Ehlers-Danlos. Ann -- Dermatol Vénéréol (Paris) 1977; 104: 224 - 30
- 15.- Dupre A, Bonafe JL, Christol B. Syringomas as a causative factor for cicatricial alopecia (letter). Arch Dermatol 1981; 117: 315
- 16.- Malhstra R, Bhawan J, Stadecker M. Association of sy-- ringoma and intradermal nevus. Inter J Dermatol 1986; 25: 397
- 17.- Tagami H, Inoue F, Yamada M, Egami K. Syringoma of the forehead. Inter J Dermatol 1983; 22: 113 - 4
- 18.- Port M, Farmer ER. Syringoma of the ankle (letter). J - Am Acad Dermatol 1984; 10: 291 - 2
- 19.- Brown SM, Freeman RG. Syringoma limited to the vulva - (letter). Arch Dermatol 1971; 104: 331
- 20.- Thomas J, Majmudar B, Gorelkin L. Syringoma localized to the vulva. Arch Dermatol 1979; 115: 95 - 6
- 21.- Daicker G. In Pembroke AC, Marten RH. Disseminated Sy-- ringomata. Br J Dermatol 1981; 105 (Sup 19): 50 - 2
- 22.- Hughes PSH, Apisarnthanarax P. Acral syringoma. Arch -- Dermatol 1977; 113: 1435 - 6
- 23.- Pembroke AC, Marten RH. Disseminated syringomata. Br J Dermatol 1981; 105 (sup 19): 50 - 2
- 24.- Van der Breck H, Lundquiste CD. Syringomas of the upper extremities with onset in the sixth decade. J Am Acad Dermatol 1982; 6: 534 - 6
- 25.- Anderson Wilms N, Douglass MC. An unusual case of pre-- ponderantly righth-sided syringomas. Arch Dermatol 1981; 117: 308
- 26.- Noble J-P, Lessana-Leibowitch M, Sedel D, Guillemette J, Cadot M, Hewitt J. Syringome du cuir chevelu suromonté par une plaque alopécique scléro-lichénoïde. Ann Dermatol Vénéréol (Paris) 1979; 106: 275 - 7
- 27.- Shelley WB, Wood MG. Occult syringomas of scalp associated with progressive hair loss. Arch Dermatol 1980; - 116: 843 - 4

- 28.- Neuman KM, Burnett JN. Alopecia associated with syringomas (letter). *J Am Acad Dermatol* 1985; 13: 528 - 9
- 29.- Zalla JA, Perry HD. An unusual case of syringoma. *Arch Dermatol* 1971; 103: 215 - 7
- 30.- Diestelmeier M, Rodman OG. Eruptive generalized clear cell syringomas. *Arch Dermatol* 1983; 119: 927 - 9
- 31.- Nissen B, Marks R. Eruptive syringoma, a clinico-pathological study of thirty-five patients. *Br J Dermatol* 1974; (sup 10) 91: 20
- 32.- Rimondo A, Smith GF, Devoto TS. Siringoma eruptivo asociado con personalidad esquizoide. *rev Arg Dermatol* 1978; 59: 130 - 2
- 33.- Lever WF, Schaumburg-Lever G. Histopathology of the --- skin. 6th ed. Philadelphia: JB Lippincott Co. 1983 -- pp 552 - 5
- 34.- Headington JT, Koski J, Murphy PJ. Clear cell glycogenesis in multiple syringomas. Description and enzyme -- histochemistry. *Arch Dermatol* 1972; 116 : 353 - 6
- 35.- Yamasaki Y, Toda M, Kitamura K. Syringomas of the clear type -an ultrastructural observation-. *J Derm (Tokio)* 1982; 9: 431 - 6
- 36.- Kitano in Yamasaki Y, Toda M, Kitamura K. Syringomas of the clear type -an ultrastructural observation-. *J -Derm (Tokio)* 1982; 9: 435
- 38.- Nohara in Yamasaki Y, Toda M, Kitamura K. Syringomas of the clear type -an ultrastructural observation-. *J Derm (Tokio)* 1982; 9: 435
- 39.- Nakabayashi y cols. In Yamasaki Y, Toda M, Kitamura K. Syringomas of the clear type -an ultrastructural observation-. *J Derm (Tokio)* 1982; 9: 435
- 40.- Kitamura y cols. In Yamasaki Y, Toda M, Kitamura K. Syringomas of the clear type -an ultrastructural obser-vation-. *J Derm (Tokio)* 1982; 9: 435
- 41.- Hashimoto K, Gross BG, Lever WF. Syringoma, histochemical and electron microscopic studies. *J Inv Dermatol* 1966; 46: 150 - 66

- 42.- Winkelmann RK, Gottlieb BF. Syringoma: an enzymatic study. Cancer 1963; 16: 665 - 9
- 43.- Moreno A, Moragas JM. Antígeno carcinoembrionario en si ringoma, espiadenoma y cilindroma. Actas Dermo-Sif - 1983; 74: 443
- 44.- Kariniemi AL, Forsman LM, Wahlstrom T, Andersson LC. Ex pression of differentiation antigens in benign sweat - gland tumors. Br J Dermatol 1984; 111: 175 - 82
- 45.- Mainitz M, Schmidt JB, Gebharte W. Response of multiple syringomas to isotretinoin. Acta Derm Venereol 1986; 66: 51

H I D R O C I S T O M A E C R I N O

DEFINICION: El Hidrocistoma ecrino es una neoformación cutánea benigna derivada de la porción intradérmica del conducto de la glándula sudorípara ecrina (1) de naturaleza quística, algunos autores consideran que es una proliferación adenomatosa (2) y otros un quiste de retención (3).

SINONIMIA: Cistadenoma.

HISTORIA: En la revisión realizada por Smith y Chernowsky - (4) acerca del hidrocistoma ecrino, mencionan como primera descripción de esta neoplasia la de Robinson en 1893, en la cual se basan la mayor parte de los libros de texto de Dermatología. Otras revisiones son la Grinspanen 1968 (5) y la de Herzberg unos años antes (1962)(6).

EPIDEMIOLOGIA: El concepto clásico (7) establecía la afección de mujeres en edad madura, de ocupación lavanderas o cocineras, cuya actividad las expone al aire o ambientes muy cálidos. Las lesiones aumentaban y se volvían sintomáticas en el verano como resultado de la retención sudoral y disminuían de tamaño o desaparecían en clima frío. Estudios recientes han demostrado un cambio en la forma de presentación de las lesiones (4).

Epidemiológicamente no existe predilección por una región geográfica específica, no hay variación estacional o tendencia familiar, no existe predominio racial. Afecta a mujeres y hombres en una proporción de 3:2. Las edades a que acuden a consulta generalmente son entre los 35 y 75 años de edad, con un promedio de 50 años aproximadamente. En la mayoría de los casos el tiempo de evolución no puede recordarlo o lo desconoce el paciente. Los motivos de consulta son el aspecto estético poco atractivo y cancerofobia, aunque rara vez dan sintomatología (4). Recientemente se co

municó un caso asociado al Síndrome de Paquioniquia congénita (8).

MANIFESTACIONES CLINICAS: Clínicamente son lesiones que se localizan en regiones periorbitarias, principalmente en párpados y cantos oculares (87% de los casos revisados por Smith y Chernowsky)(4), aunque pueden localizarse también en otras áreas de la cara, cabeza, tronco y hueso poplíteo. Sus dimensiones oscilan desde 1x1x1 mm hasta algunas mayores de 16x11x14 mm, con un promedio aproximado en las lesiones palpebrales de 3x3x3 mm. En más de la tercera parte de los casos, el color varía desde el tono de la piel circundante normal, pasando por matices rojo amarillentos hasta varios tonos de azul (4).

Las neoformaciones tienen forma cupuliforme, hemiesféricas, con aspecto quístico cuya piel suprayacente es lisa, adelgazada, translúcida, brillante, especialmente hacia el centro de la lesión donde la superficie carece de vellos y poros. Las neoformaciones están bien delimitadas en su mayoría y son al tacto de consistencia quística, renitente, ligeramente más firmes que la piel vecina. El contenido es un líquido transparente, acuoso, amarillo claro, cuya salida por ruptura intencional o durante la extirpación quirúrgica lleva al colapso inmediato del "quiste" (4).

HISTOPATOLOGIA: La epidermis puede ser normal, excepto cuando el "quiste" es superficial. En estos casos, la epidermis se encuentra adelgazada y los procesos interpapilares aplanados. Normalmente la neoformación esta localizada en el tercio superior o medio de la dermis, constituida por una cavidad quística que puede presentar en algunas áreas proyecciones papilares, generalmente pequeñas, dirigidas hacia el interior de la cavidad (3, 4, 6).

La pared esta formada por dos capas de células pequeñas cuboideas, con citoplasma eosinófilo, aunque en ciertas áreas solo se puede observar la pared formada por una célula

de espesor o células epiteliales aplanadas (3), ésto posible mente se debe a una gran presión en el interior de la cavidad quística (4).

Generalmente la cavidad se encuentra vacía, pero ocasionalmente puede contener un material homogéneo ligeramente eosinófilo. En la mayoría de los casos, el tejido conectivo - circundante esta comprimido a manera de una pseudocápsula (3, 4).

En las cercanías de los "quistes" puede haber eritrocitos extravasados, probablemente secundarios a la extirpación quirúrgica, se considera que éstos pueden ser los causantes del color de las lesiones, lo cual no esta comprobado (4).

A menudo existen túbulos secretorios y conductos ecrinos por abajo del quiste y en estrecho contacto con él, asimismo es factible encontrar en cortes seriados un conducto - único que se introduce al quiste desde la profundidad (3), - hasta la fecha no se ha encontrado conexión entre el quiste y la epidermis (9).

La microscopía electrónica demuestra que la pared quística del hidrocistoma ecrino está compuesta de células ductales, debido a que la membrana celular luminal tiene numerosas microvellosidades y no hay evidencia de actividad secretoria, ya que no se observan gránulos de secreción. En la - porción luminal de las células se encuentran numerosos tonofilamentos dispuestos en una banda densa, orientada paralela mente a la membrana celular; existen asimismo interdigitaciones complejas entre las membranas de las células adyacentes. En los núcleos de las células luminales se advierten numerosos cuerpos nucleares, consistentes en estructuras redondeadas, bien definidas, con densidad variable y compuestos por material homogéneo o fibrilar, dispuesto en un patrón concéntrico (3, 9).

Los hallazgos morfológicos arriba mencionados, muestran una importante similitud con aquellos correspondientes a la porción intradérmica del conducto sudoríparo ecrino: revestimiento epitelial de doble capa, disposición apical de los to

nofilamentos en las células luminales y las interdigitaciones entre las membranas de células adyacentes (9). A pesar de ello, Hassan y Khan señalan dos hallazgos que no están presentes en los conductos ecrinos (9):

1) Algunas células tienen protrusiones citoplásmicas hacia la luz quística semejantes a las cimas apicales de las glándulas apocrinas. La importancia de este hallazgo es poco clara, pero puede indicar diferenciación focal hacia estructuras apocrinas. Helwig (10) sugiere que bajo ciertas circunstancias, las glándulas ecrinas pueden desarrollar aspectos de glándulas apocrinas y considera que los factores responsables de la patogénesis de algunos tumores ecrinos, puede inducir alteraciones en estas glándulas que semejen morfológicamente a glándulas apocrinas. Se conoce la existencia de tumores con características de ambas glándulas y se cree que pueden derivar de células que tienen el potencial de desarrollarse o diferenciarse en forma general hacia glándulas sudoríparas (9).

2) Hassan y Khan (9) encontraron ocasionalmente células basales con algunos filamentos densos fusiformes intracitoplásmicos, estos hallazgos se han encontrado en células mioepiteliales, aunque éstas presentan mayor número de miofilamentos. A pesar de lo anterior, los autores consideran que el mioepitelio no es un componente importante del hidrocistoma ecrino a diferencia de la variedad apocrina.

HISTOGENESIS: La patogénesis del hidrocistoma ecrino no es clara, algunos autores lo consideran como un quiste de retención resultante de la oclusión de los conductos sudoríparas (3). Otros investigadores (2), debido a la presencia de proyecciones papilares en algunos quistes, sugieren que estas lesiones representan proliferaciones adenomatosas de los conductos y otros más (9), piensan que la lesión es debida a una distensión pasiva de los conductos sudoríparas ecrinos debido a los hallazgos de proliferación celular y formación de estructuras papilares. La presencia de numerosos cuerpos

nucleares es indicativa de hiperactividad celular, su existencia en gran número se considera como una manifestación de actividad celular en respuesta a una variedad de estímulos.

Desde el punto de vista histoquímico se señala la presencia de fosforilasa y deshidrogenasa succínica, las cuales son enzimas ecrinas (3).

Aunque algunas áreas de los hidrocistomas apocrinos pueden semejar espacios quísticos revestidos por epitelio ductal, el hidrocistoma ecrino generalmente es unilocular a diferencia del apocrino que a menudo es multilocular (4), además de presentar secreción por decapitación, gránulos PAS-positivos y células mioepiteliales (3).

DIAGNOSTICO DIFERENCIAL: El examen clínico superficial, puede confundir este tipo de lesiones con un epitelioma basocelular quístico, aunque el aspecto más uniforme, azulado y translúcido del hidrocistoma es útil para distinguirlo del epitelioma basocelular de color café a negro, a menudo irregularmente pigmentados, donde además podemos observar descamación, ulceración, telangiectasias o tendencias hemorrágicas.

Los quistes mucoides, sebáceos o epidérmicos de inclusión, pueden excluirse al puncionar la lesión intencionalmente o durante la extirpación quirúrgica, el contenido del quiste mucoso a pesar de ser claro es más viscoso. Los otros quistes generalmente presentan en la parte central un folículo dilatado y un contenido espeso y maloliente, es blanco grisáceo o amarillento. En los nevos nevocelulares de superficie opaca, café a negra, los bordes bien definidos permiten diferenciarlos de los hidrocistomas.

Cuando son lesiones únicas pueden ser clínicamente indistinguibles de los hidrocistomas apocrinos, aunque éstos generalmente tienen un color azul oscuro profundo que los puede confundir con un nevo azul. A pesar de ello, es más importante la localización, los hidrocistomas ecrinos son más comúnmente periorbitarios (4).

PRONOSTICO Y TRATAMIENTO: Esta neoformación quística, de -- naturaleza benigna, es de evolución crónica aunque algunos - autores consideran que puede remitir espontáneamente al desaparecer el estímulo causal (11).

Debido a que la mayoría de estas neoformaciones tienden a incrementar sus dimensiones con el paso del tiempo, difi-- cultan la visión en algunos casos y afectan cosméticamente - al paciente, el tratamiento más recomendado es la extirpa--- ción quirúrgica con bisturí o tijera de iris, procurando ex-- traer la lesión quística en su totalidad. La punción de las lesiones, no se recomienda por las frecuentes recidivas, la electrofulguración es otro método también efectivo en manos entrenadas.

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

- 1.- Rahbari H. Syringoacanthoma. Acanthotic lesion of the -
acrosyrium. Arch Dermatol 1984; 120: 753
- 2.- Kenedy D, Lehner E. In Hassan MO, Khan MA. Ultraestructure of eccrine cystadenoma. A case report. Arch Dermatol 1979; 115: 1221
- 3.- Lever WF, Schaumburg-Lever G. Histopathology of the --
skin. 6th ed. Philadelphia: JB Lippincott Co. 1983 pp
550 - 1
- 4.- Smith JD, Chernosky ME. Hidrocystomas. Arch Dermatol -
1973; 108: 696 - 9
- 5.- Grinspan D, et al. Hidrocystima. Derm Iber Lat Am 1968;
10: 397 - 408
- 6.- Herzberg JJ, In Smith JD, Chernosky ME. Hidrocystomas.
Arch Dermatol 1973; 108: 676
- 7.- Robinson AR. In Smith JD, Chernosky ME. Hidrocystomas.
Arch Dermatol 1973; 108: 676
- 8.- Jimenez Acosta F, Casado Jimenez M, Patrón M, Almagro -
Sanchez M, Martinez Gomez W, Soto Melo J. Paquioni---
quia congénita e hidrocistoma ecrino. Actas Dermo Sif
1987; 78: 407 - 9
- 9.- Hassan MO, Khan MA. Ultraestructure of eccrine cystade-
noma. A case report. Arch Dermatol 1979; 115: 1221
- 11.- Dostrovsky A, Sagher F. Experimentally induced disappear
ence and reappearance of lesions of hidrocystoma. J
Invest Dermatol 1942; 5: 167 - 172

H I D R O A C A N T O M A S I M P L E

DEFINICION: Neoplasia epitelial superficial caracterizada - por la proliferación de múltiples yemas sudoríparas ecquinas dentro de una epidermis acantósica (1).

SINONIMIA: Epitelioma intraepidérmico, poroma ecrico intraepidérmico.

HISTORIA: En 1926 Jadassohn (2) introdujo el término "Epi--telioma de células basales intraepidérmico" para una neoplasia epitelial superficial caracterizada por la proliferación de pequeñas células basaloides que formaban islotes bien definidos dentro de una epidermis acantósica. Smith y Coburn - (1) en 1956 propusieron el concepto de una naturaleza sudorí para para algunos de estos tumores y sugirieron el nombre de "Hidroacantoma simple", ya que ellos consideraron a estas le siones como la formación de múltiples yemas sudoríparas ecri nas dentro de la epidermis. incluyen además, variedades ma lignas en su artículo, conocidas ahora como Porocarcinoma -- (Mishima y Morioka)(3), o simplemente como Adenocarcinoma - ecrico (Mehregan, Hashimoto y Rahbari)(4).

Smith y Coburn (1) emplearon el término Acantoma, como de empleo genérico para neoplasias benignas o malignas origi nadas principalmente en la epidermis, un epitelio normalmen te constituido por células espinosas; el término simple para referirse a la limitación de la diferenciación actual o po-- tencial hacia un tipo glandular sudoríparo puro.

EPIDEMIOLOGIA: El hidroacantoma simple es una neoplasia ra ra, cuya frecuencia en ambos sexos es aparentemente igual -- (5), aunque autores como Ishikawa (6) refieren predominio -- del sexo femenino. En la serie de 15 casos estudiados por - Rahbari (5), los grupos de edades afectados se encontraban - entre la tercera y octava décadas de vida. Al momento de la con-

sulta su evolución es de 2 años en promedio (2).

MANIFESTACIONES CLINICAS: La topografía del hidroacantoma simple habitualmente es el tronco y extremidades (1, 2, 5, - 6), aunque se han observado casos en otras localizaciones como la frente (5). No muestra características que le permitan al clínico identificarlo (5). La mayoría de los autores (1, 2, 6, 7) lo describen como una placa ligeramente elevada, aplanada, hiperqueratósica, generalmente de pequeñas dimensiones 1.5 - 3 cm, color de la piel o café claro. Evoluciona en forma asintomática y con un crecimiento lento y en ocasiones estacionario.

Existe una variedad maligna que no difiere en su aspecto clínico de la anterior (6), aunque puede existir ulceración o sangrado, datos sugerentes de malignidad.

HISTOPATOLOGIA: El patrón histológico más característico -- del hidroacantoma simple es aquel en el que encontramos nidos o islotes dentro de una epidermis acantósica, constituido por células cuboides u ovals, con un núcleo definido y - un citoplasma claro rico en glucógeno, semejantes a las descritas en el poroma ecruino (1, 2, 5 - 7). Autores como Rahbari (5), consideran otras dos variedades: a) la segunda variedad, bastante rara, en la cual las células son alargadas, fusiformes, con aspecto semejante a los fibroblastos, forman también nidos intraepidérmicos la denomina Fibroide; y b) la tercer variedad tendría alguna semejanza a las dos anteriores, las células del hidroacantoma simple forman nidos en este tipo muy semejantes al poroma, pero también muestran el alargamiento de algunos núcleos de manera parecida a como se observa en los fibroblastos y denomina al subtipo, "Fibroporoma".

HISTOGENESIS: Mehregan y Levson (2), apoyan la naturaleza - sudorípara por:

- a) El aspecto morfológico semejante a las células claras del poroma

- b) Presencia de estructuras semejantes a luces dentro de las masas tumorales
- c) Presencia de glucógeno dentro de las células tumorales
- d) La asociación ocasional del desarrollo intraepidérmico con un tumor glandular subyacente

Smith y Coburn (1) en 1956, basaron el origen ecrino sobre la semejanza puramente morfológica entre los nidos tumorales y el aparato ecrino. Más recientemente, Holubar y -- Wolff (8) encontraron que el hidroacantoma simple exhibe actividad enzimática similar a la encontrada en los conductos sudoríparos ecrinos.

Por lo anterior, la mayor parte de los autores consideran al hidroacantoma simple una variante del poroma ecrino y proponen el término Poroma Ecrino Intraepidérmico (2, 5 - 9).

DIAGNOSTICO DIFERENCIAL: El diagnóstico basados en el aspecto clínico es difícil, ya que semeja generalmente una verruga seborreica plana o una placa de enfermedad de Bowen, los que asimismo son diagnósticos diferenciales más frecuentes a establecer. En la serie de Rahbari (5), se mencionan también los diagnósticos diferenciales de epiteloma basocelular superficial y queratosis seborreica plana.

PRONOSTICO Y TRATAMIENTO: Es una lesión que puede considerarse como excepcional, de evolución crónica, benigna, con pocos casos de malignización (6) y su tratamiento es la excisión quirúrgica completa.

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

- 1.- Smith JLS, Coburn JG. Hidroacanthoma simplex: An assessment of a selected group of intraepidermal basal cell epitheliomata and of their malignant homologues. Br J Dermatol 1956; 68: 400 - 18
- 2.- Mehregan AH, Levson DN. Hidroacanthoma simplex. A report of two cases. Arch Dermatol 1969; 100: 303 - 5
- 3.- Mishima Ym Morioka S. Oncogenic differentiation of the - intraepidermal eccrine sweat duct: eccrine poroma, poroepithelioma and porocarcinoma. Dermatologica 1969; 138: 238
- 4.- Mehregan AH, Pinkus H. Intraepidermal epithelioma: a critical study. Cancer 1964; 17: 609
- 5.- Rahbari H. Hidroacanthoma simplex - a review of 15 cases. Br J Dermatol 1983; 109: 219 - 25
- 6.- Ishikawa K. Malignant Hidroacanthoma simplex. Arch Dermatol 1971; 104: 529 - 32
- 7.- Pinkus H, Mehregan AH. A guide to Dermatopathology. 3er ed. New York: Appleton-Century-Crofts, 1981: 450
- 8.- Holubar K. In Ishikawa K. Malignant Hidroacanthoma simplex. Arch Dermatol 1971; 104: 531
- 9.- Lever WF, Schaumburg-Lever G. Histopathology of the Skin 6th ed. Philadelphia: JB Lippincott Co, 1983: 571

P O R O M A E C R I N O

DEFINICION: Tumor benigno de la piel con características histológicas similares a las del segmento intraepidérmico del conducto sudoríparo ecrino (1).

HISTORIA: Los trabajos de Pinkus en 1939 (2), Takagi en -- 1952 (2) y sobre todo de Lobitz, Holyoke y Montagna (3) en -- 1954, demuestran que la porción intraepidérmica del conducto excretor de la glándula sudorípara ecrina es una entidad morfológica y biológica que juega un importante papel en la fisiología cutánea. Los tres últimos autores mencionados arriba, crean el término de Unidad Ductal Sudorípara Epidérmica (UDSE), que podría reemplazar la antigua denominación de -- acrosiringio. Basándose en estos trabajos, Pinkus, Rogin y Goldman (1) utilizan por primera vez el término de Poroma -- Ecrino para designar a tumores de aspecto clínico no característico, localizados habitualmente a la región plantar, de -- evolución benigna y con una imagen histológica típica que -- los inclina a aceptar que derivan de la UDSE. En 1969 Hyman y Brownstein (4) analizan 101 casos desde el punto de vista clínico e histopatológico, en 1972 Mamoun y cols (5) revisan la literatura mundial y son 111 los casos registrados. Publicaciones previas a estas, fueron elaborando poco a poco el -- concepto actual del tumor de tal forma, que han sido diversos los datos modificados o añadidos e incluso eliminados de la descripción inicial (Knox y Spiller 1958 (6), Freeman y cols. (7), Okun y Ansell 1963 (8), Robledo y Cortes (9) y -- German en 1964 (10), entre otros). A partir de entonces se van sucediendo las publicaciones, en corto pero suficiente -- número como para no considerar a esta neoformación como excepcional, aunque sí de rara presentación. En líneas generales todas ellas siguen la pauta trazada por Pinkus (1), aunque aportando variantes en cuento al aspecto macro y microscópico, número, localización y demás características de las

lesiones.

Hay que señalar, por su rigor científico, los trabajos de Sanderson y Ryan (11) en 1963 que estudian su histoquímica y los trabajos posteriores de Hashimoto y Lever en 1964 - (12) al introducir el estudio de microscopia electrónica en este tumor.

Son varias las facetas del tumor que hoy en día están - en discusión, y de una manera primordial la etiología y patogenia, es en este último sentido, donde el desacuerdo se hace más patente, de ahí los trabajos no sólo de Pinkus y cols (1), que ya lo tocaron en un principio, sino también los posteriores de Dupont y cols (13), Degos y Civatte (14), Sanderson y Ryan (11) y Hashimoto y Lever (12) entre otros. Hoy - día merced a los estudios histoquímicos y de microscopia electrónica, se acepta en general la total autonomía de esta lesión pero a pesar de ello, puede consignarse que autores - como Rook (15) sitúan al poroma ecrino como la forma yuxtaepidérmica del acrospiroma ecrino, término creado por Johnson y Helwig (16) para designar al tumor derivado del epitelio - del conducto sudoríparo ecrino, la forma intraepidérmica del tumor sería entonces el Hidroacantoma simple (17, 18) y la - forma intradérmica el denominado Tumor Ductal Dérmico (19, - 20).

EPIDEMIOLOGIA: El poroma ecrino ha sido descrito en individuos de diversas razas, sobre todo blancos, pero también en negros (1, 6, 21, 22), así como en orientales (23, 24). No presenta un predominio claro por ninguno de los dos sexos (1, 4, 24, 25), siendo muy variable la edad de los sujetos afectados al ser vistos por primera vez, en la literatura que se ha tenido la oportunidad de revisar, oscilan entre los quince (4, 14) y ochenta y tres años (23, 24, 26), la mayoría se halla entre los cuarenta y sesenta años (4, 24, 25, 27).

El tiempo de evolución transcurrido desde el inicio de la lesión es también variable: va desde varias semanas (Fregman y cols (7) en 1961, un caso de sólo 3 - 4 semanas) a bas

tantes años (1, 4, 24, 25), siendo el más significativo un paciente de sesenta y cuatro años que presentaba la lesión desde la infancia (28).

Es un tumor poco frecuente, sirve como dato el que a los ocho años de la comunicación inicial de Pinkus (1) habían sido descritos un total de 20 casos (10). Posiblemente la frecuencia real sea mayor, pero hay que pensar en la dificultad del diagnóstico clínico y en su evolución benigna y en que no ha todos se les practica estudio histológico, único medio de alcanzar con seguridad el diagnóstico.

MANIFESTACIONES CLINICAS: La localización por excelencia del poroma ecrino son las áreas no pilosas de pies, no solo en los cinco casos iniciales de Pinkus (1), sino también en la mayoría de las comunicaciones. Sin embargo, ya Vilanova (29) indicaba por primera vez la posibilidad de localizaciones atípicas que posteriormente se han confirmado. Citemos como ejemplos localizaciones en piernas (4, 24, 25, 30, 31), palmas (22, 27), dedos de manos (4, 27, 31, 32), tronco (4, 8, 10, 31), muslo (33), glúteo (34), cuello (8), brazo, dedo pulgar, mejilla, labio y nariz (31).

Casi siempre la lesión es única, las variedades múltiples de poroma ecrino son excepcionales. En 1971 Goldner (35) presentó el primer caso con numerosas lesiones (más de cien), localizadas en áreas circunscritas de palmas y plantas, y lo denominó "Poromatosis Ecrina". Wilkinson y cols. (36) en 1977, describieron el caso de una mujer de 44 años portadora de una Displasia Ectodérmica hidrótica cuyas neoformaciones conformaban placas que se extendían sobre las partes distales de los miembros. La denominación de "Poromatosis" es para enfatizar el carácter múltiple y difuso de las lesiones.

Nomura (37) en 1982 describió un paciente que desarrolló múltiples poromas en palmas y plantas, consecutivos a un penfigoide ampollar. Recientemente Magnin y cols. (27) en 1987 publicaron el caso de un paciente del sexo masculino --

que desarrolló cuatro poromas con una distribución lineal en el dorso de mano y muñeca derechas. Lever (38) apoyándose - en algunos de los trabajos anteriores, agrupa al poroma ecri no en una forma clásica y dos variantes clínicas poco fre--- cuentes: una que denominó Poromatosis ecrina y otra Nevo A-- crosiringial; ésta última forma clínica puede manifestarse - como una lesión lineal distribuida a lo largo de una extremi dad o una placa verrugosa solitaria (38, 39).

Clínicamente el poroma ecrino se presenta como una le--- sión exofítica de aspecto "papulonodular", de forma y tamaño variables, desde escasos milímetros hasta 5 cm (25), aunque generalmente no excede los 2 - 3 cm (24, 27, 38). Su color es variable: rosado, rojizo, grisáceo o incluso como la piel sana de alrededor , consistencia elástica o dura, a veces es ta pediculado, no suele ulcerarse a menos que este situado - en zonas de roce o presión, en cuyo caso, además es hemorrá gico (8). Generalmente no se acompaña de molestias, aunque a veces es doloroso (25).

Con respecto al terreno donde se desarrolla el poroma - ecrino, en general es piel previamente normal a la implanta ción de la lesión, aunque algunos autores (25, 40) atribuyen un papel desencadenante a los traumatismos repetidos; asimis mo hay casos descritos en que la o las lesiones se han desa rrollado en placas de termodermatitis crónica (Eritema ab igne) (25), asociado a enfermedad de Bowen (26), queratosis actíni cas en los casos localizados a cara, áreas de radiodermatitis crónica (32), acompañando a una displasia ectodérmica hidró tica (36) y consecutivos a un penfigoide ampollar (37).

HISTOPATOLOGÍA: El aspecto histológico es característico y realmente es el que permite realizar el diagnóstico de poro ma ecrino. La proliferación tumoral es en forma de bandas - anchas epiteliales bien diferenciadas y delimitadas de la -- epidermis vecina, se extiende más o menos en profundidad den tro de la dermis, anastomosándose con frecuencia (38). Las células tumorales tienen unas características que en líneas

generales recuerdan a las células de la pared del acrosirringio y que en el trabajo de Pinkus y cols. se definen como:

1. Células basaloides relativamente pequeñas, cuyo núcleo redondeado u ovalado, no tiene el nucléolo alargado que frecuentemente presentan las células espinosas, pero sí cromatina dispersa en forma de varias masas pequeñas
2. Poseen puentes intercelulares, pero no tienen tonofilos ni gránulos de melanina
3. Son muy ricas en glucógeno
4. Pueden mostrar una verdadera queratinización
5. Tienden a colocarse alrededor de pequeñas luces de disposición espiral, que recuerdan las de la porción intraepidérmica del conducto ecrino, luces que están recubiertas de una cutícula diastasa resistente demostrable con ácido periódico Schiff
6. En algunas zonas hay diferenciaciones quísticas aisladas dentro del tumor, sin conexión con los conductos normales
7. No se observan atipias ni mitosis
8. En dermis, únicamente vascularización marcada

Posteriormente, y al igual que con la clínica, se van aportando variantes a estos datos fundamentales, entre los que destacan:

- a) Formaciones espirales mucho menos numerosas que no tienen luz, así como depósito de glucógeno intracelular
- b) Invaginación epidérmica poco profunda en forma de "taza", sobre la cual el tumor no hace relieve; aumento muy marcado de la vascularización; melanina en las células tumorales superficiales (en una paciente negra)(6)
- c) Tendencia de las células a ordenarse en círculos concéntricos o en remolinos, pero raramente están cen-

tradas por luces (14)

- d) Gránulos de melanina también en zonas superficiales del tumor (en un paciente de raza amarilla) que correspondían clínicamente con manchas marrones en dichas zonas; también tonofibrillas, aunque en pequeño número; por último, la mitad del tejido tumoral no contiene glucógeno (23)
- e) Gránulos de melanina intracelulares así como prolongaciones dendríticas melanocíticas entre las células (25).

A veces los poromas se ubican completamente en la epidermis, donde aparecen como agregados discretos (38), estos poromas intraepidérmicos fueron descritos por primera vez en 1956 por Smith y Coburn (17) con la denominación de Hidroacantoma simple, el mismo año en que Pinkus y cols (1) describieron el poroma ecrino. Por otra parte, los poromas ecrinos pueden ubicarse principal o completamente en la dermis (38), donde constan de islotes tumorales de formas diversas, que contienen luces anexiales, a estos poromas Winkelman y McLeod (19) los denominaron Tumor del Conducto Dérmico.

El Nevo Acrosirigio, variante clínica considerada por Lever (38), difiere histológicamente del poroma ecrino clásico por presentar áreas en las cuales las células tumorales están dispuestas en cordones celulares delgados, alargados, que se anastomosan en un patrón similar al observado en el fibroepitelioma (39), se observan asimismo, finas luces en el interior de los delgados cordones de células tumorales, las cuales en algunos de ellos se continúan con los conductos glandulares ecrinos subyacentes.

Otros autores como Mehregan, Marufi y Medenica (41) consideran que el término de Nevo Acrosirigio no es el apropiado, ya que no cumple los criterios establecidos para los nevos de los anexos y prefieren el término de Siringofibroadenoma Ecrino (por la semejanza con el tumor Fibroepitelial -- Premaligno de Pinkus), acuñado por Mascaro (42) en 1963, ya

que describe adecuadamente la naturaleza acrosiringea y el - importante componente fibroso de estas lesiones, lo que se - describe más abajo y que puede compararse con lo descrito pa - ra el nevo acrosiringio.

SIRINGOFIBROADENOMA ECRINO:

- °Aspecto espongiotico proporcionado por finos y delga-- dos cordones de pequeñas células cuboideas que contie-- nen glucógeno
- °Los espacios entre los cordones están ocupados por una proliferación masiva de tejido fibrovascular
- °Presencia o ausencia de luces en el centro de los cor-- dones, que pueden mostrar continuidad con la superfi-- cie epidérmica
- °Presencia de mucopolisacáridos ácidos en el tejido tu-- moral
- °Tinción positiva con anticuerpos monoclonales contra - glándula ecrina (EKH6)(41, 42).

HISTOGENESIS: Como se ha mencionado en otra parte del traba-- jo el concepto sobre el origen del poroma ecrino es en la co-- municación inicial de Pinkus (1), la de un tumor derivado -- del acrosiringio. Degos en su primera publicación en 1957 - (43) admite su entidad como tumoración, adhiriéndose al con-- cepto de Pinkus, negando el que sea una reacción hiperplási-- ca epidérmica consecutiva a inflamación local. Sin embargo, como lo señala Casado y cols (25) en su revisión, en su se-- gunda publicación de 1961 (14) Degos piensa que se trata de un tumor más complejo, tomando parte en su formación no sola-- mente la porción intraepidérmica, sino igualmente la zona -- subyacente intradérmica del conducto sudoríparo o inclusive el glómerulo mismo, terminando por plantear la cuestión de - una eventual participación de las glándulas apocrinas en es-- te tumor.

Okun y Ansell (8) proponen que el poroma ecrino procede

de células pluripotenciales con tendencia a formar epitelio del poro y que su histogénesis es análoga a la de los tumores del germen epitelial primario.

Los estudios histoquímicos hacen tambalear al principio el concepto original de Pinkus, sobre todo cuando Sanderson y Ryan (11) encuentran intensa positividad de las reacciones a la piruvico deshidrogenasa, citocromo oxidasa y fosforilasa, es decir, similar al comportamiento de la porción intradérmica del conducto sudorípara ecrino, por lo que piensan - que el poroma ecrino deriva realmente de esta zona.

Sin embargo, estudios posteriores despejan las dudas y vuelven al concepto original. Destaquemos fundamentalmente - el trabajo de Hashimoto y Lever (12), en el que las células tumorales muestran marcada actividad para las enzimas amilofosforilasa, succínico deshidrogenasa y málico deshidrogenasa, siendo negativa para pirofosforilasa y glucosa-transferasa, es decir, como ocurre con las células del conducto ecrino a nivel del acrosiringio y contrario a las reacciones a nivel de las células epidérmicas de alrededor.

Respecto a los estudios al microscopio electrónico, ya Zelickson (44) reafirmaba la autonomía de la Unidad Ductal - Sudorípara Epidérmica, considerando a las células luminales ricas en mitocondrias y microvellosidades, como especializadas en jugar un papel activo en la reabsorción y excreción - del sudor, comparándolas a las del segmento proximal del túbulo renal.

Refiriéndonos de nuevo al trabajo de Hashimoto y Lever (12), comprueban cinco características que distinguen a las células tumorales de las células malpighianas normales:

1) Gran abundancia de mitocondrias; 2) retículo endoplásmico liso y rugoso, bien desarrollado; 3) aumento discreto de tonofibrillas; 4) evidente zona clara perinuclear rodeada de - tonofibrillas y 5) aumento marcado de glucógeno.

Dichas células tumorales serían células escamosas jóvenes con dos tendencias evolutivas: a) diferenciación a células ductales o b) a células queratinizadas, similares a las

ACTIVIDAD ENZIMATICA DEL POROMA ECRINO (CUADRO 4)

	Sanderson y Ryan 1963	Hashimoto Lever 1964	Holubar Wolff 1969	Aoki y cols 1980
Fosforilasa	++++	+++	++++	++++
Deshidrogenasa succínica	++++	+++	++++	+
Fosfatasa ácida	+	+	+	+
B - glucoronidasa	0	0	+	-
Colinesterasa inespecífica	+++	0	0	0
Citocromo oxidasa	++++	0	0	0
Racemasa	0	+++	0	0
Pirofosforilasa UDPG	0	-	0	0
Glicogenotransferasa UDPG	0	-	0	0

0 = No realizada - = Sin reacción + = Reacción débil
 +++ = Reacción intensa ++++ = Reacción muy intensa

FUENTE: Aoki K, Baba S, Nohara T, Susuki H. Eccrine poroma
 J Dermatol (tokio) 1980; 7: 263 - 9

células epidérmicas. Concluyen afirmando que el poroma ecrino se originaría de estas células inmaduras pluripotenciales del acrosiringio adulto, con lo que parece confirmarse definitivamente el concepto inicial de Pinkus y colaboradores.

DIAGNOSTICO DIFERENCIAL: El poroma ecrino por su aspecto -- clínico variable e inespecífico sugiere diversos y dispares diagnósticos diferenciales como son: verruga vulgar, nevo nevocelular, dermatofibroma, epiteloma, cicatriz con telangiectasias, melanoma amelanico, epiteloma espinocelular (1, 8, 25, 31 - 33) y tal vez el más frecuente de granuloma piogeno, telangiectásico o botriomicoma; es por ello que Degos en una de sus comunicaciones (43) lo denominaba Pseudobotriomicoma del pie.

TRATAMIENTO: El tratamiento del poroma ecrino benigno, debe ser conservador, con una extirpación local completa para prevenir recidivas, esto es suficiente y a menudo preferible -- cuando la atención esta dirigida al importante componente -- vascular, el cual a veces ha sido fuente de dificultad en algunos de los casos reportados cuando se extirpan extensamente (33, 45, 46).

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

- 1.- Pinkus H, Rogin J, Goldman P. Eccrine poroma. Tumors exhibiting features of the epidermal sweat duct unit. AMA Arch Dermatol 1956; 74: 511 - 21
- 2.- Takagi S. En Casado-Jiménez M, Soto-Melo J, Contreras-Rubio F. Poroma ecrino. Revisión a propósito de un caso de localización atípica sobre lesiones de termodermitis crónica. Actas Dermo-Sif 1982; 73: 17 - 22
- 3.- Lobitz W, Holyoke J, Montagna W. The epidermal eccrine sweat duct unit: a morphologic and biologic entity. J Invest Dermatol 1954; 22: 157 - 8
- 4.- Hyman AB, Brownstein MH. Eccrine poroma. Dermatologica 1969; 138: 29 - 38
- 5.- Mamoun SM, Shaw DT, Li Ch T, Richey WG. Eccrine poroma of the hand: case report. En Moreno-Muro M, Mayoral-Semper E, Martos-Peregrin JA, Coca-Menchero S, Fernández-Tomé J. Poroma ecrino. Aportación a su histogénesis y revisión de la literatura. Med Cut ILA 1979; 7: 93 - 8
- 6.- Knox JM, Spiller WF. Eccrine poroma. Arch Dermatol 1958; 77: 726 - 9
- 7.- Freeman RG, Knox JM, Spiller WF. En Moreno-Muro M. y cols. Poroma ecrino. Aportación a su histogénesis y revisión de la literatura. Med Cut ILA 1979; 7: 93
- 8.- Okun MR, Ansell HB. Eccrine poroma: Report of three cases, two with an unusual location. Arch Dermatol 1963; 88: 561 - 6
- 9.- Robledo M, Cortés A. En Moreno-Muro M. y cols. Poroma ecrino. Aportación a su histogénesis y revisión de la literatura. Med Cut ILA 1979; 7: 93
- 10.- German AI. Eccrine poroma: review of the literature and case report. Arch Dermatol 1964; 89: 382 - 4
- 11.- Sanderson KV, Ryan EA. The histochemistré of eccrine poroma. Brit J Dermatol 1963; 75: 86 - 8

- 12.- Hashimoto K, Lever WF. Eccrine poroma: Histochemical -- and electron microscopic studies. J Invest Dermatol - 1964; 43: 237 - 47
- 13.- Dupont A, Maes E, Vandaele R. En Moreno-Muro M y cols. Poroma eccrino. Aportación a su histogénesis y revisión de la literatura. Med Cut ILA 1979; 7: 93 - 8
- 14.- Degos R, Civatte J. En Casado-Jiménez M, Soto-Melo J, - Contreras-Rubio F. Poroma eccrino. Revisión a propósito de un caso de localización atípica sobre lesiones de termodermatitis crónica. Actas Dermo-Sif 1982; 73: - 17 - 22
- 15.- Rook A, Wilkinson D, Ebling F. Textbook of Dermatology. Oxford: Blackwell Scientific Publications, 1979: 2163
- 16.- Johnson BL, Helwig JR. Eccrine acrospiroma: a clinicopathologic study. Cancer 1969; 23: 641 - 57
- 17.- Smith JLS, Coburn J. Hidroacanthoma simplex: An assessment of a selected group of intraepidermal basal cell epitheliomata and of their malignant homologues. Brit J Dermatol 1956; 68: 400 -18
- 18.- Mehregan AH, Levson DN. Hidroacanthoma simplex: A report of two cases. Arch Dermatol 1969; 100: 303 - 5
- 19.- Winkelmann RK, McLeod WA. The dermal duct tumor. Arch - Dermatol 1966; 94: 50 -5
- 20.- Apisarnthanarax P, Mullins F. Dermal duct tumor. Arch - Dermatol 1975; 111: 1171 - 3
- 21.- Morris J, Wood MG, Samitz MH. Eccrine poroma. Arch Dermatol 1968; 98: 162 - 5
- 22.- Shah J, Knapper W, Huvos A. Eccrine poroma. JAMA 1970; 212: 1064 - 6
- 23.- Yasuda T, Kawada A, Yoshida K. Eccrine poroma: A Japanese case showing melanin granules and melanocytes in the tumor. Arch Dermatol 1964; 90: 428 - 31
- 24.- Aoki K, Baba S, Nohara T, Suski H. Eccrine poroma. J -- Dermatol (tokio) 1980; 7: 263 - 9
- 25.- Casado-Jiménez M, Soto-Melo J, Contreras-Rubio F. Poroma Eccrino. Revisión a propósito de un caso de localización

- zación atípica sobre lesiones de termodermitis crónica. Actas Dermo-Sif 1982; 73: 17 - 22
- 26.- Darnall TW, Mopper C. Eccrine poroma associated with -- Bowen's disease. Arch Dermatol 1960; 82: 548 - 50
 - 27.- Magnin PH, Marini MA, Schroh RG. Poroma ecrino múltiple de disposición lineal. Rev Arg Derm 1987; 68: 246 - 9
 - 28.- Bessiere M. En Casado-Jiménez M y cols. Poroma Ecrino.- Revisión a propósito de un caso de localización atípica sobre lesiones de termodermitis crónica. Actas Dermo-Sif 1982; 73: 17 - 22
 - 29.- Vilanova M. En Casado-Jiménez M y cols. Poroma Ecrino.- Revisión a propósito de un caso de localización atípica sobre lesiones de termodermitis crónica. Actas Dermo-Sif 1982; 73: 20
 - 30.- Claudy AL, Ganer F, Kanitakis J. Eccrine porocarcinoma. Ultraestructural an immunological study. J Dermatol - (Tokio) 1984; 11: 282 - 6
 - 31.- Pylyser K, De Wolf-Peeters C, Marien K. The histology - of eccrine poromas: A study of 14 cases. Dermatologica 1983; 167: 243 - 9
 - 32.- Penneys NS, Ackermann AB, Indgrin SN, Mandy SH. Eccrine poroma: two unusual variants. Br J Dermatol 1970; 82: 613 - 5
 - 33.- Witkowski AJ, Parish LC, Griffith CQ. Solitary eccrine poroma. Int J Dermatol 1979; 18: 307 - 8
 - 34.- Kennedy C, Bhogal B, Moss R, Sanderson KV. Pigmented -- intraepidermal eccrine poroma. Br J Dermatol 1979;101 (Sup 17): 76 - 8
 - 35.- Goldner R. Eccrine poromatosis. Arch Dermatol 1970;101: 606 - 8
 - 36.- Wilkinson RD, Schopflocher P, Rozenfeld M. Hidrotic Ectodermal Dysplasia with diffuse eccrine poromatosis. Arch Dermatol 1977; 113: 472
 - 37.- Nomura K. En Magnin PH y cols. Poroma ecrino múltiple - de disposición lineal. Rev Arg Dermatol 1987; 68:246-9

- 38.- Lever WF, Schaumburg-Lever G. Histopathology of the -- skin. Philadelphia: Lippincott Co, 1983: 557
- 39.- Ogino A. Linear eccrine poroma. Arch Dermatol 1976; 112: 841 - 4
- 40.- Moreno-Muro M, Mayoral-Semper E, Martos-Peregrín JA, -- Coca-Menchero S, Fernández-Tomé J. Poroma eccrino. A-- portación a su histogénesis y revisión de la literatura. Med Cut ILA 1979; 7: 93 - 8
- 41.- Mehregan Ah, Marufi M, Medenica M. Eccrine syringofibro adenoma (Mascaro). Report of two cases. J Am Acad Dermatol 1985; 13: 433 - 6
- 42.- Mascaro JM. Considérations sur les tumeurs fibro-épithé liales: Le syringofibroadénome eccrine. Ann Dermatol Syphiligr 1963; 90: 143 - 53
- 43.- Degos R, Delort J, Civatte J, Baptista A. En Casado-Ji ménez M y cols. Poroma eccrino. Revisión a propósito - de un caso de localización atípica sobre lesiones de termodermatitis crónica. Actas Dermo-Sif 1982; 73: 18
- 44.- Zelickson A. Electron microscopic study of epidermal -- sweat duct. Arch Dermatol 1961; 83: 160
- 45.- Morris J, Graywood M, Jawitz MH. Eccrine poroma. Arch - Dermatol 1968; 98: 160 - 5
- 46.- Moeller Ca, Welch RH, Kaplan DL. An enlarging tumor of the foot. Arch Dermatol 1987; 123: 285 - 7

S I R I N G O A C A N T O M A

DEFINICION: Neoformación cutánea caracterizada por una proliferación de las células del acrosiringio dentro de una epidermis acantósica.

HISTORIA: En el pasado numerosas biopsias de piel que presentaban una acantosis importante y en la dermis superior infiltrados inflamatorios de diferente magnitud, no fue posible clasificarlas, 160,000 biopsias de piel, donde encontró que algunos crecimientos acantósicos que afectaban la epidermis y la dermis superior estaban constituidos por la proliferación de células basaloides de formacuboidal, sugestivas -- por su apariencia de ser células del conducto sudoríparo intraepidérmico ecrino, a partir de ello establece el término de Siringoacantoma para denominar a estas lesiones. Existen hasta la fecha 21 casos publicados en la literatura.

EPIDEMIOLOGIA: Del estudio de la serie de 21 casos que estudió Rahbari (1), se encontró que la lesión afecta preferencialmente a la mujer, sin existir al parecer preferencia por alguna raza. La edad de presentación oscila desde los 26 -- a los 80 años de vida, con un promedio de 62 años. Según -- Rahbari la lesión podría ser relativamente frecuente.

MANIFESTACIONES CLINICAS: El Siringoacantoma se localiza -- más comunmente en las extremidades inferiores, aunque tam-- bién se ha encontrado en la cara (mejillas) y el tronco (hom-- bros y región abdominal). Su aspecto clínico es poco especí-- fico, ya que depende principalmente del componente histológi-- co predominante, si presenta acantosis importante con hiper-- queratosis y presencia de pigmento semeja una queratosis se-- borreica, en caso de predominar la papilomatosis simulará un fibroma hiperqueratósico (1). En el caso de lesiones trauma-- tizadas puede semejar un carcinoma. Como se ve es muy ines-- pecífica la clínica.

HISTOPATOLOGIA: Las lesiones del siringoacantoma se dividen en benignas y malignas, caracterizandose las primeras por un desarrollo epidérmico representado por acantosis y papilomatosis que semejan una queratosis seborreica, asimismo se observan nidos de células ovoides y cuboideas semejantes a las del acrosiringio dentro de la epidermis acantósica. Estas células son claramente diferentes de las epidérmicas circundantes y parecen ser idénticas a las observadas en el poroma ecrino e hidroacantoma simple.

Los nidos celulares del siringoacantoma pueden tener -- predominio de células escamosas más que basaloides y presentar luces intercelulares e intracelulares, otras lesiones -- muestran cordones intraepidérmicos de células de aspecto alargado, diferentes de las basaloides o escamosas.

Las células del siringoacantoma al ascender hacia la superficie cutánea no sufren los cambios propios de las células epidérmicas circundantes, ya que no existe formación de capa granulosa y por consiguiente solo dan lugar a agregados de células paraqueratóticas (1).

En cortes seriados se observa conexión evidente entre los nidos celulares del siringoacantoma y los conductos sudoríparos ecrinos.

La dermis subyacente muestra cierta proliferación de tejido fibrovascular, así como un leve infiltrado inflamatorio de la dermis superior en algunas lesiones.

La variedad maligna (in situ e invasiva) del siringoacantoma muestra cambios similares a los observados en las lesiones benignas excepto por la displasia celular y áreas de invasión dérmica. Algunas de estas lesiones invasivas semejan al porocarcinoma y otras al tumor del conducto dérmico, con cordones anchos de células del acrosiringio que se extienden a la dermis y áreas de células displásicas.

Resumiendo los anteriores hallazgos, podemos observar la relación del siringoacantoma con las células del acrosiringio en los siguientes puntos: 1) el aspecto de las células que forman el siringoacantoma y su semejanza a las células

las del poroma; 2) la configuración de los cordones celulares y su continuidad con los conductos sudoríparos ecrinos y 3) la formación y presencia de luces intracelulares e intercelulares.

Los hallazgos histoquímicos tanto para la variedad benigna como maligna es la presencia y acumulación de pequeñas partículas de glucógeno y de glucosaminglicanos, en el interior de las células del siringoacantoma al realizar las tinciones de PAS y Azul alciano, lo que apoya el origen a partir del conducto intraepidérmico de la glándula sudorípara - ecrina.

DIAGNOSTICO DIFERENCIAL: Como se mencionó antes, clínicamente las lesiones de siringoacantoma no son muy específicas, - ya que a menudo semejan queratosis seborreicas, fibromas hiperqueratósicos, nevos nevocelulares o carcinomas. De igual forma, histológicamente hay que mencionar que el siringoacantoma puede semejar diferentes lesiones, algunas mencionadas arriba, pero cuyas principales diferencias son la participación de la epidermis como una parte integral del siringoacantoma, en forma de acantosis y papilomatosis, y la manera difusa y variada en la cual las células del acrosiringio se -- distribuyen en esta proliferación acantósica.

PRONOSTICO Y TRATAMIENTO: No existe a la fecha un estudio - que señale el comportamiento biológico de esta lesión recientemente estudiada, pero ante la existencia de una variedad - maligna, cabe suponer que el tratamiento más apropiado en este momento es la extirpación quirúrgica de este tipo de lesiones y la observación sistemática.

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

- 1.- Rahbari H. Syringoacanthoma. Acanthotic lesion of the -- acrosyringium. Arch Dermatol 1984; 120: 751 - 6

S I R I N G O M E T A P L A S I A M U C I N O S A

DEFINICION: La Siringometaplasia Mucinoso es un cambio patológico en el epitelio de los conductos ecrinos, consistente en metaplasia mucinosa con formación de células globosas (1).

SINONIMIA: Tumor Epidérmico Mucinoso.

HISTORIA: La siringometaplasia mucinosa fue descrita por primera vez en 1974 por Kwittken (2) con el nombre de Tumor Epidérmico Mucinoso, al estudiar una paciente que presentaba -- una neoformación localizada al primer orotejo derecho de la -- cual drenaba un líquido de aspecto seroso; microscópicamente presentaba las características típicas de la Siringometaplasia mucinosa. dicho término fue acuñado por King y Barr (3) en 1979 para referirse a esta misma patología localizada a -- la región plantar y de la cual a la presión manual secretaba un líquido de aspecto seroso. Mehregan (4) en 1980 comunicó un caso semejante con localización a pie en un paciente de -- 35 años. La serie más grande de casos publicados (seis), ha sido estudiada por Scully y Assad (5) en 1984.

Berger y Goette (6) en 1987 estudian un caso con hiperplasia del epitelio ecrino y presencia de células globosas o vacuoladas, y Lerner, Barr, Dolezal y Stagnone (7) en el mismo año describen dos casos de Siringometaplasia de los conductos ecrinos secundaria a tratamiento antiinflamatorio con Benoxaprofen.

EPIDEMIOLOGIA: Existen en la literatura revisada (1 - 7) 9 casos publicados de Siringometaplasia Mucinoso, de los cuales 8 casos se presentaron en pacientes del sexo masculino. La edad que tenían los pacientes al momento del diagnóstico fue entre 15 y 59 años de edad, con un promedio de 35 años -- aproximadamente, con un tiempo de evolución de 5 a 20 años -- al momento del diagnóstico. No se ha mencionado predilec---

ción por algún grupo racial o étnico.

Se han comunicado reacciones hiperplásicas (6) secundarias a la administración de medicamentos antiinflamatorios - (Benoxaprofen) y asociados a otros padecimientos como Nevo sebáceo (1) y Mucinosis folicular (5), muy semejantes a la Siringometaplasia mucinosa pero sin cubrir todas sus características.

MANIFESTACIONES CLINICAS: En los casos descritos, la siringometaplasia mucinosa presenta dos localizaciones principales las que se correlacionan al parecer con el aspecto clínico morfológico de las neoformaciones. Las más frecuentes -- son las regiones acrales principalmente planta de pie (tres casos)(2 - 4, 7), dedos de la mano (dos casos)(1) y regiones centrales como mentón, cuello, tronco y región glútea (un caso respectivamente). Los describen como neoformaciones únicas, no mayores de 1 cm, de color rojo, que semejan clínicamente a una verruga vulgar o plantar en el caso de las neoformaciones de localización acral, y con aspecto semejante a un epiteloma basocelular las tumoraciones de localización central (1).

La neoformación puede tener un borde elevado, escama fina y un centro ulcerado de difícil cicatrización, con un dato interesante y muy característico en la mayoría de las lesiones estudiadas, principalmente en las de aspecto verrugoso, que al ser sometidas a presión se obtenía un líquido de aspecto seroso (1 - 4, 7).

No se sabe de casos con recidiva después del tratamiento ni de metástasis regionales o a distancia.

HISTOPATOLOGIA: La histología de la Siringometaplasia mucinosa es muy característica: una epidermis con acantosis importante, que presenta una invaginación epidérmica central - que se extiende profundamente en la dermis, la cual se encuentra revestida por queratinocitos asociados con células globosas que contienen mucina (1 - 4, 7). La base de la in-

vaginación puede presentar ramificaciones, algunas con aspecto de conductos sudoríparos que también contienen células -- globosas (1, 3) o la desembocadura de uno o varios conductos sudoríparos normales (1, 7).

A nivel de los glomérulos ecinos pueden encontrarse -- cambios de metaplasia mucinosa, donde el epitelio de revestimiento ha cambiado completamente a un revestimiento mucinoso con múltiples células globosas (1, 4, 7).

La dermis circundante presenta un infiltrado inflamatorio moderado, compuesto principalmente por linfocitos y células plasmáticas.

El estudio histoquímico ha demostrado que las células -- globosas que conforman el epitelio mucinoso se tiñen positivamente con las tinciones de PAS (pH 2.5), azul alciano, mucicarmin y hierro coloidal, lo que sugiere que su contenido lo constituye sialomucina (1 - 4, 7).

HISTOGENESIS: La proliferación del epitelio ecino es un hallazgo histológico poco frecuente, generalmente asociado con un proceso inflamatorio fibrosante o a una neoplasia (8, 9). Se han descrito cinco procesos reactivos del epitelio ecino (1, 8):

- 1) Dilatación quística de los conductos ecinos
- 2) Proliferación de los conductos con componentes quísticos y sólidos
- 3) Desarrollo acentuado del epitelio de los conductos -- sudoríparos ecinos (Metaplasia escamosa)
- 4) Formación de conductos ramificados y luces divididas
- 5) Siringometaplasia mucinosa.

No está claro a la fecha si la Siringometaplasia mucinosa representa un proceso reactivo o una neoplasia (Mehregan) (4), ya que cuando un infiltrado inflamatorio envuelve o compromete estructuras ecinas éste puede inducir hiperplasia -- del epitelio ecino, dando lugar a estructuras semejantes a nidos de células cuboidales con luces aberrantes o proliferación

ciones ecrinas quísticas (8). Debido a lo anterior, algunos autores (1) especulan acerca del hecho de que por su topografía acral los traumatismos u otros factores jueguen un posible papel etiológico, así, debido a su semejanza con las verrugas, la aplicación de crioterapia podría inducir cambios metaplásicos en la verruga preexistente o la exposición de los dedos en un asistente dental a los rayos X inducir estos cambios. Se ha observado que la ingestión de benoxaprofen (antiinflamatorio) en dos pacientes estudiados por Lerner y cols. (6), motivó la aparición de neoformaciones múltiples diseminadas a topografía solar, con un cuadro histológico que incluía: metaplasia escamosa de los conductos sudoríparos -- ecrinos (siringometaplasia), hiperplasia ecrina importante y necrosis focal de los queratinocitos ecrinos; remitiendo tan to las neoformaciones como las alteraciones histológicas al suspender el tratamiento.

Se ha mencionado también la posibilidad de ser una alteración del desarrollo, ya que algunas lesiones registradas en pacientes jóvenes están presentes desde la infancia temprana (1).

La posibilidad final es que esta interesante entidad, sea un proceso neoplásico de etiología desconocida aun en espera de ser identificada.

DIAGNOSTICO DIFERENCIAL: Se han planteado diferentes diagnósticos clínicos diferenciales, como por ejemplo: verruga vulgar o plantar y epiteloma basocelular. Otros mencionados son tricopitelioma desmoplásico, disqueratoma verrugoso, enfermedad de Bowen por exposición a Rayos X (1 - 4, 7).

TRATAMIENTO: La extirpación quirúrgica completa de las lesiones estudiadas a la fecha ha demostrado ser suficiente, ya que no han existido recurrencias o metástasis locales o a distancia en los casos publicados.

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

- 1.- Scully K, Assaad D. Mucinous syringometaplasia. J Am -- Acad Dermatol 1984; 11: 503 - 8
- 2.- Kwittken J. Muciparous epidermal tumor. Arch Dermatol -- 1974; 109: 554 - 5
- 3.- King DT, Barr RJ. Syringometaplasia: Mucinous and squa-- mous variants. J Cutan Pthol 1979; 6: 284 - 91
- 4.- Mehregan AH. Mucinous syringometaplasia. Arch Dermatol - 1980; 116: 988 - 9
- 5.- Berger TG, Goette DK. Eccrine proliferation with follicu-- lar mucinosis. J Cutan Pathol 1987; 14: 188 - 90
- 6.- Lerner TH, Barr RJ, Dolezal JF, Stagnone JJ. Syringoma-- tous hyperplasia and eccrine squamous syringometapla-- sia associated with Benoxaprofen therapy. Arch Derma-- tol 1987; 123: 1202 - 4
- 7.- Lever W, Schaumburg-Lever G. Histopathology of the skin. 6th ed. Philadelphia: JB Lippincott Co. 1983: 555
- 8.- Mehregan AH. In Berger TG, Goette DK. Eccrine prolifera-- tion with follicula mucinosis. J Cutan Pathol 1987;14: 189
- 9.- Santa Cruz DJ, Clausen K. In Berger TG, Goette DK. Eccri-- ne proliteration with follicular mucinosis. J Cutan -- Pathol 1987; 14: 189

SEGUNDA PARTE

ESTUDIO DE 148 TUMORES
DE ANEXOS CON
DIFERENCIACION
ECRINA

TUMORES DE ANEXOS CON DIFERENCIACION ECRINA

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 en las Instituciones especializadas del país. Tenemos conocimiento de - dos publicaciones denominadas "Tumores de Glándulas Sudoríparas" por Ancer y cols., realizada una en el Hospital General de México donde se revisan 65 casos de lesiones benignas y - malignas de las glándulas sudoríparas, y la otra elaborada - por el mismo autor en el Hospital Universitario José E. González de Monterrey, N.L. , donde se comunican 48 casos de lesiones de semejantes características a las arriba mencionadas. En el Centro Dermatológico Pascua se realizó una Tesis de Postgrado siendo una revisión muy general y por tanto incompleta.

H I P O T E S I S

Es necesaria la realización de un estudio estadístico -- que muestre la frecuencia y prevalencia de los Tumores de -- Anexos con diferenciación ecrina, así como su correlación -- clínico patológica para que se de un adecuado manejo a dichos casos, ya que existe poca experiencia clínica en general 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 diferenciación ecrina en el Centro Dermatológico Pascua en un periodo de estudio comprendido del 1° de junio de 1986 al 31 de diciembre de 1987
- b) Describir las características clínicas de los tumores estudiados y determinar su diagnóstico diferencial
- c) Corroborar el patrón histológico de los tumores de anexos estudiados
- d) Conocer la frecuencia de los tumores de anexos con diferenciación ecrina registrados en el Archivo del Departamento de Dermatopatología del Centro Dermatológico Pascua de 1955 a diciembre 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 clínico patológica de los Tumores de las Glándulas Sudoríparas y de conocer su frecuencia en el Centro Dermatológico Pascua que sirva de ba se a futuras investigaciones.

DESCRIPCION DE LA INVESTIGACION

- A) Se estudiarán a los pacientes que acuden al Centro Dermatológico Pascua en el período comprendido entre el 1° de junio de 1986 y el 31 de diciembre de 1987 y que llenen los requisitos de inclusión.
- B) Se establecerá la correlación clínico patológica 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 Dermatopatología.

D I S E Ñ O

Se trata de un estudio prospectivo y retrospectivo. El tamaño de la muestra dependerá de los pacientes que acudan a la consulta del Centro Dermatológico Pascua y sean canalizados a la Clínica de Tumores entre el 1° 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 ecrina, sin importar el diagnóstico clínico de envío.

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

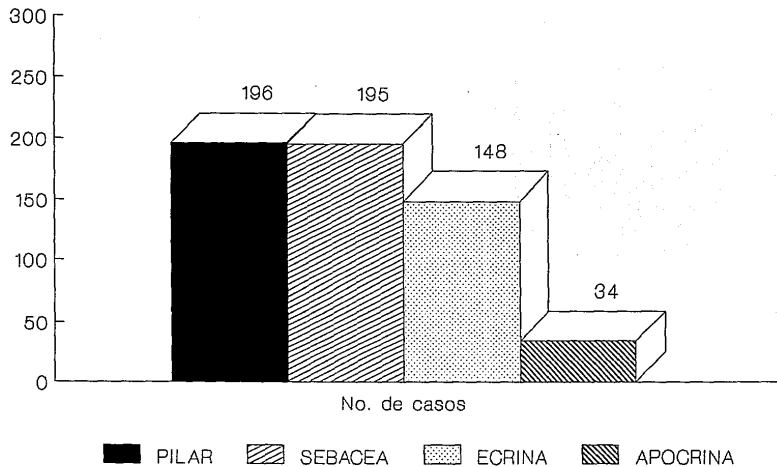
M A T E R I A L Y M E T O D O S

Durante el período 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 Pascua de la ciudad de México.

De las 576 biopsias de Tumores de Anexos (3.08% del total), 148 presentaron diferenciación ecrina (25.7%).

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

DIFERENCIACION DE LOS TUMORES DE ANEXOS



FUENTE: Archivo de Dermatopatología
CENTRO DERMATOLOGICO PASCUA
(1955-87)

R E S U L T A D O S

De acuerdo con la Clasificación de los Tumores de Anexos de 1984 de Rahbari, según la porción de la glándula sudorípara ecrina a partir de la cual se originan estas neoplasias, - encontramos:

TUMORES DE LA PORCION SECRETORIA

- | | |
|------------------------|---------------------|
| 1. ESPIRADENOMA ECRINO | 7 biopsias (04.73%) |
| 2. SIRINGOMA CONDROIDE | 8 biopsias (05.40%) |

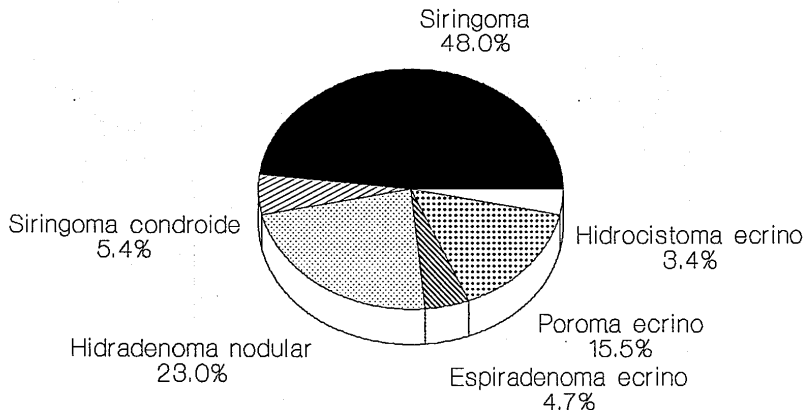
TUMORES DE LA PORCION TUBULAR DERMICA

- | | |
|------------------------|----------------------|
| 3. HIDRADENOMA NODULAR | 34 biopsias (23.00%) |
| 4. SIRINGOMAS | 71 biopsias (48.00%) |
| 5. HIDROCISTOMA ECRINO | 5 biopsias (03.37%) |

TUMORES DE LA PORCION INTRAEPIDERMICA DEL CONDUCTO SUDORIPARO

- | | |
|------------------|----------------------|
| 6. POROMA ECRINO | 23 biopsias (15.54%) |
|------------------|----------------------|

TUMORES DERIVADOS DE LA GRANDULA SUDORIPARA ECRINA



FUENTE: Archivo de Dermatopatología
CENTRO DERMATOLÓGICO PASCUA
(1955-87)

CUADRO 6

E S P I R A D E N O M A E C R I N O

Se estudiaron 7 casos de Espiradenoma Ecrino en el período de 1955 a 1987 (32 años).

Encontramos 6 que correspondieron al sexo femenino -- (85.7%) y 1 al sexo masculino (14.3%). Las edades estaban -- entre los 26 y 67 años con una media de 40 años. Las década-- das de la vida más afectadas fueron la 3° y la 4° (20 a 39 -- años).

Las lesiones fueron únicas en 5 casos (71.4%), observán-- dose dos casos con múltiples neoformaciones (28.5%), uno de ellos con un patrón lineal. En todos los casos la evolución fue de 1 año a 18 años, con un promedio de evolución de 8 años al momento de la consulta.

La neoformación predominó en el tórax, 3 casos (43%); -- le siguió en orden de frecuencia cabeza con dos casos (28.5%) teniendo uno de ellos localizaciones múltiples; cuello 1 caso (14.3%) y extremidades superiores 1 caso (14.3%), este úl-- timo con 7 lesiones con distribución lineal.

De la topografía en cabeza: 2 neoformaciones se encon-- traban en la frente, 2 en piel cabelluda y una en región re-- troauricular. De los casos en tronco: 2 se encontraban en -- la cara posterior y 1 en región pectoral.

Clínicamente la lesión se presentó como una neoformación subcutánea, lobulada, de consistencia dura, móvil, cubierta por piel aparentemente normal o de coloración rojo violácea. El tamaño osciló entre 0.5 cm la más pequeña a 2.5 cm las ma-- yores, con un promedio de 1.5 cm.

La característica más típica de este tumor es el dolor

a la palpación o espontáneo, presente en 5 casos (71.4%).

El tiempo transcurrido desde la aparición de la lesión hasta el momento de la consulta varió de un año a 18 años, - con una media de 8 años. La edad más frecuente de aparición fue entre los 35 y 45 años, oscilando entre los 26 y 67 años como extremos.

El diagnóstico clínico fue incorrecto en la totalidad - de los casos, en 2 se emitió diagnóstico de Pilomatrixoma, 2 "en estudio" y otros 2 casos con diagnóstico de Leiomioma y Tumor glómico, basándose probablemente en el dolor como síntoma importante.

La histología presentaba características similares en - todos los casos estudiados. La epidermis se encontró atrófica en 5 casos (71%) y los restantes mostraban una epidermis normal.

Se observó a nivel de dermis media y profunda (85%) la presencia de cordones celulares formando lóbulos, constituidos por dos tipos de células: 1) Células epiteliales pequeñas, basófilas, con núcleo redondeado y dispuestas en la periferia y 2) Células grandes, claras, con núcleo voluminoso, finamente reticulares, dispuestas en el centro de los cordones. En 4 casos (57%) se observan luces glandulares en el - área central de los cordones y en un caso se menciona la formación de un "poro sudoral". En un caso (14%) se encontra--ron mitosis atípicas son otros datos de malignidad.

A nivel de la periferia del tumor y en el estroma cir--cundante se observaron capilares dilatados en 3 casos (42%), y linfáticos dilatados en 1 caso (14%).

El tratamiento consistió en biopsia excisional en la mayoría de los casos, excepto en 2 pacientes que presentaban -

lesiones múltiples se ignora el manejo que se siguió con --
ellos.

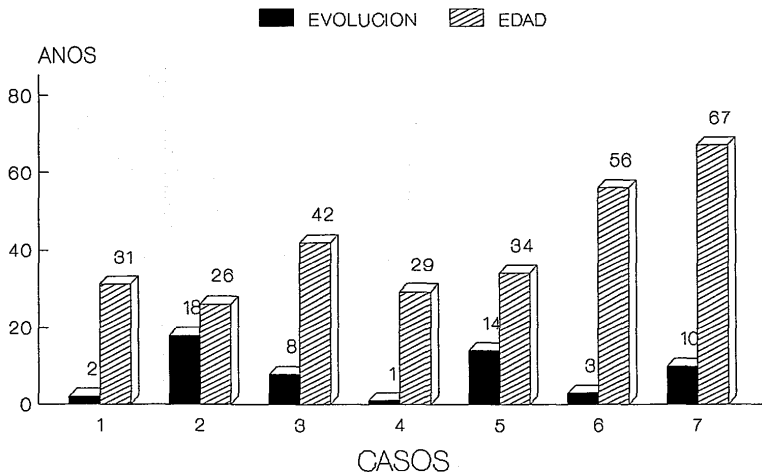
FORMA DE DISTRIBUCION DEL ESPIRADENOMA ECRINO
POR EDAD Y SEXO

E D A D	S E X O	
	FEM	MASC
0 - 20	-	-
21 - 40	4	-
41 - 60	1	1
61 ó +	<u>1</u>	<u>-</u>
	6	1

CUADRO 7

ESPIRADENOMA ECRINO

Edad y tiempo de evolucion



FUENTE: Archivo de Dermatopatología
CENTRO DERMATOLÓGICO PASCUA
(1955-87)

CUADRO 8

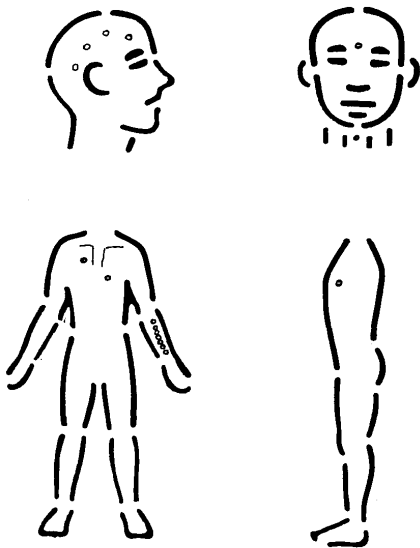


FIGURA 5

DISTRIBUCION TOPOGRAFICA DEL ESPIRADENOMA ECRINO EN
SIETE CASOS ESTUDIADOS EN EL CENTRO DERMATOLOGICO
"LADISLAO DE LA PASCUA" (PERIODO 1955 A 1987)

ESPIRADENOMA ECRINO

HISTOPATOLOGIA HE 4X



FIGURA 6:

El tumor se ubica comúnmente en la dermis, constituido - por varios cordones de células epiteliales tumorales sin conexión con la epidermis. Se aprecian varios cordones - bien definidos y delimitados por bandas de tejido conectivo que forman además tabiques delgados en su interior.

ESPIRADENOMA ECRINO

HISTOPATOLOGIA HE 10X



FIGURA 7:

Se aprecian dos masas grandes de células epiteliales tumorales. Existen dos tipos de células, aquellas de núcleos oscuros y pequeños, predominan en la periferia y dispuestas en cordones y algunas células con núcleos pálidos y grandes que se ubican en el centro y alrededor de pequeñas luces.

S I R I N G O M A C O N D R O I D E

Se revisaron 8 piezas quirúrgicas, de las cuales 3 fueron enviadas con el diagnóstico clínico de Siringoma Condroides o Tumor Mixto de piel (correlación clínico patológica del 37.5%). A este tumor le corresponde el 5.4% de las biopsias diagnosticadas como Tumor de Glándulas Ecrinas en el período de 1955 a 1987 (32 años).

El total de pacientes en los que se hizo diagnóstico histológico de Siringoma Condroides fue de 8, 5 del sexo femenino (62.5%) y 3 (37.5%) del masculino, con una relación de -- 1.6:1, mostrando un ligero predominio en el sexo femenino.

La edad media fue de 35 años, el paciente más joven tenía 15 años y 6 meses de evolución, el de mayor edad 73 años con 15 años de evolución. El 62.5% de los pacientes tenían una edad comprendida entre los 15 y 40 años y el 37.5% restante entre 41 y 80 años, mostrando una incidencia mayor en los grupos de edad entre la 2° y la 4° décadas de la vida. - El 75% tuvo una evolución mayor de un año.

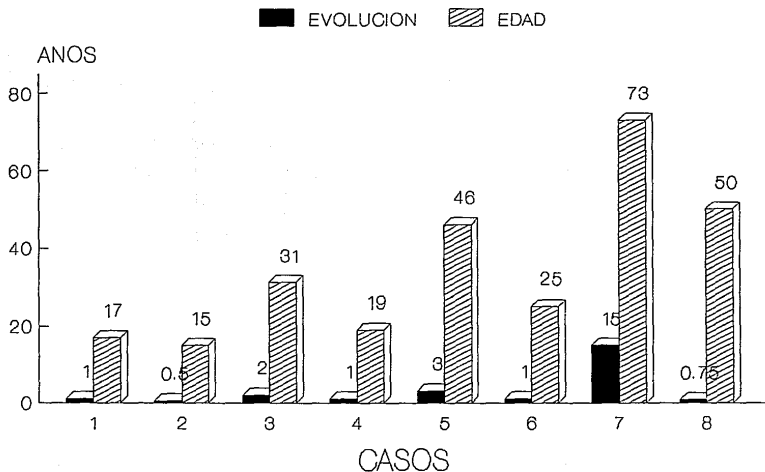
La neoformación predominó en nariz 4 casos (50%); le siguió en orden de frecuencia la frente con 2 casos (25%); párpados y labio con un caso respectivamente (12.5%).

Clínicamente la lesión se presentó como una neoformación elevada, hemiesférica, de superficie lisa, cubierta por piel de aspecto normal (6 casos, 75%) o de coloración roja (2 casos 25%). Su consistencia fue dura en el 75% de los casos y se encontró adherida a tejidos circundantes y profundos en el 50% de los casos.

Otros aspectos clínicos observados fueron los siguientes: en un caso adoptó una forma cónica y en otro caso se -- describió multilobulada.

SIRINGOMA CONDROIDE

Edad y tiempo de evolucion



FUENTE: Archivo de Dermatopatología
CENTRO DERMATOLOGICO PASCUA
(1955-87)

CUADRO 9

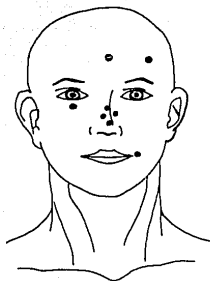


FIGURA 8:

**DISTRIBUCION TOPOGRAFICA DEL SIRINGOMA CONDROIDE EN
OCHO CASOS ESTUDIADOS EN EL CENTRO DERMATOLOGICO
"LADISLAO DE LA PASCUA" (PERIODO 1955 A 1987)**

El tiempo que transcurrió desde la aparición de la lesión hasta el momento de la consulta varió de 6 meses a 15 años, con una media de 3 años.

El diagnóstico clínico fue correcto en 3 casos (37.5%), en 2 casos se emitió diagnóstico de tumor de anexos y en otros 2 de pilomatrixoma, mientras que en el octavo de quiste sebáceo.

La histología presentó características similares en todos los casos estudiados. En las laminas se observó una epidermis de grosor variable: atrófica en 3 casos, normal en 2 casos y con acantosis moderada en dos mas. La neoformación se ubica en dermis profunda (100% de los casos), constituida por islotes o cordones de células tumorales, anastomosándose entre sí. Células epiteliales cuboides dispuestas en forma de hileras y en número de una a tres capas forman los cordones, la mayoría de ellos fueron de aspecto sólido (75% de los casos). Otros cordones mostraron aspecto glandular (50% de los casos), con luces y cavidades pequeñas en las que se aprecia material amorfo en su interior (37.5% de los casos) y en otros su aspecto es hialino (12.5% de los casos). Los espacios entre los cordones glandulares y la periferia se encuentran ocupados por tejido con degeneración mucóide en la totalidad de los casos.

Otros hallazgos histológicos fueron globos córneos en un caso, glándulas sebáceas hiperplásicas, un caso; fibroblastos aislados de aspecto estrellado, rodeados por sustancia amorfa otro caso.

El tratamiento consistió en biopsia excisional en los ocho casos.

SIRINGOMA CONDROIDE

SIRINGOMA CONDROIDE

H I D R A D E N O M A N O D U L A R

Se recibieron 34 biopsias de Hidradenoma Nodular en el Archivo de Dermatopatología del Centro Dermatológico Pascua en el período de 1955 a 1987 (32 años).

Las 34 piezas quirúrgicas corresponden al 23% de todos los tumores de anexos con diferenciación ecrina.

El total de pacientes en los que se hizo diagnóstico -- histológico de hidradenoma nodular fue de 34; pertenecientes 26 al sexo femenino, 8 al masculino y con una relación de -- 3.25:1 predominando en la mujer.

La edad media fue de 43 años, oscilando de los 5 a los 84 años. Los grupos de edad más afectados fueron entre los 5 y los 60 años (81.8%), con tendencia decreciente de afectación en las diferentes décadas de la vida.

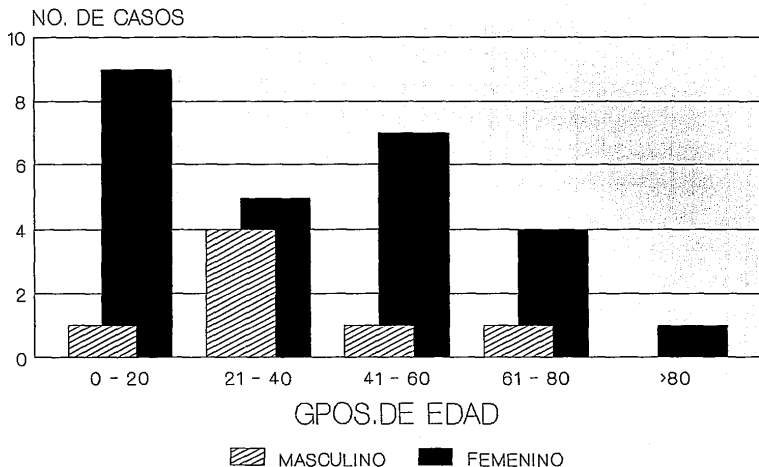
El 75% de los pacientes tuvo un tiempo de evolución de menos de 5 años, observándose que los pacientes generalmente acudieron a consulta entre el 1° y el 5° año de evolución.

El padecimiento predominó en la cabeza con 21 casos -- (63.6%), le siguieron en orden de frecuencia las extremidades superiores 6 casos (18.1%), el tronco y las extremidades inferiores 3 casos (9.1%) respectivamente. En un caso no se obtuvieron datos clínicos.

De la topografía en cabeza 9 neoformaciones estaban localizadas a piel cabelluda y 11 a cara, con cierto predominio centrofacial. Llama la atención un caso de localización excepcional en el pabellón auricular.

La lesión fue solitaria en 33 casos (97%) y un solo ca-

INCIDENCIA POR EDAD Y SEXO DEL HIDRADENOMA NODULAR



FUENTE: Archivo de Dermatopatología
CENTRO DERMATOLÓGICO PASCUA
(1955-87)

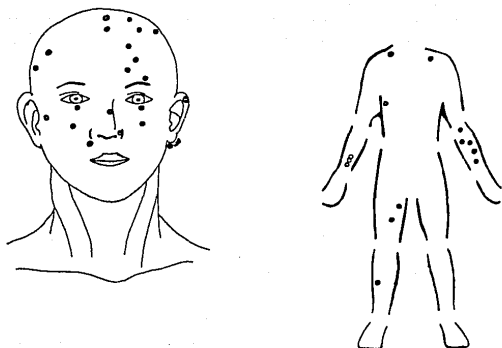


FIGURA 11:

DISTRIBUCION TOPOGRAFICA DEL HIDRADENOMA NODULAR EN
34 CASOS ESTUDIADOS EN EL PERIODO DE 1955 A 1987 EN
EL CENTRO DERMATOLOGICO "LADISLAO DE LA PASCUA"

so fue múltiple (3%) con 3 tumores similares clínicamente, - con disposición lineal, comprobándose el diagnóstico histológicamente solo en una de las lesiones.

Clínicamente se presentó como una neoformación de aspecto lobulado, forma hemiesférica, coloración eritemato-violácea y en algunos casos cubierta por piel de aspecto normal, - con telangiectasias en la superficie. De consistencia dura y generalmente adherida a tejidos circundantes. El tamaño - osciló entre 3 mm la más pequeña a 6 cm la mayor, con un promedio de 1.15 cm de diámetro.

Otros aspectos clínicos observados fueron los siguientes: un caso con centro necrótico, otro con superficie sangrante; en un caso se notó un aspecto quístico de la tumoración y en dos existió dolor a la palpación.

El tiempo transcurrido desde la aparición de la lesión hasta el momento de la consulta varió de 3 meses a 20 años, con una media de 4 años. La edad más frecuente de aparición fue a los 43 años, oscilando entre los 5 y los 84 años de edad.

El diagnóstico clínico fue correcto sólo en 6 casos -- (17.6%), en 5 se emitió el diagnóstico de granuloma piógeno, en 4 de angioma y en 3 mas de pilomatrixoma entre otros, lo que nos indica que el aspecto clínico no es característico.

La histología presentó características similares en todos los casos estudiados que consistía en: cordones de células epiteliales cuboidales, basofílicas, localizadas a dermis media y profunda, las cuales mostraban en su mayoría luces de aspecto glandular con material amorfo eosinofílico en su interior, rodeados por una gran cantidad de vasos neoformados, dilatados y congestionados.

Otros hallazgos histológicos que comentar son la presencia de un caso con reacción granulomatosa tipo cuerpo extraño. Por otra parte han sido descritas algunas variedades -- clínicas e histológicas de hidradenoma nodular, pero en los diagnósticos encontrados en el Archivo de Dermatopatología -- solo se menciona un caso de Hidradenoma Nodular de Células -- Claras, un caso con presencia de pigmento y melanófagos (Hidradenoma Nodular Pigmentado) y otro con células anaplásicas y mitosis anormales (Hidradenoma Nodular Maligno).

El tratamiento consistió en biopsia excisional en todos los casos, excepto uno que presentaba lesiones múltiples, se ignora el manejo que se siguió en dicho caso.

HIDRADENOMA NODULAR ASPECTOS CLINICOS

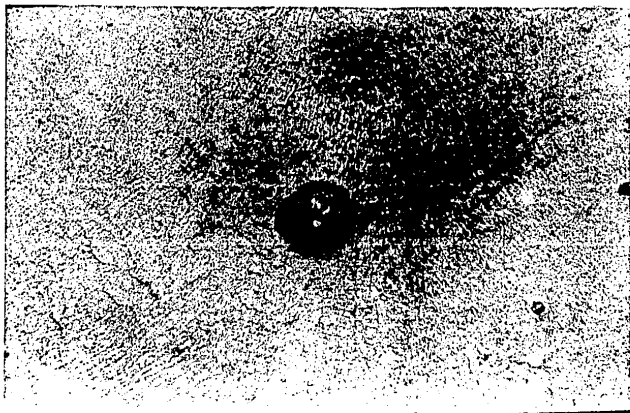


FIGURA 12:

Tumoración única, localizada preferentemente a tronco, - bien limitada, de aspecto "nodular", redondeada u oval, mide de 0.5 a 6 cm. Su color varia de tonos rosa a café. Generalmente asintomática.

HIDRADENOMA NODULAR

HISTOPATOLOGIA HE 4X



FIGURA 13:

El tumor aparece circunscrito y a menudo encapsulado, consta de masas lobulares que afectan toda la dermis, con focos quísticos y luces tubulares ramificadas además de un componente celular importante.

HIDRADENOMA NODULAR

HISTOPATOLOGIA HE 10X



FIGURA 14:

En las porciones sólidas del tumor se aprecian dos tipos de células, un tipo fusiforme, de núcleo alargado y citoplasma basofílico, y un tipo poligonal con núcleo redondeado, citoplasma muy claro (por su contenido en glucógeno), de manera que la membrana celular es netamente visible.

S I R I N G O M A S

En el Archivo de Dermatopatología del Centro Dermatológico Pascua de 1955 a 1987 se encontraron 71 biopsias de Siringomas. Estos 71 casos correspondieron al 12.3% del total de biopsias de tumores de anexos y al 40% de los que tienen diferenciación ecrina.

De los 71 casos de siringomas estudiados, 45 casos correspondieron a la forma clásica palpebral (63%); 19 a la forma eruptiva (26.76%) y de éstos, 10 casos presentaron la forma palpebral y la diseminada eruptiva a la vez (14%); y por último, 7 casos correspondieron a la variedad solitaria (9.8%).

A. FORMA PALPEBRAL.

La forma Palpebral pura predominó en el sexo femenino con una relación de 14:1, 42 casos del sexo femenino (93.3%) y 3 del masculino (6.6%).

El paciente de mayor edad tenía 63 años y el de menor 14 años. La edad media fue de 35.6 años. La mayoría de los casos se encontraban entre los 16 y 45 años (80%), el resto de los casos se encontraban entre los 46 y 63 (17.7%), salvo un caso (2.2%) menor de 15 años.

CUADRO 11: INCIDENCIA POR EDAD Y SEXO DEL SIRINGOMA

GRUPOS DE EDAD	PALPEBRAL	
	S E X O	
	M	F
0 - 15	0	1
16 - 30	1	13
31 - 45	1	21
46 - 60	1	6
60 ó +	0	1

En 28 pacientes (62.2%) las lesiones se iniciaron entre los 0 y 30 años de edad, mientras que en 16 casos (35.5%) las -- neoformaciones se presentaron entre los 30 y 60 años de edad. La media de presentación fue de 28.2 años.

CUADRO 12: EDAD DE PRESENTACION DEL SIRINGOMA CLASICO

EDAD DE APARICION (AÑOS)	No. CASOS
0 - 15	7
16 - 30	21
31 - 45	13
46 - 60	3
60 ó +	1

La topografía habitual de la dermatosis fue la región centro facial con marcado predominio por los párpados. En 24 pacientes se encontró como topografía única (53.5%), en los casos restantes se observó además en dorso de nariz (1 caso, 2.2%) mejillas (9 casos, 20%), frente (3 casos, 6.6%). Otras localizaciones asociadas a siringomas palpebrales fueron cuello y "V" del escote.

Desde el punto de vista clínico se describen como neoformaciones ligeramente elevadas, hemiesféricas, de superficie lisa, del color de la piel circundante, amarillentas o eritemato--violáceas, algunas con telangiectasias en la superficie; pequeñas, de aproximadamente 0.1 - 0.5 cm de diámetro; múlti--ples, aisladas, aunque con tendencia a coalescer; de consis--tencia firme y asintomáticas.

Es importante mencionar que en cuatro casos se supo de existencia de la enfermedad en otros miembros de la familia.

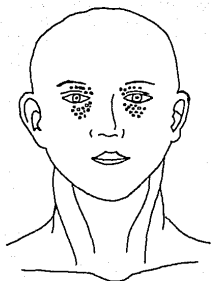


FIGURA 15:

**DISTRIBUCION TOPOGRAFICA DE LOS SIRINGOMAS PALPEBRALES
EN CUARENTA Y CINCO PACIENTES ESTUDIADOS EN
EL CENTRO DERMATOLOGICO "LADISLAO DE LA PASCUA"
(PERIODO 1955 A 1987)**

El diagnóstico clínico fue correcto en 31 casos (59.6%), --
otros diagnósticos emitidos fueron:

TRICOEPITELIOMAS	3
LIQUEN PLANO	3
EPITELIOMA BASOCELULAR	3
XANTOMAS	2
ENFERMEDAD DE DARIER	1
QUISTES EPIDERMICOS	1

Los datos histológicos mostrarón una epidermis con aspecto:
a) normal 10 casos (28.5%), b) atrófica 10 casos (28.5%) y -
c) con acantosis moderada 15 casos (43%), observándose ade--
más hiperqueratosis en 9 casos y una basal hiperpigmentada -
en 8 casos.

En dermis superficial y media, se aprecian las neoforma
ciones, caracterizadas por cordones sólidos de células epite
liales (30 casos), con formaciones de aspecto glandular (lu
ces tubulares) en 22 casos y presencia de secreción eosinófi
la en su interior en 15 casos.

Otro aspecto que tuvieron las neoformaciones fue: como
cavidades quísticas (24 casos), revestidas por una doble hi
lera de células epiteliales (14 casos), habiendo en su interi
or material coloide en 12 casos y queratósico en 7 casos.

Entre otros hallazgos hubo 4 casos con tejido fibroso -
peritumoral, 3 con infiltrado linfoplasmocitario y 1 caso --
con vasos dilatados y congestivos.

Los típicos cordones epiteliales en forma de "coma" o
"renacuajo" solo se describieron en 3 casos. No se encontró
asociación con algún otro tumor cutáneo.

La conducta que se siguió fue expectante, extirpando solo las lesiones confluentes en forma de bloque y en los casos en que los pacientes solicitaban alguna forma de tratamiento más extensa, se realizó electrofulguración de las lesiones - en forma superficial, con recidivas en la mayoría de los casos, además aparición de quistes de millium en las áreas tratadas. Solo en un 30% se eliminaron definitivamente las neoformaciones al emplear la electrofulguración.

B. FORMA ERUPTIVA O DISEMINADA

De las 71 biopsias estudiadas 19 de ellas correspondieron a 17 pacientes (26.76%), catorce casos correspondieron al sexo femenino y tres al masculino, observándose una relación de 4.6:1 a favor del sexo femenino. El paciente más joven tenía 13 años y el de mayor edad 53 años, con una media de 27.4 años.

La edad de aparición predominó en la primera y segunda décadas de la vida, 13 casos (76.5%), dos casos (11.75%) se presentaron en la cuarta década de la vida y en dos casos no se conoció la fecha de presentación:

EDAD (AÑOS)	No. PACIENTES
0 - 10	3
11 - 20	10
21 - 30	0
31 - 40	2
DESCONOCIDA	2

La topografía predominó en tórax (15 casos), cara y extremidad superior 10 casos respectivamente, cuello con 9 y - sólo 2 con afección de extremidades inferiores.

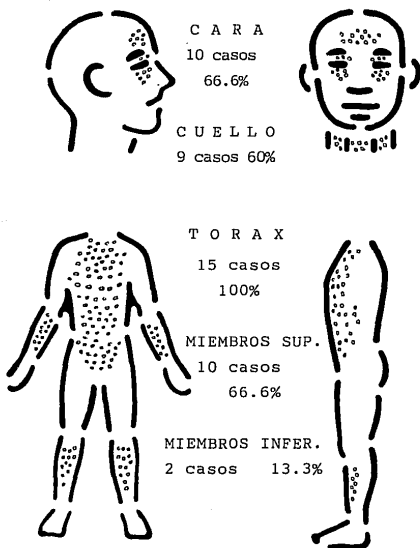


FIGURA 16:

DISTRIBUCION TOPOGRAFICA DE LOS SIRINGOMAS ERUPTIVOS
EN QUINCE PACIENTES ESTUDIADOS EN EL CENTRO
DERMATOLOGICO "LADISLAO DE LA PASCUA"
(PERIODO 1955 A 1987)

La topografía en los casos estudiados fue como sigue:

TORAX	15 (88%)
CARA	10 (59%)
MIEMBROS SUPERIORES	10 (59%)
CUELLO	9 (53%)
MIEMBROS INFERIORES	2 (12%)

La descripción clínica fue similar en todas las lesiones: neoformación hemiesférica, con aspecto de "pápula", del color de la piel o café claro, de 1 - 3 mm de diámetro, aplanadas, superficie lisa, múltiples, asintomáticas.

El diagnóstico clínico fue correcto en 7 casos (41.1%), encontrándose como siguientes diagnósticos diferenciales: liquen plano (6 casos) y los xantomas/xantelasma (2 casos), - entre los principales:

SIRINGOMAS ERUPTIVOS	7
LIQUEN PLANO	6
XANTELASMA/XANTOMAS	2
ENF. DE PRINGLE	1
NEVOXANTOENDOTELIOMA	1
MASTOCITOSIS	1
MILLIUM COLOIDE	1
QUERATOSIS PILAR	1
TRICOEPITELIOMAS	1
EPIDERMODIS. VERRUCIFORME	1
ENFERMEDAD DE DARIER	1

La histología del tumor fue similar a la descrita en la forma palpebral. Por tratarse de tumoraciones múltiples, diseminadas y cuyo aspecto clínico puede ser comparable al liquen plano, es aconsejable la práctica del estudio histológico, ya que la conducta terapéutica difiere, siendo expectante.

tante en el caso de los siringomas eruptivos.

C. FORMA SOLITARIA

El Siringoma Solitario es un tumor considerado como una forma de presentación excepcionalmente rara, en la serie de biopsias examinadas encontramos 7 casos de este tipo, cinco casos correspondieron al sexo femenino y dos al masculino, mostrando una relación de 2.5:1.

La edad de aparición fue variable, un paciente tenía 2 años de edad y lo presentaba desde el nacimiento, mientras que la mayoría de los casos tenían entre 35 y 61 años, con una media de 47.5 años.

La evolución de la dermatosis varió de 2 meses a 10 años el momento de la consulta, a excepción de un caso presente al nacimiento.

La topografía fue siempre en cara, con cierto predominio centrofacial.

Clínicamente se presentó como una neoformación hemiesférica de superficie lisa, bien limitada, de consistencia firme, de color rosa a café rojizo, con borde translúcido o nacarado (3 casos), y con dimensiones de 0.5 a 2 cm de diámetro aproximado.

Los diagnósticos clínicos de envío fueron: Epitelioma basocelular 2 casos y dermatofibroma, siringoma condroide, fibrohistiocitoma y "en estudio" con un caso cada uno. Solo hubo correlación clínico-patológica en un caso.

El tratamiento en todos los casos fue biopsia excisional.

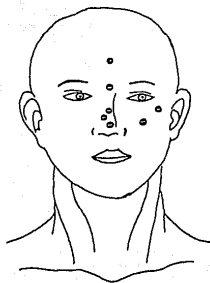


FIGURA 17:

**DISTRIBUCION TOPOGRAFICA DEL SIRINGOMA SOLITARIO
EN SIETE PACIENTES ESTUDIADOS EN EL CENTRO
DERMATOLOGICO "LADISLAO DE LA PASCUA"
(PERIODO 1955 A 1987)**

SIRINGOMAS

ASPECTOS CLINICOS

SIRINGOMAS ERUPTIVOS ASPECTOS CLINICOS

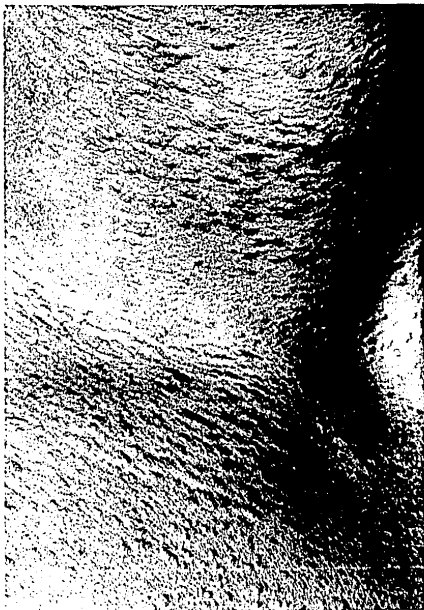


FIGURA 18:

Neoformaciones que afectan cuello, tronco y extremidades en todas sus caras, de aspecto "papular", múltiples, amarillentas o del color de la piel. Simétricas y asintomáticas.

SIRINGOMAS ERUPTIVOS ASPECTOS CLINICOS



FIGURA 19:

Neoformaciones de aspecto "papular" que tienden a presen
tar a nivel de tronco una distribución metamérica.

SIRINGOMAS HISTOPATOLOGIA HE 10X

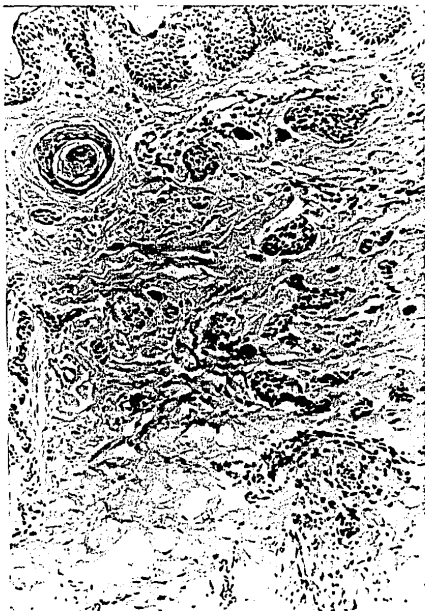


FIGURA 20 :

La dermis contiene varios conductos pequeños. Las paredes de los conductos están tapizadas predominantemente por dos hileras de células epiteliales. Algunos conductos tienen "colas" en forma de coma, proporcionandoles aspecto de renacuajo.

SIRINGOMAS

HISTOPATOLOGIA HE 20X



FIGURA 21:

Cerca de la epidermis se observa la luz de un conducto quístico lleno de queratina y tapizado de células epiteliales. Se aprecian múltiples cordones sólidos en medio de un estroma fibroso.

H I D R O C I S T O M A E C R I N O

De 1955 a 1987 (32 años) se registraron solamente 5 biopsias de Hidrocistoma ecrino en el Archivo de Dermatopatología del Centro Dermatológico Pascua, que corresponden al --- 3.37% de los tumores de anexos con diferenciación ecrina, lo que nos da una idea de lo poco frecuente que es esta neoplasia en la consulta dermatológica.

El total de pacientes fue como mencionamos de cinco, -- tres del sexo femenino y dos del masculino; el menor de 42 - años, el mayor de 72 años, con una media de 52.6 años.

El tiempo de evolución varió de 6 meses a 15 años, con un promedio de 6 años.

La edad de aparición fue a partir de la cuarta década - de la vida:

EDAD (AÑOS)	No.CASOS
menos de 30	0
30 - 39	1
40 - 49	2
50 - 59	1
mas de 60	1

En tres casos la topografía estuvo localizada a cabeza: piel cabelluda, canto externo de ambos ojos y ala nasal. En los otros dos casos se presentó en región mamaria izquierda y el prepucio, respectivamente.

Predominó la forma solitaria cuatro casos (80%) y múltiple en su presentación palpebral.

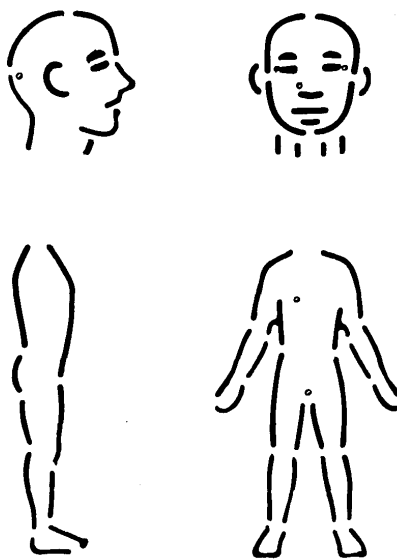


FIGURA 22

DISTRIBUCION TOPOGRAFICA DEL HIDROCISTOMA ECRINO EN CINCO CASOS ESTUDIADOS EN EL CENTRO DERMATOLOGICO "LADISLAO DE LA PASCUA" (PERIODO 1955 A 1987)

Se describió clínicamente como una neoformación hemiesférica (5 casos, 100%), bien delimitada, de superficie lisa, desplazable, de consistencia blanda, color de la piel, aspecto translúcido. En un caso se describió como pediculada y en otro más el drenaje de un contenido líquido transparente. Sus dimensiones oscilaron de 0.1 a 2 cm de diámetro.

El diagnóstico clínico fue correcto en 3 casos (60 %), otros diagnósticos emitidos fueron:

QUISTE MAMARIO	1
QUISTE	1
MUCOCELE	1

El examen histológico fue similar en los 5 casos: una epidermis normal o aplanada cubriendo una cavidad quística - revestida por una pared de células cuboidales y aplanadas, - que contienen material homogéneo y eosinofílico. En un caso se observaron además formas ductales con células basofílicas.

El tratamiento consistió en biopsia excisional, en el caso con varias lesiones se desconoce la conducta terapéutica posterior.

HIDROCISTOMA ECRINO

ASPECTOS CLINICOS



FIGURA 23:

En esta patología habitualmente existe una lesión, pero, en ocasiones, existen varias lesiones en la cara. Consisten en neoformaciones quísticas, generalmente localizadas a los cantos oculares y bordes palpebrales.

HIDROCISTOMA ECRINO ASPECTOS CLINICOS



FIGURA 24:

Se aprecia una neoformación quística, pequeña, translúcida, de 1 - 5 mm de diámetro, del color de la piel circundante o con cierto tinte azulado y finas telangiectasias en la superficie.

HIDROCISTOMA ECRINO

HISTOPATOLOGIA HE 4X



FIGURA 25:

Generalmente es una sola cavidad quística ubicada en la dermis, en la cual se observan, como en este caso, rara vez proyecciones papilares hacia su interior.

HIDROCISTOMA ECRINO HISTOPATOLOGIA HE 10X



FIGURA 26:

La pared quística generalmente consta de dos capas de células epiteliales cuboides pequeñas, que revisten - estas proyecciones papilares, aunque en algunas áreas puede haber solo una capa de células epiteliales.

P O R O M A E C R I N O

Se enviaron 23 piezas quirúrgicas de las cuales 7 (30.3%) iban con el diagnóstico de Poroma Ecrino. A este tumor le corresponde el 15.54% de las biopsias diagnosticadas como tumor de anexos de tipo ecrino en un periodo de 33 años (1955 a 1987).

El total de pacientes en los que se hizo diagnóstico -- histológico de poroma ecrino fue de 23, 13 de sexo femenino (56.5%) y 10 del masculino (43.5%), sin haber una predilección franca por ningún sexo.

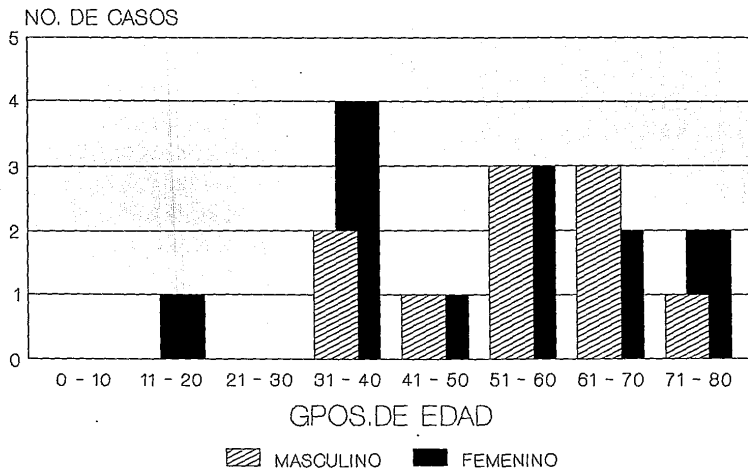
La edad media fue de 53 años, el paciente más joven tenía 17 años y 5 años de evolución, el de mayor edad 77 años con 8 meses de evolución.

El padecimiento predominó de la tercer década de la vida a la sexta década. Se apreció además que la mayoría de -- los pacientes (19 casos, 82.6%) dejaron evolucionar la tumoración desde 4 meses a 10 años, antes de acudir a consulta.

En todos los casos estudiados la neoformación fue única predominando en extremidades inferiores (14 casos, 60.8%) y de estos, 12 estuvieron localizados a pies: 2 de las neoformaciones estaban en dorso, 8 en la planta y 2 en el borde lateral, lo cual representa el 52% de las lesiones. Otras localizaciones: cabeza con 5 casos (21.7%), las extremidades superiores en mano 3 casos (13%) y el tronco 1 caso (4.5%).

Clínicamente la lesión se presentó como una neoformación redondeada, elevada, aplanada, de superficie rugosa, de color rojo pálido, consistencia blanda, bien limitada, con un rodete queratósico. El tamaño osciló de 0.3 a 6 cm, con un promedio de 1.5 cm de diámetro.

INCIDENCIA POR EDAD Y SEXO DEL POROMA ECRINO



FUENTE: Archivo de Dermatopatología
CENTRO DERMATOLOGICO PASCUA
(1955-87)

CUADRO 13

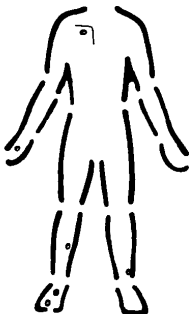
C A B E Z A



PIEL CABELLUDA (3 casos)
(13.5%)



C A R A (2 casos)
(9.0%)



T R O N C O 1 caso (4.5%)

EXTREMIDADES:

SUPERIORES 3 casos (13%)

INFERIORES 14 casos (60.8%)



M A N O :

DORSO 1 (4.5%)

DEDOS 2 (9.0%)

P I E :

DORSO 2 (9.0%)

PLANTA 8 (36%)

BORDE 2 (9.0%)

FIGURA 27:

DISTRIBUCION TOPOGRAFICA DEL POROMA ECRINO EN 23
PACIENTES ESTUDIADOS EN EL CENTRO DERMATOLÓGICO
"LADISLAO DE LA PASCUA" (PERIODO 1955 A 1987)

Otros aspectos clínicos observados fueron los siguientes: en 6 casos fue pediculada, en 4 casos presentó hiperpigmentación irregular de color café, en 3 casos la piel estaba ulcerada o cubierta por costras hemáticas, en dos casos se describió aspecto "crateriforme" y en 2 casos más presentó dolor a la palpación y en forma espontánea.

El diagnóstico clínico fue correcto en 7 (30.3%), en 3 casos se emitió el diagnóstico de fibroma o tumor vascular - respectivamente, en 2 casos de epiteloma espinocelular y nevo, entre otros.

La histología presentó características similares en la mayor parte de los casos estudiados. En la epidermis hubo acantosis, dando aspecto en algunos casos de hiperplasia, --acompañándose generalmente de hiperqueratosis y/o paraqueratosis. La neoformación se originó en epidermis, constituida por cordones epiteliales de células pequeñas, poligonales, - de aspecto basaloide, los cuales forman puentes que se anastomosan entre sí, formando en algunos "remolinos" y en dos - casos luces de aspecto glandular. En el centro de los cordones se apreciaban masas eosinofílicas o degeneración mucoides. La periferia de los cordones estuvo rodeada por un estroma con vasos neoformados, dilatados y congestionados en - 11 casos, además en 2 casos más se observó franco edema. Otros hallazgos histológicos fueron: epidermis ulcerada e hiperpigmentación basal en dos y un caso respectivamente.

El tratamiento consistió en biopsia excisional en la mayoría de los casos. En la lesión de mayor tamaño, 6 cm de - diámetro, no se especifica el tratamiento.

POROMA ECRINO ASPECTOS CLINICOS



FIGURA 28:

La localización por excelencia es la planta del pie. Como una lesión exofítica de aspecto "papula-nodular", desde escasos milímetros hasta 5 cm., de color rosado a rojizo, consistencia dura o elástica, en ocasiones con "collarete" hiperqueratósico en su periferia. A menos que se encuentre en zonas de roce o presión es asintomático.

POROMA ECRINO HISTOPATOLOGIA HE 20X



FIGURA 29:

El tumor se origina en la epidermis, desde donde se extiende hacia la dermis en forma de cordones tumorales que se anastomosan entre sí. Pueden apreciarse algunas luces y espacios quísticos además de vasos dilatados en dermis.

POROMA ECRINO

HISTOPATOLOGIA HE 40X

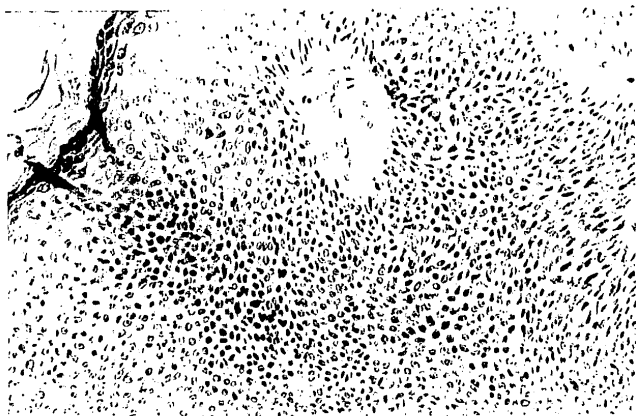


FIGURA 30:

Los cordones de células de aspecto basaloide, relativamente pequeñas, con núcleo oval o redondeado están conectadas entre sí por puentes intercelulares, mostrando algunas de ellas, cercanas a la superficie epidérmica, tendencia a la queratinización.

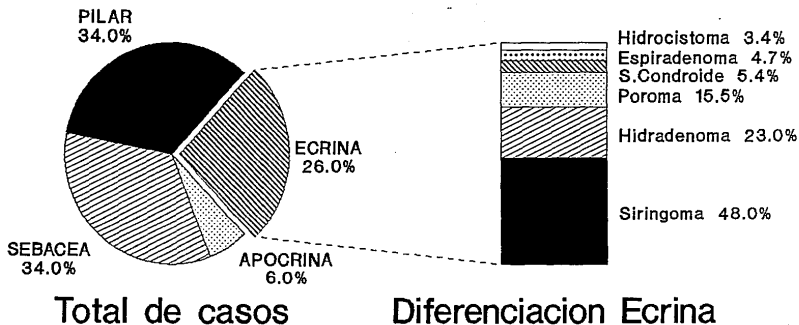
C O N C L U S I O N E S

En la revisión del material histológico del Archivo del Departamento de Dermatopatología del Centro Dermatológico -- "DR. LADISLAO DE LA PASCUA" se encontró lo siguiente:

1. De 18 706 biopsias de piel practicadas en el período de - 1955 a 1987 (33 años), 576 (3.08%) fueron clasificadas co mo Tumores de Anexos.
2. De las 576 biopsias clasificadas como tumores de anexos, 148 (25.69%) tuvieron diferenciación hacia glándulas sudo ríparas ecrinas, o sea el 0.79% del total de biopsias.
3. Encontramos 6 variedades de tumores de anexos con diferen ciación ecrina, siendo los más frecuentes: Siringomas (71 casos 48%), Hidradenoma Nodular (34 casos, 23%) y Poroma Ecrino (23 casos, 15.54%), lo que concuerda con lo descri to en la literatura respecto a la frecuencia.
4. De entre los 148 tumores de anexos con diferenciación --- ecrina, solo 3 casos (2.02%) fueron malignos (1 caso de - hidradenoma nodular y 2 casos de poroma ecrino).
5. En términos generales, las neoplasias predominaron en el sexo femenino. La correlación diagnóstica fue del 34.1%, aunque este porcentaje aumento a 60% en algunas de las va riedades más frecuentes.
6. El Espiradenoma Ecrino mostró un franco predominio por el sexo femenino. Se presentó principalmente entre la terce ra y cuarta décadas de la vida. En general, el paciente acudió a consulta después de varios años de evolución, 8 años en promedio, lo cual corresponde con los datos reca-

TUMORES DE ANEXOS

DIFERENCIACION ECRINA



FUENTE: Archivo de Dermatopatología
CENTRO DERMATOLÓGICO PASCUA
(1955-87)

bados en la literatura mundial.

7. Aunque la presentación del espiadenoma ecrino generalmente es solitaria, las formas múltiples llegan a desarrollarse, como se apreció en 2 de los casos estudiados. Dichas formas múltiples muestran asociación con otras neoformaciones como tricoepiteliomas y cilindromas, no apreciándose esto en los casos estudiados.
8. Su topografía correspondió con la descrita en la literatura: parte superior del cuerpo, incluyendo extremidades superiores.
9. El aspecto clínico del espiadenoma ecrino caracterizado como una lesión solitaria, rara vez múltiple, intradérmica, de consistencia firme, color de la piel o azulada y dolor espontáneo o a la palpación, corresponde ampliamente con las publicaciones existentes acerca de este tumor.
10. Uno de los casos múltiples, presentó disposición lineal, lo que corresponde con la distribución "zosteriforme" descrita como una forma de presentación especial.
11. Histológicamente se demostró la presencia de dos grupos celulares: células basófilas, pequeñas, periféricas y células claras, grandes, centrales, formando estructuras glandulares y tubulares. La periferia estaba constituida por un estroma con capilares y linfáticos dilatados y congestivos.
12. El Siringoma Condroides confirmó su rareza al constituir el 5.4% de todas las neoplasias con diferenciación ecrina.
13. La proporción entre mujeres y hombres de 1.6:1, difirió - la presente en la literatura, que señala un franco predominio en el sexo masculino, con proporciones incluso de 5:1.

14. La edad de presentación entre los 30 y 40 años de edad y el tiempo de evolución mayor de un año corresponden con lo descrito.
15. Su topografía habitual fue la cabeza y su aspecto clínico como el de toda neoplasia intradérmica, dificulta un diagnóstico clínico preciso, aunque en el 37.5% de los casos existió una adecuada correlación clínico-patológica. Las características histológicas fueron similares a las descritas en la literatura.
16. El Hidradenoma Nodular o de Células Claras, mostró predilección por el sexo femenino en una proporción de 3.25:1, con una edad de afección entre los 5 y 84 años, promediando además 5 años de evolución en la mayoría de los casos, lo que correlaciona con lo descrito.
17. En la totalidad de los casos se trató de una lesión localizada a cabeza, solitaria en el 97% de los casos. Las características clínicas e histológicas fueron similares a las descritas en la literatura, a excepción de un caso de un caso de lesiones múltiples, con disposición lineal.
18. Sólo el 14.7% demostró la presencia de Células Claras y de ellos sólo un caso fue diagnosticado histológicamente como Hidradenoma de Células Claras.
19. Los Siringomas mostraron los picos de incidencia descritos en la literatura: la adolescencia y la edad adulta tardía. El predominio fue franco para el sexo femenino en una proporción de 14:1 para la forma palpebral (63.3% de los casos), comparado con la forma eruptiva o diseminada el 26.8% de los casos.
20. Aunque la variedad de Siringoma Solitario se considera rara, en la literatura consultada, nosotros encontramos 7 -

casos que correspondieron a esta variedad, aunque sólo - uno fue diagnosticado como tal.

21. Clínica e histológicamente los siringomas son lesiones - fáciles de diagnosticar, sin embargo, encontramos correlación sólo en el 60%.
22. De los casos estudiados de siringomas, en cuatro hubo incidencia familiar (Siringoma Familiar).
23. El Hidrocistoma Ecrino fue una lesión rara en la consulta dermatológica, ya que se diagnóstico solo en 5 casos, correspondiendo al 3.37% de los tumores con diferencia-ción ecrina. No mostró predilección por ningún sexo y - la edad de aparición fue a partir de la 4° década de la vida.
24. Clínicamente mostró una topografía semejante a la descrita en la literatura: periorbitaria, tronco y región genital. Morfológicamente su aspecto quístico fue lo que determinó una correlación clínico-patológica aceptable del 60%.
25. Histológicamente se observó una cavidad quística unilocular revestida por células epiteliales, cuboideas y apla-nadas, que contenía material eosinófilo homogéneo.
26. El Poroma Ecrino afectó en forma muy semejante a ambos - sexos, 13 casos del sexo femenino y 10 del masculino, para totalizar 23 casos que correspondieron al 15.54% de - los tumores con diferenciación ecrina.
27. La edad de inicio y la evolución al momento de la consulta correspondieron con lo descrito en la literatura: entre la cuarta y sexta décadas de la vida y una evolución de 4 meses a 10 años.

28. La topografía del poroma ecrino fue principalmente las extremidades inferiores (14 casos, 60.8%), con franco predominio de pies (12 casos, 52%). Su aspecto clínico fue variable mostrando como datos característicos: superficie rugosa, bien limitado, color rosa, ligeramente elevado y con un rodete queratósico en la mayoría de los casos.
29. Histológicamente los casos estudiados fueron muy semejantes y correlacionaron con lo descrito en la literatura.
30. El diagnóstico clínico fue correcto sólo en el 30% de los casos, confundiéndose más frecuentemente con un tumor vascular o un fibroma, cuando su presentación era peculiar.