

Hamartoma angiomatico ecrino

Eccrine angiomaticous hamartoma

Natalia Vargas Navia,¹ Jesús E. Giraldo,² Antonio Torres,³ Ricardo José Rueda.⁴

1. Residente segundo año. Escuela de Dermatología. Universidad del Valle.

2. Médico Dermatólogo.

3. Médico Dermatopatólogo. Docente Universidad del Valle.

4. Médico Dermatopatólogo. Docente Universidad del Valle.

Resumen

Se reporta el caso de una joven de dieciocho años, quien presentaba una lesión congénita, solitaria, de aspecto macular y color pardo, localizada en el lado izquierdo de la espalda. El área comprometida aumentó de tamaño durante la infancia, luego en la pubertad la lesión macular se tornó elevada con pápulas azul-violáceas sobre su superficie. La paciente presentaba hiperhidrosis asociada. Se realizó un diagnóstico de hamartoma angiomatico ecrino (HAE), una patología rara, caracterizada histológicamente por una epidermis normal, con hallazgos en la dermis de glándulas ecrinas hiperplásicas y un aumento de los vasos sanguíneos. Las lesiones usualmente se presentan como nódulos o placas de color rojo azul violáceo con apariencia angiomatica y por lo general se localizan en la piel de las regiones acrales donde las glándulas ecrinas son numerosas.

PALABRAS CLAVE: Hamartoma, vasos sanguíneos, ecrino.

Summary

We report an 18 year old girl, who had a congenital solitary brownish macular lesion on the left side of the back. The area had been increasing in diameter over childhood. Then, during puberty, the macular lesion became elevated with blue-purple papules on its surface. The patient presented hyperhidrosis associated. Eccrine angiomatic hamartoma (EAH), is a rare condition characterized histologically by normal epidermis with dermal features of hyperplastic eccrine glands and increased numbers of blood vessels lesions take the form of nodules or plaques, often with a bluish colour and angiomatic appearance, most commonly found in acral skin where eccrine glands are numerous.

KEY WORDS: Hamartoma, blood vessels, eccrine.

Introducción

El hamartoma angiomatico ecrino (HAE) es un tumor benigno raro, constituido por la combinación de malformación ecrina y vascular. Puede ser congénito o aparecer durante la infancia; es poco común durante la adolescencia o adultez. Las lesiones pueden ser solitarias o múltiples, se presentan por lo general como nódulos o placas y rara vez como máculas o pápulas. El color es variable; puede ser rojo, violáceo, azul, amarillo, pardo o pueden verse combinaciones de colores.¹ Cerca del 80% de los tumores

se localizan en las extremidades pero se han reportado casos en la cara, el cuello, el tronco y los glúteos.^{1,2} Las lesiones pueden estar asociadas a hipertricosis y cuando son sintomáticas el dolor y la hiperhidrosis localizados son hallazgos frecuentes.¹⁻³ El crecimiento del tumor ocurre de forma simultánea al crecimiento del paciente.⁵

Reporte de caso

Se reporta el caso de una joven de dieciocho años quien presentaba desde el nacimiento una lesión solitaria macu-

lar en el tercio inferior del lado izquierdo de la espalda (**FIGURA 1**). Durante la infancia, el área comprometida había aumentado de tamaño y en la pubertad la lesión se tornó elevada con pápulas violáceas sobre su superficie. La paciente refería como sintomatología asociada, leve hiperhidrosis localizada en el sitio de la lesión, sin manifestaciones de dolor. Se realizó una biopsia de la piel y el estudio histopatológico evidenció en la dermis un aumento de estructuras vasculares con aumento en el número de glándulas ecrinas maduras (**FIGURA 2 Y 3**). Se hizo el diagnóstico de HAE. Como la sintomatología de la paciente era leve y no se acompañaba de dolor, se sugirió observar la lesión de forma periódica.

Discusión

El HAE es un tumor benigno de diferenciación ecrina,

documentado por primera vez por Lotzbeck en 1859, quien describió un tumor angiоматoso localizado en la mejilla de un niño; sin embargo, sólo hasta 1968 Hyman y col. introdujeron la denominación hamartoma angiоматoso ecrino para denominar a este grupo de tumores.^{3,5} Se ha postulado que el HAE es causado por una interacción bioquímica anormal entre el mesenquima y la diferenciación del epitelio, que induce una alteración de la proliferación de estructuras anexiales y vasculares. Las lesiones en su mayoría son congénitas o aparecen durante la infancia, rara vez se desarrollan durante la adolescencia o en la edad adulta. El crecimiento de las lesiones es proporcional al crecimiento del niño.^{1,2,5}

Clínicamente el HAE se presenta comúnmente como placas o nódulos; estas pueden ser solitarias o múltiples, pero algunas veces las lesiones pueden ser pápulas o máculas. El color de las lesiones es variable: puede ser

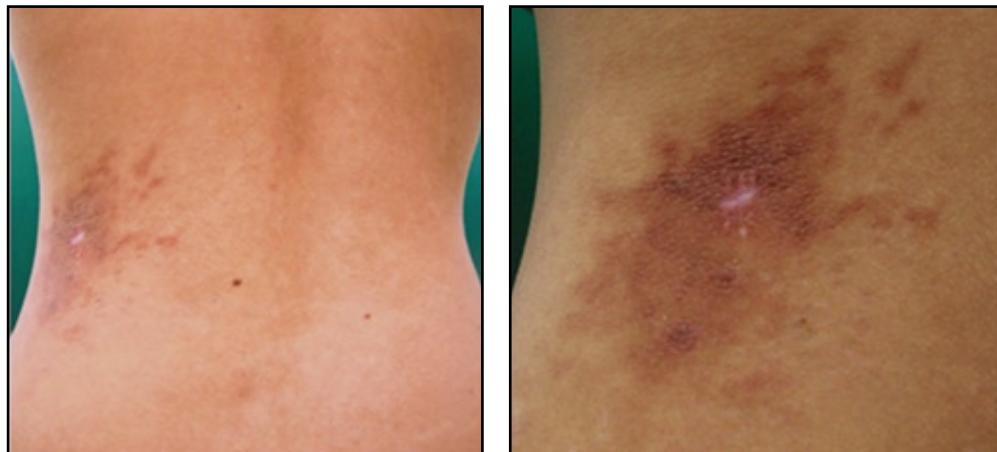


FIGURA 1: A. Lesión macular parda con pápulas en su superficie localizada en el lado izquierdo de la espalda. B. Acercamiento de la lesión en la piel en la que se destaca la superficie papular violácea.

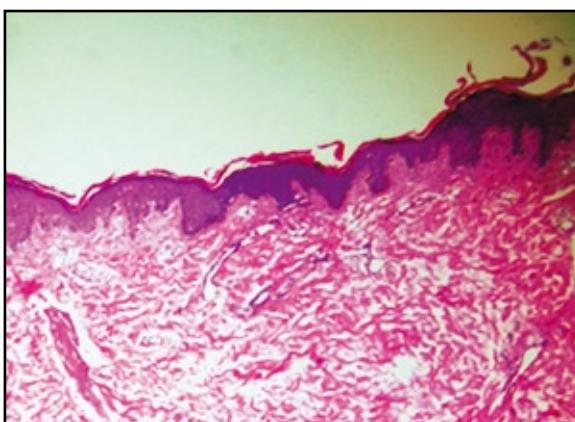


FIGURA 2: Estudio histopatológico, tinción con hematoxilina y eosina que muestra una epidermis con hiperqueratosis, y en la dermis un aumento en el número de elementos vasculares.

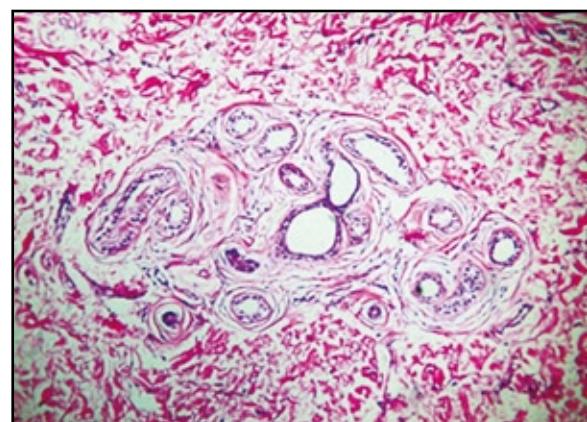


FIGURA 3: Grupo de glándulas ecrinas maduras aumentadas en número en la dermis media y profunda.

rojo, violáceo, azul, marrón o color piel. Se localizan usualmente en las extremidades. El hamartoma angiomatico ecrino puede ser asintomático o se puede asociar a dolor o hiperhidrosis localizada. Se piensa que el dolor de las lesiones es secundario a la infiltración de pequeños nervios de la epidermis.³

El examen histológico del HAE revela generalmente la proliferación de elementos ecrino secretores y ductales bien diferenciados, en asociación con canales angiomaticos bien diferenciados de paredes delgadas.

Como diagnósticos diferenciales se deben tener en cuenta el angioma sudoríparo, condición en la cual el componente angiomatico predomina pero los elementos ecrinos se encuentran dilatados y no proliferados; el nevus ecrino, que es una entidad rara integrada solamente por glándulas ecrinas maduras sin proliferaciones angiomaticas; el hemangioma congénito de las glándulas ecrinas consiste en numerosos vasos capilares dilatados, con células endoteliales prominentes situadas alrededor de la glándula sudorípara; en el nacimiento los pacientes tienen uno o varios tumores azules levemente elevados, que tienden a involucionar a los pocos meses, de forma parcial o total; no se asocian a hiperhidrosis ni dolor.

El manejo del HAE consiste en resección de la lesión

en casos donde existen razones cosméticas o se presente dolor asociado; sin embargo, se ha reportado dolor recurrente posterior a la excisión.³

En este reporte de caso se trataba de una lesión de HAE en el tronco, una localización poco frecuente, con leve hiperhidrosis localizada sin dolor asociado, por lo cual se decidió observar la paciente.

Referencias

1. Pelle MT, Pride HB, Tyler WB. Eccrine angiomaticous hamartoma. J Am Acad Dermatol. 2002; 47: 429-35.
2. Martinelli PT, Tschen JA, Eccrine angiomaticous hamartoma a case report and review of the literature. Cutis. 2003; 71: 449-55.
3. Foshee JB, Grau RH, Adelson DM, Crowson N. Eccrine angiomaticous hamartoma in an infant. Pediatr Dermatol. 2006; 23: 365-8
4. Moriell DJ, Ghali FE, Stahr BJ, Mc Cauliff D. Eccrine angiomaticous hamartoma: a report of symmetric and painful lesions of the wrists. Pediatr Dermatol. 2001; 18: 117-9.
5. Ciricco A, Moreno Y, Dcimanna E, Gonzalez F, Ball E, Sardi J, et al. Hamartoma ecrino angiomatico. Dermatol Pediatr Lat. 2003; 1: 30-5.