**Tumores benignos de glándula sudorìpara**

*Benign tumors of sweat glands*

María Juliana Villafañe1, Luis Hernando Moreno2.

1. Residente 3 año, Servicio de Dermatología, Universidad del Valle, Cali, Colombia.
2. Dermatólogo. Msc Microbiología. Docente y jefe del servicio de Dermatología, Universidad del Valle, Cali, Colombia.

**Resumen**

Los tumores de la glándula sudorípara son lesiones de presentación poco frecuente que se caracterizan por tener un amplio espectro histológico, existiendo de origen apocrino, ecrino y mixto. No existe hasta la fecha una clasificación universal para estas lesiones pues los criterios con que se han clasificado, difieren entre autores. Algunos de estos criterios son el tipo celular, la secreción y marcadores inmunohistoquìmicos. La importancia de reconocerlos radica en que son diagnóstico diferencial de múltiples patologías dermatológicas y en la posibilidad de malignizaciòn que presentan algunos. Se hace una revisión del tema, exponiendo las características clínicas e histológicas más relevantes de las lesiones benignas, describiendo el riesgo de malignizaciòn y manejo indicado para cada una.

*Palabras clave: Glándula sudorípara, Glándula sudorípara apocrina, Glándula sudorípara ecrina, Glándula sudorípara mixta.*

***Abstract***

*The sweat gland tumors are rare tumor, which is characterized by histological espectrum, existing apocrine, ecrine and mixed. To date there is not universal classification for these lesions, because the criteria that have been classified differ between authors. Some of the criteria are: cell type, the secretion and immunohistochemical markers. The importance of recognizing them is that they are differential diagnosis of multiple dermatological disease and the possibility of malignancy that affect some. A review of the subject, show the characteristics and clinically relevant histological benign lesions, describing the risk of malignancy and management indicated for each.*

*Key words: Sweat gland, apocrine sweat gland, ecrine sweat gland, mixed sweat gland.*

**Introducción**

Son tumores de presentación infrecuente1, en general no hay estudios que determinen incidencia ni prevalencia de estas lesiones en nuestro país y tienen un amplio espectro histológico: Apocrino, ecrino o mixto, según el tipo de glándula del que se originen. Las características de los diferentes tipos de glándulas sudoríparas que existen son:

 Holocrinas: Sus células elaboran y acumulan el producto de secreción en el citoplasma y mueren antes de expulsar la secreción. Presentan división celular rápida. Ej: G. Sebácea y tarsal.

Apocrina: El producto de la secreción se acumula en el citoplasma en la parte apical, que luego se decapita para ser excretado. En este proceso se pierde parte del citoplasma de las células. Estas se localizan en axilas, área anogenital, periumbilical y periareolar. Infrecuentemente se encuentran en el rostro y cuero cabelludo. Producen olor y su secreción es más espesa. Formas especializadas de esta glándula son las glándulas de Moll de los párpados y las ceruminosas de los conductos auditivos. Sus funciones se relacionan con la característica odorífera y atracción sexual2.

Merocrinas ó ecrinas: El producto de secreción se forma en la célula y se expulsa por exocitosis sin haber pérdida de citoplasma. Se localizan en el resto de la piel excepto en el lecho ungueal, los bordes de los labios, el glande del pene y la membrana timpánica. No producen olor3.

Una clasificación exacta de estas lesiones tumorales aún no existe, pues los criterios para hacerla son diferentes para cada autor. Entre ellos se encuentra el modo de secreción, tipo celular, localización y algunos marcadores inmunohistoquímicos que con el uso se van encontrando muy inespecíficos, como es el caso del anticuerpo monoclonal IK4 que detecta secreción ecrina y es negativo en la apocrina y los Ac monoclonales EKH5 y 6 que son positivos en la glándula ecrina1.

Todas estas tumoraciones pueden coexistir en hamartomas.

*Embriología de la glándula sudorípara:* Las glándulas sudoríparas aparecen por primera vez en el feto a los 3 ½ meses de edad, en las superficies volares de palmas y plantas. Al 5 mes de vida aparece un primordio de glándula sudorípara ecrina en la piel axilar. Posteriormente aparecen en el resto del cuerpo. El primordio de la célula sudorípara ecrina proviene de células de la cresta epidérmica, como un cordón de células epiteliales que crece hacia abajo. Tiene 2 capas y la luz se forma entre el 4 y 8 mes de vida fetal. La luz se agranda y las células maduran durante el 8 mes. Las células mioepiteliales aparecen solo en el 9 mes antes del parto y su precursor celular no se conoce. La glándula apocrina deriva de la porción más superior del folículo piloso, como un brote epitelial sólido2,3.

*Características histológicas de la glándula sudorípara:* La glándula sudorípara ecrina está formada por dos segmentos: Una porción secretora que a su vez está formada por células claras secretoras y células mioepiteliales que descansan sobre una membrana basal. Por cada 2 células o más sale un canalículo. Su otro segmento es el conducto excretor. Está formado por un anillo externo de células basales ó periféricas y un anillo interno de células luminales o cuticulares. También contiene células oscuras productoras de mucina. El conducto es espiralado en su parte proximal y recto en su parte distal. La parte más activa del conducto es la proximal pues tiene más mitocondrias y más bombas Na-K ATP asa. Las células de la porción luminal del conducto tienen una capa densa de tonofilamentos. Las células basales son muy ricas en mitocondrias y al parecer estas se implican en la reabsorción de sodio. En la epidermis el conducto se enrolla sobre si mismo3. La glándula apocrina tiene una estructura muy similar a la de la ecrina. Se diferencian porque son de mayor tamaño, tienen el conducto menos enrollado y no tienen células claras. Solo son funcionales desde la pubertad. La composición de la secreción de glándulas ecrinas y apocrinas es la misma2. La glándula apoecrina se descubrió en la axila de un paciente con hiperhidrosis y se diferencia de la ecrina y apocrina claramente pero tiene rasgos de ambas. Sólo se desarrollan hasta la pubertad y se presentan solo en las axilas de los adultos. Los pacientes que presentan una mayor densidad de estas sufren hiperhidrosis generalmente y son escasas en personas sin esta alteración. Tiene un conducto largo que desemboca a piel, diferente del de la apocrina que va a folículo piloso. Es más grande y tiene 10 veces más capacidad secretora que la ecrina4.

**Clasificación**

Había una clasificación hasta el 2007, pero algunos tumores de glándula sudorípara ecrina han sido reclasificados a apocrinos, como consecuencia de identificar que son secretores tras decapitación o porque se asocian a tumores de la unidad pilosebácea, la cual comparte origen embriológico con la glándula apocrina. Este es el caso de los espiradenomas que anteriormente se consideraban puramente ecrinos, al asociarse a tricoepiteliomas en el Sd de Brooke–Spiegler, se convierten en apocrinos. Otro tumor ecrino previamente que ahora se consideran apocrino es el espiradenoma. Los hidrocistomas y los poromas pueden ser clasificados como ecrinos o apocrinos pues pueden tener estos diferentes orígenes. Esta nueva clasificación es controversial y aún no tiene aceptación universal1,5.

**Tumores benignos de glándula sudorípara**

**Apocrinos**

**Nevus apocrino**

También se conoce como hamartoma apocrino. Los nevus apocrinos son tumoraciones infrecuentes compuestas por glándulas apocrinas maduras, que comprometen hasta la dermis reticular y la hipodermis. Se localizan en la mitad superior del tórax, el área temporal, la axila, y más frecuentemente son parte de un nevus sebáceo. Se presentan como una pápula o una placa formada por pápulas. Hay un solo caso reportado de un nevus apocrino de la vulva también llamado hamartoma pigmentado de la vulva. Era una tumoración compuesta por túbulos y quistes delimitados por células apocrinas con contenido de melanina y células mioepiteliales en la capa exterior. La pigmentación era secundaria a la colonización de las glándulas apocrinas por melanocitos dendríticos.

Algunos autores refieren que no es una lesión névica independiente y que es un nevus sebáceo u organoide asociado a una tumoración de la glándula sudorípara como un hidrocistoma5.

**Hidrocistoma apocrino**

Proviene de la proliferación de una glándula apocrina. Son lesiones papuloquísticas generalmente solitarias pero pueden ser múltiples. Tienen un contenido claro y un diámetro de 3 a 15 mm. Su color varía: algunos eucrómicos y otros azulosos ó negruzcos. Se localizan en cabeza y cuello y generalmente en los cantos. Los ecrinos son más frecuentes que los apocrinos6.

Se presentan en pacientes de 30 a 70 años, con una distribución igual en ambos sexos. Los múltiples son más frecuentes en mujeres. Es una lesión que es más frecuente en personas que viven en climas húmedos y cálidos5.

En la histopatología se observa una pared externa formada por una capa de epitelio columnar o cuboideo que descansa sobre células mioepiteliales. Puede contener gránulos PAS positivo. Se diferencian de los ecrinos por presentar proyecciones papilares, que están constituidas por tejido conectivo vascular y se localizan hacia la luz del quiste6.

Pueden presentarse dentro del síndrome de Goltz-Gorlin y el de Schopf-Schulz-Passarge. También en la enfermedad de Graves, muy posiblemente secundarios a la hiperhidrosis que presentan estos pacientes. Resuelven al controlar la función tiroidea6.

Debe hacerse diagnóstico diferencial con quistes de inclusión, quistes mucoides, hemangiomas, linfangiomas. Por la coloración azulada-negruzca que es más frecuente en los apocrinos, se deben diferenciar del carcinoma basocelular. En este caso se puede hacer una punción previa a decidir si se requiere una biopsia5,6.

Dentro del tratamiento esta descrita la aplicación de atropina 1% o escopolamina tópica. Los efectos anticolinérgicos hacen que el paciente no continúe el tratamiento. La escisión quirúrgica es opcional pues existe la posibilidad de cicatrización inestètica y puede no necesitarse ya que la lesión no presenta riesgo de malignizaciòn. El drenaje con aguja es efectivo pero la lesión recurre en 6 semanas. La mejor opción es drenar y cauterizar o electrodesecar la pared del quiste. Otras opciones incluyen vaporizar el quiste con laser de CO2, IPL 585 nm sin recurrencia en 18 meses de observación. Finalmente ante persistencia de las lesiones se recomienda evitar climas cálidos y húmedos6.

**Siringocistadenoma papilìfero**

El siringocistadenoma papilífero es un tumor hamartomatoso benigno que afecta adultos jóvenes. Generalmente es una lesión única e infrecuentemente se presenta con lesiones múltiples. Generalmente se localiza en cara y cuero cabelludo. Puede presentarse asociado con un nevus sebáceo de Jadasson y hay un caso reportado asociado a un triquilemoma. También se ha reportado asociado con adenomas tubulares apocrinos e hidradenomas papilíferos. En su etiología se ha reportado la mutación del gen supresor de tumores P16. Algunos autores refieren que puede tener un origen ecrino, apocrino y apoecrino, pero para la mayoría de estos es apocrino7,8.

La histopatología muestra una tumoración verrucosa que presenta múltiples invaginaciones epiteliales que se extienden desde la epidermis y contiene numerosas papilas en disposición desorganizada. Estas estructuras papilares tienen una corteza fibrovascular delimitada por dos capas de células epiteliales. El epitelio está constituido por células columnares y cuboideas con decapitación para la secreción. Hay un infiltrado plasmocitario característico en esta corteza. Las glándulas apocrinas se identifican en la parte profunda del tumor. La inmunohistoquímica es positiva para CEA, CK 7 y 19 positivas en células cilíndricas y CK 5,7, 8 en las cúbicas 5,7.

Debe resecarse quirúrgicamente pues hay riesgo de desarrollar siringocistoadenocarcinoma.

**Hidradenoma papilìfero**

Es un tumor benigno que se presenta más frecuentemente en mujeres y se localiza generalmente en la vulva y el área perianal. Los raros casos publicados en hombres se localizan en el cuello, la cabeza y el área perianal. Se presenta como una lesión única y asintomática y ocasionalmente puede crecer tanto que forma un nódulo eritematoso o pardo que se ulcera y sangra. Aún no se ha determinado si VPH tiene algún papel en su génesis9.

La histología muestra una lesión nodular o quística bien circunscripta. No se comunica con la epidermis. Está formado por estructuras tubulopapilares delimitadas por 2 capas de células: Una luminal cuboidal o columnar con secreción apical y una de células mioepiteliales sobre la cual la epitelial reposa. Rara vez se maligniza y en este caso presenta pleomorfismo celular, mitosis atípicas y necrosis, con o sin extensión pagetoide. Immunohistoquímicamente expresa CEA y presenta receptores para estrógenos, progesterona y andrógenos5 .

Como existe el riesgo de malignizaciòn, se recomienda el tratamiento con escisión quirúrgica.

**Adenoma apocrino y tubular**

El adenoma apocrinoha sido descrito en axilas, mejillas y mamas; suele ser un nódulo recubierto por piel normal, bien circunscrita. Puede malignizarse y en este caso se presenta generalmente multinodular y exofítico. Hay discreta tendencia a la infiltración y las células tumorales suelen ser PAS positivas resistentes a la digestión de la diastasa. histológicamente tiene un patrón glandular tapizado por una capa de células de citoplasma eosinófilo que posee proyecciones citoplasmáticas en la luz de la cavidad, no infiltra el tejido circundante y es bien delimitado con bordes lisos1,9.

El adenoma tubular apocrino es una variedad que prefiere las extremidades inferiores y el cuero cabelludo de mujeres de edad media; se manifiesta como un nódulo asintomático, único, duro, hemisférico, bien circunscrito y puede medir hasta 6 cm; recubierto por una superficie lisa o verrugosa ocasionalmente erosionada. Su extirpación completa es seguida de curación total. La histología se caracteriza por presentar lóbulos bien delimitados de estructuras tubulares bien diferenciados, acompañados de quistes con proyecciones papilares en la luz, hendiduras entre los agregados tumorales y el estroma, el cual contiene escaso infiltrado inflamatorio5,9.

Por el riesgo de malignizaciòn, ambas lesiones deben ser manejadas con escisión quirúrgica.

**Mioepiteliomas**

Son tumores de presentación muy infrecuente, excluidos en casi todas las revisiones. Se manifiestan con nódulos exofíticos o en forma de domo y se localizan en rostro, cuello, extremidades y tronco. Se presentan a cualquier edad, pero la edad promedio en los casos reportados hasta el momento es 22,5 años. Pueden presentarse en las glándulas salivares, en tejidos blandos profundos y en otros órganos. Los de la glándula parótida generalmente se manifiestan como masas subcutáneas5.

Se originan en células mioepiteliales que se encuentran en la piel, responsables de la contracción glandular y posterior secreción y se forma como una capa no continua de estas células alrededor de glándulas apocrinas y ecrinas. Generalmente miden 0,5-2,5 cm de diámetro y son lesiones benignas, con mínimo potencial de transformación maligna. Hasta la fecha se han reportado 5 casos de malignizaciòn. Se recomienda la escisión quirúrgica.

La histopatología muestra lesiones situadas en dermis e hipodermis, sin cápsula. Tienen células fusiformes, epitelioides, histiocitoides y plasmocitoides. Su citoplasma es pálido y eosinofílico y su núcleo ovoide. Son vimentina y S100 positivos. Se han reportado adenomioepiteliomas, los cuales tienen componente glandular y mioepitelial5.

**Poroma apocrino**

Su existencia es debatida. Algunos autores consideran que los poromas no deben ser clasificados en ecrinos y apocrinos sino denominarlos simplemente como poromas pues pueden presentar los dos tipos glandulares, siendo más frecuente el ecrino, del cual hablaremos posteriormente. Es una tumoración que se origina en el infundíbulo de la unidad foliculosebácea apocrina, por lo cual también puede tener diferenciación folicular y sebácea10. Anteriormente se les denominaba tumores anexiales complejos o lesiones tipo poroma like.

Al microscopio se observan células basaloides formando lóbulos que se anastomosan entre si y tienen ductos pequeños recubiertos por una cutícula eosinofílica en H&E. Se puede observar diferenciación folicular y sebácea en la misma lesión. La diferenciación folicular es lo patognomónico de esta lesión. La inmunohistoquímica no permite diferenciar un poroma ecrino de uno apocrino5,10.

El potencial de malignizaciòn de esta lesión hace que deba tratarse con resección completa.

**Espiradenoma apocrino**

Tumoración benigna, generalmente única y menor de 1 cm de diámetro, que es propia de adultos jòvenes. Se manifiesta con una pápula rosada grisácea, localizada frecuentemente en cabeza y cuello. De manera poco frecuente se observa en tronco y extremidades. Puede presentarse con lesión satélite, de manera múltiple, gigante, lineal o zosteriformes, neonatales e infantiles. Pueden presentarse en el nevus sebáceo de Jadasson. Un paciente puede presentar espiradenomas y cilindromas al mismo tiempo. Se han descrito casos de tumores con histología mixta de espiradenoma y cilindroma. Estas lesiones son dolorosas frecuentemente. Se pueden presentar en el sd de Brooke–Spiegler asociados o independientes de los cilindromas5,9.

En la histopatología se observa una lesión compuesta por nódulos basofílicos en dermis de bordes delimitados, generalmente no se une a la epidermis y puede extenderse a hipodermis. Puede presentar lóbulos satélites. Los nódulos están compuestos por dos tipos de células: basaloides pequeñas con núcleo hipercromático y células grandes de núcleo pálido que forman racimos y son más numerosas. Presenta pocos ductos y algunas células son PAS positivo y otras PAS negativo. Puede haber infiltrado inflamatorio linfocitario en los nidos tumorales5.

También deben ser resecados quirúrgicamente por el riesgo de malignizaciòn.

**Ecrinos**

**Hamartoma ecrino**

Se consideran condiciones nevoides de glándulas sudoríparas ecrinas. Algunos pueden asociarse a hiperhidrosis e hipertricosis. Se han descrito:

*Hamartoma angiomatoso ecrino:* Presenta Incremento en el número de vasos sanguíneos, fibras nerviosas, mucina, grasa y glándulas ecrinas. Aparecen al nacer o en la infancia temprana. Se manifiesta con un nódulo, tumoración o placa azulosa o parda, generalmente única pero pueden presentarse múltiples. Comprometen más frecuentemente las extremidades. Pueden ser dolorosas. Deben diferenciarse de hemangiomas y malformaciones arteriovenosas. Se han tratado con toxina botulínica y resección quirúrgica. En general no se malignizan11.

*Nevus del acrosiringio:* Proliferación PAS positiva de los queratinocitos del acrosiringio. En la histopatologìa se observan cordones dermoepidérmicos. Se pueden visualizar ductos ecrinos. Pueden ser lineales. La forma difusa se asocia a displasia ectodérmica. Es similar pero no igual al siringofibroadenoma ecrino5.

*Nevus comedónico palmar:* Pits queratóticos formados por tapones paraqueratóticos con dilatación del ostium ecrino5.

El comportamiento de estas lesiones suele ser benigno.

**Hidrocistoma ecrino**

Se presenta en pacientes de 30 a 70 años con una distribución igual en ambos sexos. Son más pequeños que los apocrinos y miden 1 a 6 mlm. Pueden manifestarse como lesiones únicas o de Smith y múltiples o de Robinson. Se localizan en el área periorbitaria y malar. Son más frecuentes que los apocrinos. Se diferencian de los apocrinos porque no comprometen el margen palpebral sino el área periorbital y son más claros que los apocrinos. Están presentes en el síndrome de Goltz Gorlin. Su diagnóstico diferencial y tratamiento es igual que en los apocrinos6. Hay una publicación de un caso tratado con toxina botulínica tipo A con adecuada respuesta12.

En la histopatología se observan quistes uniloculares más que múltiples, formados por dos capas de células cúbicas, localizados en la capa superficial y media de dermis. A diferencia del apocrino no presentan decapitación glandular, dilatación glandular y retención del sudor. Es una dilatación quística por obstrucción ductal5.

**Siringomas**

Son los tumores de glándula sudorípara más frecuentes. Tienen predilección por los párpados de mujeres jóvenes, pero pueden aparecer en antebrazos, abdomen y genitales. Son pápulas recubiertas de piel normal que generalmente no sobrepasan los 6 mlm de diàmetro. Con frecuencia son asintomáticos. Existen las siguientes variantes: Eruptiva, diseminada, única y lineal13. Pueden ser más frecuentes en el síndrome de Down.

La biopsia de piel muestra lesiones bien delimitadas, que no sobrepasan la dermis reticular superior, tienen gran cantidad de túbulos sudoríparos compuestos por una doble hilera de células, algunos de estos túbulos tienen una forma de “coma” y se encuentran inmersos en un estroma fibroso importante, ocasionalmente sólo se observan nidos o hileras de células basaloides. La variedad de células claras es arquitecturalmente idéntica pero los agregados están formados de células claras de citoplasma abundante PAS positivo, se han descrito en asociación con diabetes mellitus. Se ha reportado presencia de receptores hormonales para la progesterona5.

Las lesiones no se malignizan y se tratan por objetivos cosméticos más que médicos. Dentro de las opciones terapéuticas esta la aplicación de ácido tricloroacètico, crioterapia, escisión con punch, electrocirugía con resultados variables. También se puede realizar láser Erbium Yag ablativo o CO2 ablativo13.

**Poromas ecrinos**

Son tumores de presentación infrecuente. Generalmente se presentan en adultos, siendo más frecuentes en mujeres: 1,3:1. La localización más común es en palmas y plantas, pero también hay casos reportados de lesiones en piernas, cuello, tronco y cara cuando hay daño actínico. Pueden ser únicos más comúnmente o ser múltiples. Estos últimos se asocian a displasia ectodérmica hidrótica. Generalmente no alcanzan un tamaño mayor a 6 cm de diámetro. Puede ser sésil o pediculado. El paciente puede referir ser asintomático o puede quejarse de dolor y prurito. Se puede presentar asociado con quistes epidermoides, nevus sebáceos, hidrocistomas, queratosis seborreica y hay un caso reportado de asociación con cuerno cutáneo. Se ha observado que en los pacientes que lo presentan hay bajo nivel de P53. Se debe diferenciar del granuloma piógeno, hemangiomas y melanoma amelanótico. El tratamiento es la extirpación completa pues hay riesgo de malignización10.

La histopatología muestra dos tipos celulares: células poroides con escaso citoplasma y núcleo oval o redondo, y cuticulares grandes, eosinofílicas y a veces multinucleadas. Las poroides son las más numerosas. Se caracterizan por presentar necrosis en masa bien delimitada dentro de los islotes tumorales. Es CEA positive y S100 negativo5.

**Tumor ductal dérmico**

Fué descrito por Winkelmann y McLeod en 1966. Es considerado una variante del poroma en el cual los agregados celulares se localizan exclusivamente en la dermis. La citología es la misma. Trabajos actuales han demostrado que después de realizar cortes seriados en los bloques de parafina, en la mayor parte de estos tumores se puede observar su conexión con la epidermis suprayacente. Su presentación es infrecuente y comúnmente se diagnostican como poromas. Las manifestaciones clínicas son iguales a las del poroma pero el tumor tiende a ser más pequeño9.

En la histopatología se observan islas dérmicas de células basaloides con ductos. Puede observarse pigmento melánico y ser PAS positivo5.

La malignización de este tumor es infrecuente pero ante la probabilidad se recomienda su remoción quirúrgica.

**Hidroacantoma simple y siringoacantoma**

El hidroacantoma simple es una variante intraepidérmica del poroma, que se presenta con placas generalmente únicas, en extremidades de adultos. Afecta ambos sexos por igual. Puede confundirse con queratosis seborreicas clonales o con carcinomas basocelulares superficiales1.

En las biopsias se encuentra nidos redondeados de células basaloides pequeñas en la epidermis, ocasionalmente acompañadas de estructuras ductales. Sus células son más pequeñas que las de los queratinocitos aledaños. Por la posibilidad de malignización debe resecarse5.

El siringoacantoma fue descrito por Rahbari en 1984. Es un tumor derivado del acrosiringio. Se diferencia del hidroacantoma por su prominente acantosis y papilomatosis. Algunos dermatopatólogos consideran que no es una tumoración diferente del hidroacantoma simple1.

**Siringofibroadenoma ecrino**

Descrito por Mascaró en 1963. También denominado nevus del acrisiringio. Es una proliferación del acrosiringio de presentación infrecuente, que afecta a pacientes adultos. Hay pocos casos publicados hasta la fecha. Se asocia con Diabetes mellitus y Sindrome de Clouston. En este caso se presenta en pacientes jóvenes. No hay claridad si corresponde a una verdadera tumoración o si presenta una naturaleza reaccional, ya que se presenta en sitios de trauma repetido14.

Se puede manifestar con un nódulo, pápula, placa, que pueden ser eucrómicos o eritematosos. Se localiza de manera más frecuente en extremidades, tronco y cara. Se clasifica en nevoide, reaccional cuando se presenta en sitios de trauma previo, asociado a anormalidades cutáneas como quistes de Moll, asociado con el síndrome de Clouston y de presentación familiar14.

La histopatología muestra Columnas y cordones de células cuboides que emergen de epidermis a dermis, Focos de dilataciones glandulares ecrinas y un estroma altamente vascularizado con componente epitelial5.

El riesgo de malignización es mínimo pero está presente y por esta razón se debe observar al paciente. Las lesiones son tan extensas que hasta no demostrarse la malignización, no se debe resecar15.

**Tumores no clasificados en ecrinos o apocrinos**

**Hidroadenomas**

Los hidradenomas afectan con mayor frecuencia a adultos con edad promedio de 37.2 años, en una proporción hombre-mujer de 1:1,7. Se localizan predominantemente en la piel cabelluda y la cara; le siguen el cuello, el tronco y las extremidades1.

La presentación más común es una neoformación firme y solitaria, aunque también se ha observado la aparición de múltiples hidradenomas de crecimiento lento (97%)1.

Su tamaño varía; por lo general miden de 0.5 a 3.0 cm de diámetro, algunos incluso alcanzan los 9 a 10 cm. Pueden ser redondos u ovales, pedunculados o con apariencia sésil, no adheridos a planos profundos, y de color rojo, marrón o eritemato-violáceo. La piel que los cubre puede mostrar telangiectasias y habitualmente está ulcerada. En ocasiones drenan líquido seroso o hemático; algunos pueden ser dolorosos. Casi siempre son asintomáticos. El diagnóstico diferencial debe realizarse con granuloma piógeno, pilomatrixoma y angiomas16.

El patrón histológico es variable por lo cual no ha sido una lesión fácil de clasificar. Se ha descrito: Hidradenoma nodular, acrospiroma ecrino, hidradenoma sólido quístico, de células claras, acrospiroma. Se manifiesta con nódulos de tamaño variable, constituídos por células epiteliales asociadas con pequeños ductos glandulares, que se localizan en la dermis superior. Células pequeñas, monomorfas, poliédricas, similares a las del poroma. En la variedad de células claras hay metaplasia escamosa importante, sin que esto se asocie a mayor riesgo de malignidad. Pueden observarse glándulas ecrinas y apocrinas en esta lesión. Generalmente tiende a tener un reborde periférico5, 16.

Deben ser resecados quirúrgicamente por el riesgo de malignización que es especialmente importante en los nodulares1. Cuando no son muy bien definidos y queda algún componente de la lesión, recurren en el 12% de los casos. Las lesiones malignas pueden dar metástasis y recurrir. Es importante diferenciarlas de metástasis de carcinomas de tiroides, pulmon y riñón5.

**Siringoma condroide**

Compromete preferentemente la cabeza, en especial las mejillas, labios y nariz. También menos frecuentemente el cuello, tronco y extremidades. Afecta hombres de edad media, suele ser una lesión solitaria de superficie lisa con telangiectasias y puede alcanzar los 3 cm de diámetro. Crece lento y es generalmente indoloro. Este tumor es controversial porque seria una variante de tumor mixto o siringoma condroide ecrino con un estroma fibroso, a veces condroide y mixoide que contiene estructuras tubulares ramificadas semejantes al ovillo secretor de la glándula sudorípara apocrina, con doble hilera de células y con ocasional secreción por decapitación. Las técnicas inmunohistoquímicas actuales aún no contribuyen con una clara diferenciación entre la naturaleza ecrina o apocrina de los tumores mixtos17, 18.

Deben resecarse pues pueden presentar transformación maligna con infiltración local pero no metástasis17.

En la histopatología presenta un componente estromal condromixoide, pero también puede ser hialino, fibroso, adiposo u osteoide y esta constituido por células mioepiteliales. También hay un componente mesenquimatoso. Se observan células epiteliales organizadas en cordones, ductos o túbulos. Marca positivo para S100 y vimentina, negativo para desmina5, 17, 18.

La microscopía electronica describe esta tumoración como una metaplasia apocrina.

**Cilindroma**

Se presentan en cualquier parte del cuerpo, 90% en cabeza y cuello. Muestra preferencia por el cuero cabelludo, sobre todo en la variedad multinodular en turbante o tumor de Spiegler, que es de naturaleza hereditaria autosómica dominante, secundario a una mutación en el gen 16q12-q13. Este tumor de Spiegler es frecuente en niños y adultos jóvenes1,9.

Pueden ser únicos solitarios o múltiples. Están cubiertos por piel sana, brillante y suelen tener capilares en su superficie, son asintomáticos, firmes, más frecuentes en el sexo femenino, pudiendo alcanzar varios centímetros de diámetro. Se asocian a tricoepiteliomas, espiroadenomas y tumores de parótida. Su naturaleza ecrina o apocrina es controversial pero la mayor cantidad de evidencia apunta hacia la diferenciación ecrina1.

El pronóstico es benigno. La lesión maligna es rara y crece a partir de un cilindroma múltiple, su agresividad local contrasta con su incapacidad de dar metástasis. Se debe sospechar ante lesión de rápido crecimiento que se ulcere. El tratamiento de las lesiones múltiples debe ser la escisión quirúrgica, si hay cambios sugestivos de malignidad1,9.

Histológicamente su naturaleza puede ser ecrina o apocrina. Se presentan agregados bien delimitados, redondeados, de bordes lisos y rodeados de una membrana eosinofílica gruesa, se colocan como ‘piezas de rompecabezas’ y contienen dos variedades celulares, una pequeña externa de color basófilo intenso y otra de células más claras de citoplasma abundante que ocasionalmente rodean un material eosinofílico en grumos redondeados. El estroma es escaso, ocasionalmente estos tumores muestran áreas de diferenciación folículo-sebácea. La mayoría de los autores prefiere clasificarlo como apocrino. Tiene cordones epiteliales con atipias, mitosis, áreas de necrosis y pérdida de la membrana hialina, lo que aparentemente esta en relación con su agresividad1,5.

**Adenoma papilar**

Fué descrito por Rulon en 1977. Se manifiesta con un nódulo de lento crecimiento que se localiza en las extremidades inferiores de individuos de raza negra. Ackerman y colaboradores consideran que es un adenoma tubular apocrino. Otros autores consideran que es una variedad ecrina de adenoma tubular y que el apocrino es más frecuente que el ecrino5,9.

En la histología se observa un tumor dérmico circunscrito, formado por múltiples ductos dilatados, delimitado por una o dos capas de células. En la capa interna hay múltiples proyecciones papiliformes. El epitelio puede tener diferenciación escamosa focal y en el lumen hay un material eosinofílico amorfo. Marca CK 14 y 8 positivo en la inmunohistoquímica. El estroma presenta colageno hialinizado e incremento de fibroblastos. Puede presentar infiltrado inflamatorio5.

La excision quirúrgica es curativa.

**Conclusión**

Los tumores de las glándulas sudoríparas son en general lesiones infrecuentes, que pueden coexistir con otras neoplasias derivadas de la unidad folículo sebácea, pues comparten origen embriológico con ellas.

Actualmente no hay una clasificación universalmente aceptada pues los criterios de clasificación son diferentes entre los autores y ni la inmunohistoquímica a permitido tener claridad en la identificación de las células tumorales, ya que al ser usados, se observa pérdida de especificidad de los marcadores.

Las clasificaciones tienen caracter académico, por lo cual la falta de esta no entorpece el correcto diagnóstico y tratamiento de las lesiones.

Es importante tener presente que las lesiones benignas sin presencia de malignización hasta la fecha son el nevus apocrino, los hidrocistomas, hamartomas ecrinos y siringomas. Con estos se puede tener un manejo conservador. Las otras lesiones son potencialmente malignas y requieren observación y con frecuencia excisión quirúrgica.

Se deben tener presente como parte del diagnóstico diferencial de otras tumoraciones como el carcinoma basocelular, escamocelular, melanoma amelanótico y tumores vasculares.

Algunos son parte de sindromes o se asocian con enfermedades sistémicas y diagnosticarlos debe dirigir a estudiar al paciente:

Hidrocistomas: Sd Goltz Gorlin y Sd Schopf Schulz Passarge. También en enfermedad de Graves.

Siringomas: Sd Down y Diabetes mellitus.

Poroma múltiple: Displasia ectodérmica hidrótica.

Siringofibroadenoma ecrino: Diabetes y Sd Clouston.

**Bibliografía**

1. Obaidat N, Alsaad K, Ghazarian D. Skin adnexal neoplasm-part2: An approach to tumors of cutaneous sweat gland. J Clin Pathol 2007; 60: 149-159
2. Roberthshaw D. Apocrine sweat glands. Physiology, biochemistry and molecular biology of the skin. Oxford university press, 1991. 763
3. Sato K. The physiology and pharmacology of the eccrine sweat gland. Biochemistry and physiology of the skin. Oxford university press, 1983. 596
4. Sato K, Sato F. Sweat secretion by human axillary apoeccrine sweat gland in vitro. Am J Physiol 1987; 252: 181
5. Weedon D. Tumors of cutaneous appendages. Weedon´s skin patology 2010
6. Khashayar S, Khachemoune A. Hidrocystomas. A brief review. MedGenMed 2006; 8(3):57
7. Yamamoto O, Doy Y, Hamada T et al. An inmunohistochemical and ultraestructural study syringicystadenoma papiliferum. Br J Dermatol 2002; 147: 936-45
8. Valenzuela X, Guevara E, Hernández M, Fajardo D, Solís G. Tumores asociados con nevo sebáceo de Jadasson: Estudio retrospectivo de 5 años. Dermatología Rev Mex 2009; 53(6)273-7
9. Ollague J, Vera M. Neoplasias de glándulas sudoríparas. Dermatología peruana 2005; 15(3): 211-221
10. Lacy R, Vega E, Dominguez L, Guevara C. Poroma: Estudio clínico e histopatológico de 45 casos. Med Cutan Iber Lat Am 2003; 31(1):17-22
11. Cirocco A, Moreno Y, Sciamanna E, Gonzales F, Saenz A. Hamartoma ecrino angiomatoso. Dermatol pediatr Lat 2003; 1(1): 30-35
12. Ibarra P, P reciado S, Niebla L, Velasco E, Guevara E. Hidrocistomas múltiples tratados con toxina botulínica tipo A. Comunicación de un caso. Dermatología Rev Mex 2009; 53(6): 295-8
13. Lee AY, Kawashima M. Generalized eruptive syringoma. J Am Acad Dermatol 1991;25:570-1
14. Leao C, Wei Y, Michalany N, Peres Rosa I, Santos L, Porro A. Eccrine syringofibroadenoma: Report of an unusual case and review of 60 cases of literature. Med Cutan Iber Lat Am 2003; 31(5): 304-309
15. Schadt CR, Boyd AS. Eccrine syringofibroadenoma with co-existent squamous cell carcinoma. J Cutan Pathol. 2007;34:71–74
16. Torres S, Navarrete G, Márquez C. Hidradenoma de células claras. Comunicación de un caso y revisión de la literatura. Dermatología Rev Mex 2008; 52(4): 188-91
17. Satter EK, Graham BS. Chondroid syringoma. Cutis 2003;71:49–52
18. Rodriguez M, Ramos J, Cora M, Alfaro L, Cárdenas A. Siringoma condroide. Rev Cent Dermatol Pascua 2010; 19(2):62-66