

Hamartoma ecrino angiomatoso: reporte de un caso inusual y manejo terapéutico.

PERLA MENESES¹, NISA MORANTE², JOSÉ SARDI², MARY CARMEN FERREIRO², ANA MARÍA SÁENZ², ELIZABETH BALL³

Resumen:

El hamartoma ecrino angiomatoso es una malformación infrecuente, caracterizada por un aumento del número de glándulas ecrinas y vasos sanguíneos, por lo general capilares y vénulas. Suele aparecer al nacimiento, pero tardíamente en la infancia y raramente en la pubertad o en adultos. En la mayoría de los casos se manifiesta como una lesión única en la extremidad, asociada a hiperhidrosis y dolor. En los últimos 10 años menos de 50 casos han sido descritos en la literatura y muy pocos con variante morfológica verrugosa. Se reporta un caso de esta patología en paciente con diagnóstico inicial de angioqueratoma y hemangioma capilar dérmico, en el cual las lesiones progresaron en el tiempo. Se describe el manejo terapéutico del paciente.

Palabras clave: hamartoma angiomatoso ecrino, glándulas ecrinas, verrugoso, dolor, sudoración, tratamiento.

Eccrine angiomatous hamartoma: a case with an unusual clinical presentation and therapeutic approach.

Abstract:

Eccrine angiomatous hamartoma is a rare malformation characterized by an increased number of eccrine glands and vessels, usually capillaries and venules. It presents itself usually at birth, but it may appear later in childhood, puberty and rarely in adults. In most cases it appears as a single lesion on the limbs associated with hyperhidrosis and pain. In the past 10 years fewer than 50 cases have been described, less commonly with a verrucous morphological variant. A case of this disease is reported in a patient with initial diagnosis of angiokeratoma and dermal capillary hemangioma. The lesion grew over time. The therapeutic approach of this patient is described.

Key words: eccrine angiomatous hamartoma, eccrine glands, verrucous, pain, sweating, treatment.

1. Médico residente. Posgrado de Dermatología y Sifilografía, Hospital Universitario de Caracas, Universidad Central de Venezuela.
2. Especialistas en Dermatología y Sifilografía, Adjuntos del Servicio de Dermatología del Hospital Universitario de Caracas, Universidad Central Venezuela
3. Dermatopatólogo. Laboratorio de Dermatopatología. Servicio de Dermatología Hospital Universitario de Caracas. Universidad Central de Venezuela.

Autor para Correspondencia:
Perla Meneses
correo electrónico:
perla970@hotmail.com

Introducción

El hamartoma ecrico angiomaso constituye una entidad clínica poco frecuente, de comportamiento benigno, caracterizado por la proliferación de las porciones secretoras de las glándulas ecricas que se encuentran estrechamente relacionados con la proliferación capilar; lo que origina una lesión generalmente solitaria de predominio en las extremidades que puede acompañarse de hipertrichosis, sensibilidad, dolor e hiperhidrosis¹. Su etiología es desconocida, sin embargo se postula que pueden originarse alteraciones durante la organogénesis causado por la interacción bioquímica entre la diferenciación del epitelio y el mesénquima subyacente^{1,2}.

Su incidencia real es desconocida y se requiere de criterios histológicos para su diagnóstico confirmatorio como son; proliferación de glándulas ecricas y asociación de estructuras ecricas con proliferación vascular benigna³. Fue descrito por primera vez por Lotzbeck en 1859 como una lesión angiomaso en la mejilla de un niño y su nombre fue acuñado por Hyman y Colaboradores en 1968^{4,5}. Se reporta un caso de hamartoma ecrico angiomaso con variante morfológica inusual verrugosa.

Reporte del caso

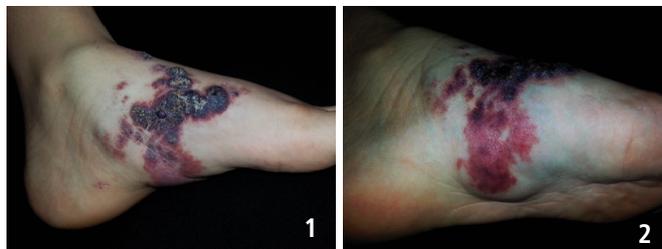
Paciente femenina de 18 años de edad, quien presenta desde los 8 años de edad tumor eritematovioláceo de crecimiento progresivo localizado en el dorso y la cara medial de la planta del pie izquierdo, con diagnóstico clínico e histopatológico de angioqueratoma vs hemangioma capilar dérmico. Fue tratada en varias oportunidades durante 2005 y 2006 con etoxisclerol al 3% sin mejoría. En vista de la poca respuesta a los tratamientos y de asociarse dolor punzante de fuerte a moderada intensidad e hiperhidrosis, consultó al servicio de Dermatología del Hospital Universitario de Caracas.

Los antecedentes personales, familiares y los hábitos psicobiológicos no contribuyeron a su enfermedad actual.

Al examen físico, se observó tumor renitente mal delimitado violáceo, que se extiende desde la región plantar al dorso del pie izquierdo, sobre el cual se observa una placa verrugosa angiomaso de forma irregularmente en cruz, bordes bien definidos de 9cm x 7cm y hacia borde medial de región plantar, mácula color rojo violáceo de bordes festoneados, con algunas lesiones satélites (figuras 1 y 2). Se plantearon los diagnósticos de malformación vascular vs angioqueratoma vs hemangioma verrugoso.

El Test de Minor (yodo-almidón) en el pie izquierdo evidenció un área de mayor sudoración sobre la placa verrugosa de lesión (figuras 3a y 3b).

Exámenes de laboratorio, (hematología completa, glicemia, urea, creatinina y perfil hepático) dentro de límites normales.



Figuras 1 y 2: Pie izquierdo: tumor que se extiende desde región plantar a dorsal con placa eritematoviolácea verrugosa adyacente



Figura 3: Test de Minor. a) Negativo en dorso pie izquierdo b) Positivo en lesión

En el estudio de imagen, la resonancia magnética nuclear se observó: imagen heterogénea hacia los tiempos T1 y T2, intensidad hacia tejido graso. En su interior múltiples imágenes tubulares que corresponden a estructuras vasculares. La localización fundamental está en el antepié y en la cara interna de la planta; componente que se localiza en las estructuras óseas de la primera cuña (figuras 4a y 4b).

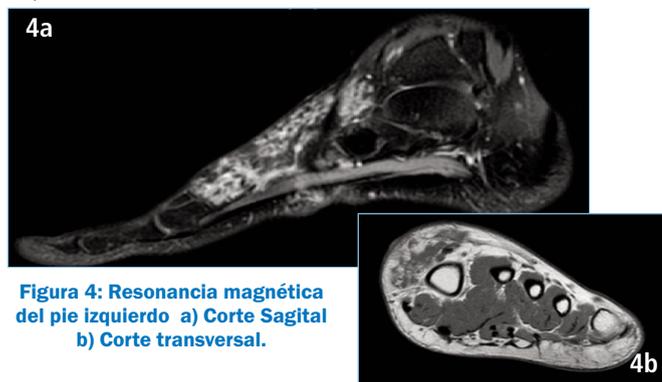


Figura 4: Resonancia magnética del pie izquierdo a) Corte Sagital b) Corte transversal.

Se realizó biopsia de la lesión en ojal que incluyó la dermis profunda y el pániculo adiposo. En la evaluación histopatológica se observó a menor aumento epidermis acral con redes de cresta irregulares elongadas y anastomosantes. En la dermis un tumor vascular con componente superficial y profundo. Componente superficial formado por proliferación de capilares y vénulas con luces dilatadas en dermis papilar. Componente profundo formado por numerosas glándulas y ductos ecrinos asociados a numerosos capilares y vénulas que se extienden hasta pániculo adiposo (figura 5a,b,c,d). Se observó además invasión de filetes nerviosos por pequeños vasos que posiblemente explicaba el dolor intenso manifestado por la paciente (figura 6a).

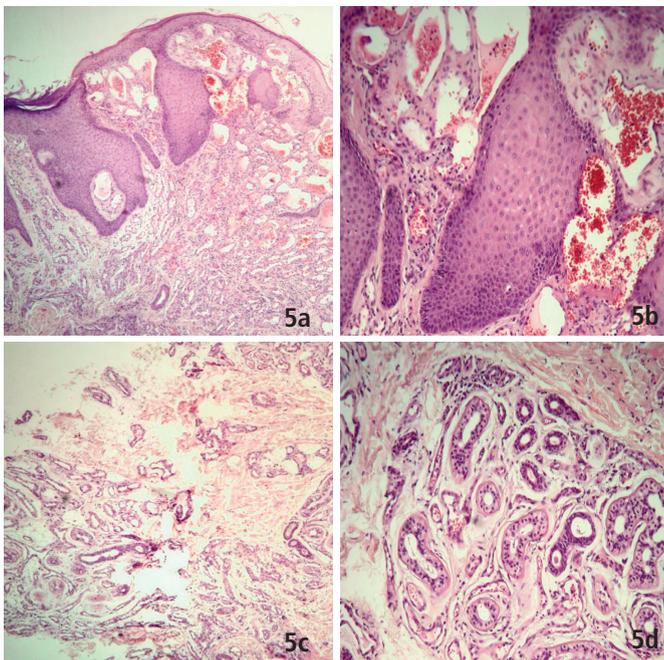


Figura 5: Biopsia de piel-tinción H/E. a) 4x: Tumor vascular componente superficial y profundo b) 10x: Componente superficial, proliferación de capilares y vénulas en dermis papilar, epidermis con hiperqueratosis y acantosis c) 4x: Componente profundo d) 10x: Numerosas glándulas, ductos ecrinos, capilares y vénulas.

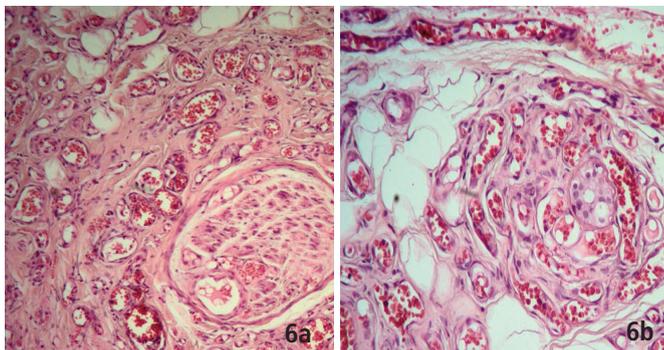


Figura 6: Biopsia de piel- tinción H/E. a) 4x: Invasión de filetes nerviosos por capilares b) 20x: Componente ecrino y vascular hasta pániculo adiposo.

Con el estudio histopatológico se concluyó como hamartoma ecrino angiomaso con componente superficial y profundo.

Se realizó exeresis parcial con programación en tres tiempos para tratamiento del componente profundo y electrocoagulación más curetaje para tratamiento del componente superficial verrugoso que se extiende a región dorsal (Figura 7). Se realizaron infiltraciones trimestrales con bleomicina en seis oportunidades y se observó una mejoría del aspecto físico y disminuyendo significativa del dolor y la limitación funcional.



Figura 7: a) Procedimiento quirúrgico

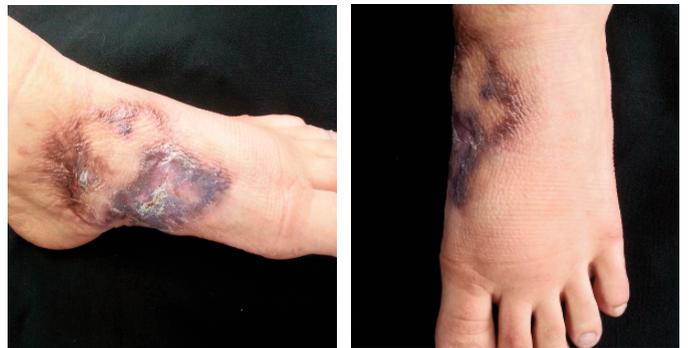


Figura 7: b) Postoperatorio tardío.

Discusión

El hamartoma ecrino angiomaso se presenta típicamente como una lesión benigna solitaria tipo pápula, placa o nódulo de color azul, marrón o rojizo de predominio en las extremidades, sin embargo, pueden observarse variantes morfológicas de presentación infrecuente tales como lesiones hiperqueratósicas y verrugosas^{6,7}. En este caso se presenta como un tumor solitario en el pie izquierdo de crecimiento progresivo color violáceo desde los

8 años de edad con posterior desarrollo de componente inusual verrugoso adyacente; en ausencia de enfermedad sistémica como lo describe la literatura. La mayoría de los casos reportados se presentan en el nacimiento o durante la infancia y es menos frecuente durante la pubertad o la edad adulta⁸.

Alteraciones durante la organogénesis inducen la proliferación anormal de estructuras anexiales y vasculares; de ahí la evidencia histopatológica de numerosas glándulas, ductos ecrinos, capilares y vénulas observadas en el paciente, similar a lo reportado en la literatura².

Los síntomas más comúnmente asociados son dolor (40%) e hiperhidrosis (66%) que aumenta progresivamente y en concordancia con el crecimiento del paciente; ambos observados en el caso reportado, con aumento significativo del dolor e hiperhidrosis durante su evolución, que explica la escasa sintomatología en los primeros años de vida. Hasta 33% de los pacientes son asintomáticos, 73% se presenta como nódulo y 80% corresponden a lesiones solitarias⁹.

Se postula que la infiltración de pequeños nervios puede ser responsable del dolor y la hiperhidrosis por la estimulación de los componentes ecrinos¹⁰. En este caso se observa en la histopatología invasión de filetes nerviosos por capilares que ocasionan de esta manera el dolor punzante reflejado en la enfermedad actual. El diagnóstico diferencial clínico incluye nevus ecrino, nevus azul, lesiones angiomasas como hemangioma verrugoso, angioqueratoma, mastocitosis telangiectásica, tumor del glomus, y hamartoma de músculo liso¹⁰; inicialmente los diagnósticos planteados en el caso fueron malformación vascular vs angioqueratoma vs hemangioma verrugoso.

La confirmación de esta entidad se realiza por histopatología debido a que las características clínicas de la lesión pueden ser inespecíficas y variables. Histopatológicamente se observa una proliferación dérmica de glándulas y ductos ecrinos asociado a numerosos capilares, como se describe en el paciente; la epidermis usualmente no presenta alteraciones, pero puede mostrar hiperqueratosis y acantosis¹¹.

Estudios imagenológicos, tales como angioresonancia, pueden ayudar a confirmar la sospecha clínica y proporcionar información acerca de la evidencia de trombosis, calcificación, anatomía vascular y participación de estructuras adyacentes¹²; los resultados de la resonancia magnética de pie en nuestro paciente evidenció múltiples imágenes tubulares que corresponden a estructuras vasculares. Sin embargo el diagnóstico preciso se realiza por histología, de ahí la importancia de tomar una muestra adecuada

en profundidad que permita la evaluación del componente ecrino necesario para establecer el diagnóstico y de ahí la terapéutica adecuada.

En el presente caso, posiblemente no se hizo el diagnóstico correcto en las dos biopsias previas debido a la realización de biopsias superficiales que sólo evidenciaron el componente vascular superficial y la hiperplasia epidérmica concluyéndolo como un angioqueratoma vs hemangioma capilar.

El hamartoma ecrino angiomaso es un tumor benigno de crecimiento lento con tendencia a la involución espontánea, por lo que no se justifica tratamiento agresivo; la escisión quirúrgica simple generalmente es curativa y se reserva para lesiones dolorosas o de gran tamaño a la involución espontánea^{13,14}.

En el presente caso debido al crecimiento progresivo y al dolor importante, se realizó tratamiento combinado con extirpación quirúrgica y tratamientos intralesional con bleomicina, con excelentes resultados cosméticos e importante mejoría de la sintomatología. En la actualidad el tratamiento generalmente no es necesario, a excepción de los casos en los que se reporta dolor severo, sudoración incapacitante, o aumento progresivo del tamaño de la lesión con resultados estéticos no deseables, todos reportados en el paciente.

Los tratamientos de elección son el quirúrgico, o los no invasivos tales como; antitranspirantes tópicos o administración de toxina botulínica intralesional para bloquear la liberación de acetilcolina y disminuir la producción de sudor⁸. Hasta la fecha no existen casos reportados que combinen el tratamiento quirúrgico con uso de bleomicina intralesional.

Conclusión

Se presenta un caso de clínica inusual, extensa y muy dolorosa con diagnóstico inicial errado posiblemente motivado a una incorrecta toma de biopsia anterior que llevo a un tratamiento inadecuado. Este caso se suma al pequeño número de casos reportados en la literatura y consolida la importancia de los estudios histológicos confirmatorios y oportunos para establecer la terapéutica, ante esta entidad clínica. El tratamiento quirúrgico combinado con otras modalidades, como el empleo de bleomicina intralesional, en este paciente fue efectivo con mejoría importante de la sintomatología●

Referencias

1. Castro RI, Ballona R, Cáceres H et al. Hamartoma ecrino angiomaso. *Dermatol Pediatr Lat* 2006;4:69-72.

2. Vargas Navia N, Giraldo JE, Torres A et al. Hamartoma angiomatoso ecrino. *Rev Asoc Col Dermatol* 2008;16:94-96.
 3. Jaeyoung Shin, Yong Hyun, Soo Chan et al. Eccrine Angiomatous Hamartoma: A Review of Ten Cases. *Ann Dermatol* 2013; 25 (2): 208-212.
 4. Martinelli P, Tschen J. Eccrine Angiomatous Hamartoma: A Case Report and Review of the Literature. *Cutis*. 2003;71:449-455.
 5. Cirocco A, Moreno Y, Sciamanna E y col. Hamartoma ecrino angiomatoso. *Dermatol Pediatr Lat* 2003;1:30-35.
 6. Abdulgader A, Abdullah A. Eccrine angiomatous hamartoma, with verrucous hemangioma-like features: A case report. *International Journal of Health Sciences* 2013;7: 93-95
 7. Shin J, Hyun Y, Kim C, et al. Eccrine Angiomatous Hamartoma: A Review of Ten Cases. *Ann Dermatol* 2013; 25: 208-212.
 8. Nygaard U, Dalager S, Spaun E, et al. Large eccrine angiomatous hamartoma: a novel clinical presentation of disease. *J Dermatol Case Rep* 2015;3: 58-61
 9. Ting Y, Ming C, Hsun C. Eccrine Angiomatous Hamartoma: A Retrospective Study of 15 Cases. *Chang Gung Med J* 2012;35:167-77.
 10. Laeng RH, Heilbrunner J, Itin PH. Late-onset eccrine angiomatous hamartoma: clinical, histological and imaging findings. *Dermatology*. 2001;203:70-4.
 11. Patterson AT, Kumar MG, Bayliss SJ, et al. Eccrine Angiomatous Hamartoma: A Clinicopathologic Review of 18 Cases. *Am J Dermatopathol*. 2016;38(6):413-7.
 12. Nosher J, Murillo P, Liszewski M, et al. Vascular anomalies: A pictorial review of nomenclature, diagnosis and treatment. *World J Radiol* 2014; 6(9): 677-692.
 13. Larralde M, Bazzolo E, Boggio P, et al. Eccrine Angiomatous Hamartoma: Report of Five Congenital Cases. *Pediatric Dermatology* 2008; 1-4
 14. Kikusawa A, Oka M, Taguchi K, et al. Eccrine angiomatous hamartoma with sudden enlargement and pain in an adolescent girl after menarche. *Dermato-Endocrinology* 2011; 3:266-268.
-