

# Haga usted el diagnóstico en dermatopatología

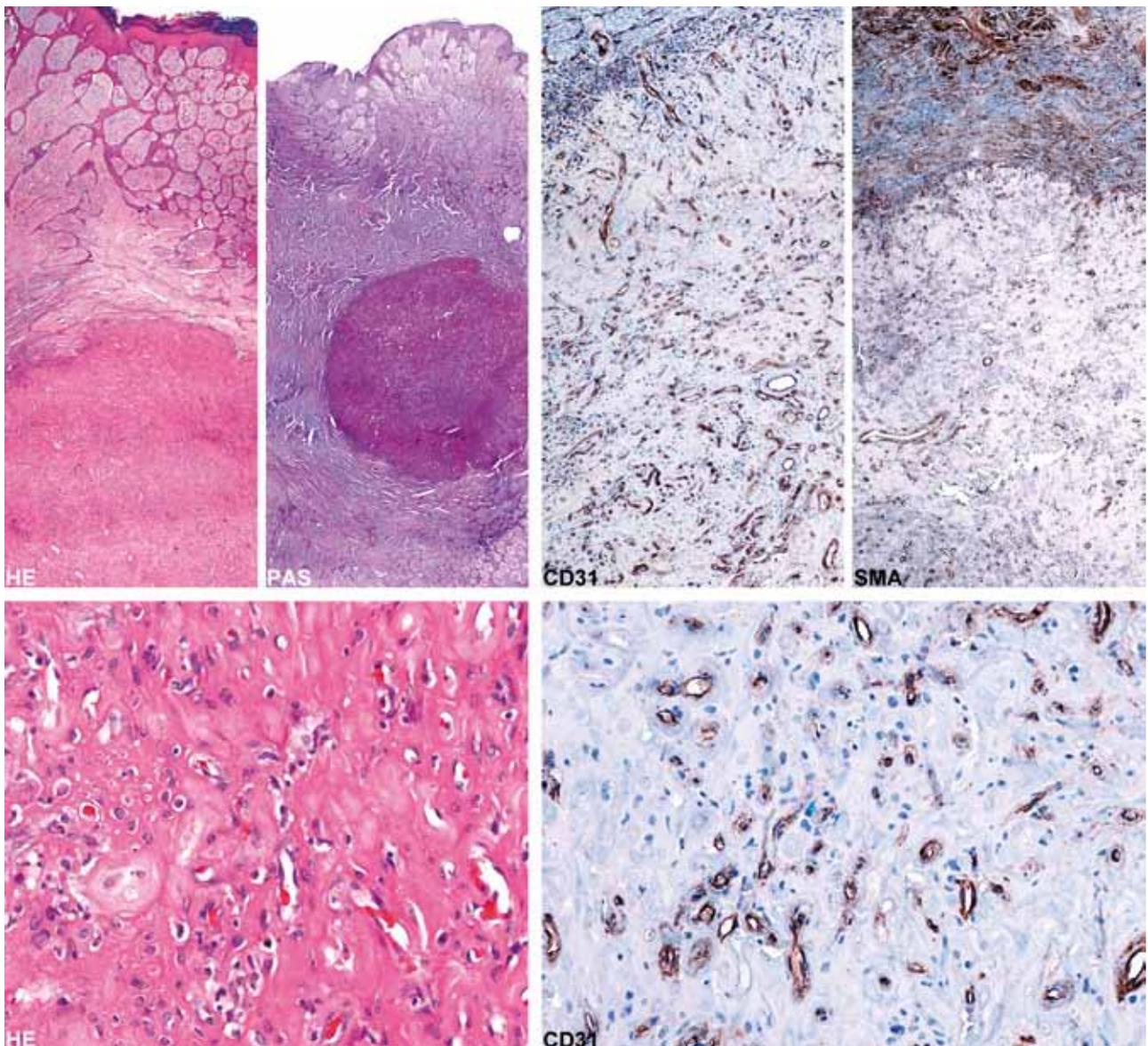
Make your own diagnosis

**Víctor Delgado<sup>1</sup>, Rodrigo Restrepo<sup>2</sup>**

1. Médico, residente IV de Patología, Universidad del Valle, Cali, Colombia
2. Médico dermatopatólogo; jefe, Programa de Especialización en Dermatopatología, Universidad CES, Medellín, Colombia

**Diagnóstico:** hiperplasia siringofibroadenomatosa reactiva

**Diagnosis:** *Reactive syringofibroadenomatous hyperplasia*



**FIGURA 2.** En el panel superior izquierdo se observa el nódulo neoplásico en la dermis profunda. En el panel inferior, con mayor aumento, se aprecian espacios vasculares intracitoplásmicos ocupados por eritrocitos. En el panel izquierdo es muy aparente que la proteína CD31 en el endotelio y la actina de músculo liso en las paredes vasculares son positivas.

En el examen de inmunohistoquímica, se practicaron cortes adicionales que revelaron la existencia de una lesión nodular bien delimitada en la dermis reticular profunda, constituida por nidos de células epitelioides, con citoplasma claro y núcleos redondos vesiculosos, que se tiñó con ácido peryódico de Schiff (PAS). Había numerosas luces intracitoplásmicas correspondientes a vasos sanguíneos primitivos, con eritrocitos en su interior. La lesión fue positiva para la proteína CD31, demostrando su diferenciación endotelial vascular. La actina de músculo liso (*Smooth Muscle Actin*, SMA) fue positiva en la pared de vasos sanguíneos y estructuras musculares dérmicas (**FIGURA 2**).

Los hallazgos anteriormente mencionados son diagnósticos de un hemangioendotelioma epiteloide, acompañado por una hiperplasia siringofibroadenomatosa ecrina reactiva, la cual recubría completamente el nódulo tumoral.

## Siringofibroadenoma ecrico reactivo

El siringofibroadenoma ecrico reactivo se presenta como un cambio epitelial reactivo a otras enfermedades cutáneas subyacentes, que abarca desde dermatosis inflamatorias hasta neoplasias como el carcinoma escamocelular y el hemangioendotelioma epiteloide<sup>1,2</sup>.

Actualmente se proponen cinco subgrupos clínicos de siringofibroadenomas:

1. Solitario.
2. Múltiple con displasia ectodérmica.
3. Múltiple, sin anomalías cutáneas asociadas.
4. Lineal, unilateral, no familiar.
5. Reactivo.

De estos, el más conocido es el siringofibroadenoma solitario de tipo 1 o tumor de Mascaró<sup>3</sup>.

Tanto el tumor de Mascaró como el siringofibroadenoma ecrico reactivo se caracterizan histológicamente por una vistosa hiperplasia epidérmica en múltiples puntos, constituida por delicados fascículos anastomosados de células epiteliales con aspecto basaloide, que evidencian diferenciación ductal ecrina. Los hallazgos de inmunohistoquímica e histoquímica son idénticos en ambas entidades. La única manera de diferenciarlos es detectar una lesión tumoral o inflamatoria que pueda causar la hiperplasia epidérmica en un patrón siringofibroadenomatoso<sup>1,2,3</sup>.

En este caso, la lesión causante de la hiperplasia fue un hemangioma epiteloide, entidad ya referenciada como relacionada con el siringofibroadenoma ecrico reactivo.

## Hemangioendotelioma epiteloide

Fue descrito originalmente en 1982 por Weiss y Enzinger como una lesión neoplásica con bajo potencial de transformación maligna en tejidos blandos. Actualmente, se ha clasificado como un tumor vascular maligno, con base en su capacidad para metastatizar y producir la muerte<sup>4</sup>.

Es una entidad muy rara cuya incidencia no se ha determinado, que afecta a todos los grupos etarios con excepción de la infancia temprana y no muestra predilección por sexo. Puede presentarse en piel, tejidos blandos profundos, huesos u órganos internos, especialmente en hígado y pulmón<sup>5</sup>. Microscópicamente se trata de lesiones pobremente definidas, constituidas por nidos y cordones de células redondas, poligonales y epitelioides, con núcleos vesiculosos, embebidas en una matriz mixo-hialina. Las conspicuas luces intracitoplásmicas con eritrocitos en su interior, semejan canales vasculares primitivos.

Los factores de mal pronóstico asociados al tumor son una longitud mayor de 3 cm y más de tres figuras mitóticas en 50 campos de mayor aumento<sup>6,7</sup>. Este paciente cumplía con el primer criterio.

El fenómeno de inducción epidérmica es bien conocido por los dermatopatólogos en lesiones como el dermatofibroma, pero poco tenido en cuenta en entidades más exóticas como el siringofibroadenoma reactivo.

Este caso ilustra la importancia de explorar todo el bloque de parafina mediante cortes seriados y profundos. Un aparente diagnóstico interesante puede en un momento dado distraer la atención del observador y ocultar una lesión de pronóstico reservado.

## Referencias

1. Kacerovska D, Nemcova J, Michal M, *et al*. Eccrine syringofibroadenoma associated with well-differentiated squamous cell carcinoma. *Am J Dermatopathol*. 2008;30:572-4.
2. Utani A, Yabunami H, Kakuta T. Reactive eccrine syringofibroadenoma: An association with chronic foot ulcer in a patient with diabetes mellitus. *J Am Acad Dermatol*. 1999;41:650-1.
3. French LE. Reactive eccrine syringofibroadenoma: An emerging subtype. *Dermatology*. 1997;195:309-10.
4. Calonje E, Brenn T, Lazar A. McKee's pathology of the skin. Fourth edition. Pekin: Elsevier; 2012. p. 1528-9; 1736-7.
5. Folpe A, Inwards C. Bone and soft tissue pathology. First edition. China: Churchill Livingstone; 2010. p. 183-6.
6. Quante M, McKee PH. Epithelioid hemangioendothelioma presenting in the skin: A clinicopathologic study of eight cases. *Am J Dermatopathol*. 1998;20:541-6.
7. Mentzel T, Beham A, Calonje E. Epithelioid hemangioendothelioma of skin and soft tissues: Clinicopathologic and immunohistochemical study of 30 cases. *Am J Pathology*. 1997;21:363-74.