

Hamartoma ecрино angiomaso una rara entidad

Jennifer Arenas-Sepúlveda¹; Luis Alfonso Correa-Londoño²; Maria Natalia Mejía-Barreneche³; Laura Andrea Peña-Mejía⁴



RESUMEN

Introducción: El hamartoma ecрино angiomaso está caracterizado por una proliferación de múltiples estructuras ecrinas y vasculares, que generalmente se presentan desde el nacimiento y con crecimiento proporcional al individuo, como placas o nódulos solitarios o múltiples, de coloración variable que afectan principalmente a las extremidades distales. Se desconoce la patogenia exacta, aunque se han propuesto varias teorías, como la inducción anormal de dependencia heterotípica con malformación resultante de los elementos anexiales y mesenquimatosos. El diagnóstico debe confirmarse con el estudio histopatológico, en donde se encontrará una neoplasia en la dermis media o profunda con proliferación de estructuras ecrinas y elementos vasculares pequeñas. Para los pacientes sintomáticos, el tratamiento es la escisión quirúrgica.

PALABRAS CLAVE: Glándulas ecrinas; Hamartoma congénito; Hamartoma; Neoplasias de tejido vascular.

1. Departamento de Dermatología, Universidad de Antioquia, Centro de Investigaciones Dermatológicas (CIDERM). ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-8383-6924>
2. Docente de Dermatopatología, Sección de Dermatología, Facultad de Medicina, Universidad de Antioquia. ORCID: <https://orcid.org/0000-003-00805215>
3. Médica dermatóloga. Docente, Sección de Dermatología, Facultad de Medicina, Universidad de Antioquia. ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-9570-2392>
4. Residente de Patología, Facultad de Medicina, Universidad de Antioquia. ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-5931-4563>

Correspondencia: Jennifer Arenas Sepúlveda; **email:** jenniferarenas.s@gmail.com

Recibido: 11/05/2023; **aceptado:** 6/6/2023

Cómo citar: Arenas-Sepúlveda J, Correa-Londoño LA, Mejía-Barreneche MN, Peña-Mejía LA. amartoma ecрино angiomaso una rara entidad. Parte II. Rev. Asoc. Colomb. Dermatol. Cir. Dermatol. 2023;31(2):138-41. DOI: <https://doi.org/10.29176/2590843X.1808>

Financiación: ninguna, **conflictos de interés:** ninguno

ECCRINE ANGIOMATOUS HAMARTOMA, A RARE ENTITY

SUMMARY

Introduction: Eccrine angiomatous hamartoma is characterized by a proliferation of multiple eccrine and vascular structures, generally presenting from birth, with growth proportional to the individual, as solitary or multiple plaques or nodules of variable color that mainly affect the distal extremities. The exact pathogenesis is unknown, but several theories have been proposed, including abnormal heterotypic dependency induction with resulting malformation of adnexal and mesenchymal elements. The diagnosis must be confirmed with a histopathological study, where a neoplasm in the middle or deep dermis with proliferation of eccrine glands and vascular structures will be found. For symptomatic patients, surgical excision is the treatment.

KEY WORDS: Eccrine glands; Hamartoma/Congenital; Hamartoma; Neoplasms; Vascular tissue.

GENERALIDADES

El hamartoma ecrino angiomatoso (HEA) fue descrito por primera vez por Lotzbeck en 1859, por una lesión similar a un angioma observada en la cara de un niño⁽¹⁾. Posteriormente, en 1968, Hyman lo denominó hamartoma ecrino angiomatoso⁽²⁾. El HEA es una neoplasia benigna rara caracterizada por la proliferación de múltiples estructuras ecrinas y elementos vasculares. Las lesiones generalmente se presentan al nacer o aparecen en la primera infancia y aumentan de tamaño proporcionalmente a medida que el paciente crece. No hay una explicación clara para la predilección por las extremidades⁽¹⁾.

EPIDEMIOLOGÍA

La incidencia real es desconocida. Casi el 70% aparece antes de la pubertad (49% son congénitos) y no tiene predilección según el sexo⁽³⁾. En un estudio se encontró que el 61,5% iniciaban en la primera infancia, el 30,8% fueron congénitos (30,8%) y el 7,7% iniciaron en la edad adulta⁽⁴⁾.

ETIOLOGÍA

No se conoce la causa exacta, aunque se han propuesto varias teorías, como la interacción bioquímica anormal entre el mesénquima y la diferenciación del epitelio, la cual induce una alteración de la proliferación de las estructuras anexiales y vasculares, y la proliferación

de otros elementos dérmicos (tejido adiposo y folículo pilosebáceo)⁽⁵⁾. Los mecanismos de propagación múltiple de este hamartoma a varias partes del cuerpo pueden deberse al mosaicismo de mutación genética que ocurre en la etapa temprana de desarrollo. También se ha descrito en asociación con radioterapia y trauma repetido⁽⁴⁾.

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

El HEA se presenta como placas o nódulos solitarios o múltiples⁽⁶⁾, rara vez como máculas o pápulas⁽⁷⁾, localizadas frecuentemente en las extremidades distales. El color de estas es variable: puede ser rojo, violáceo, azul, amarillo o pardo o pueden verse combinaciones de colores⁽⁵⁾. Puede ser doloroso (infiltración de pequeños nervios) y estar asociado con hiperhidrosis, lo que puede ser útil en el diagnóstico⁽⁸⁾. Típicamente es de crecimiento lento, proporcional al crecimiento del paciente⁽¹⁾. En casos raros, las lesiones pueden ser múltiples y pueden encontrarse en otras localizaciones, como el tronco, las extremidades superiores, la cabeza y el cuello⁽⁴⁾.

DIAGNÓSTICO

La sospecha clínica se confirma con el estudio histopatológico. En la dermis media o profunda se observa una lesión bien delimitada, pero no encapsulada, constituida por una proliferación de estructura ecrinas normales, agrandadas o dilatadas, y elementos vasculares

proliferados de paredes delgadas. La epidermis generalmente no está afectada, pero se ha informado hiperqueratosis, papilomatosis o hiperplasia ^(1, 4).

Diagnósticos diferenciales

Desde el punto de vista histológico ⁽⁵⁾:

- Nevo ecrino: solamente glándulas ecrinas maduras sin proliferaciones angiomatosas.
- Angioqueratoma: ectasia vascular en la dermis papilar que puede extenderse a la epidermis, con cambios epidérmicos usuales (hiperqueratosis y acantosis).
- Tumor glómico: proliferación de células glómicas que surgen del músculo liso del cuerpo glómico.

TRATAMIENTO

Si la lesión es sintomática, localizada y pequeña, está indicada la escisión quirúrgica. La observación es razonable para las lesiones asintomáticas. Se ha documentado el uso de toxina botulínica para la hiperhidrosis ⁽⁹⁾. También existe un reporte de dos casos ⁽¹⁰⁾ tratados satisfactoriamente con láser PDL y Nd: YAG. Sin embargo, en general, la HEA tiene una afectación limitada y puede tratarse con extirpación quirúrgica; en raras ocasiones puede causar síntomas severos y deformidad anatómica, que, según el caso, requiere la amputación de una extremidad ⁽⁴⁾.

CONCLUSIÓN

El hamartoma ecrino angiomatoso es una neoplasia benigna de buen pronóstico; es poco frecuente y se presenta predominantemente en la infancia. Los síntomas y formas de presentación en la piel son variables; por tanto, para su diagnóstico definitivo, es indispensable la sospecha clínica y el estudio histopatológico. El tratamiento depende fundamentalmente de los síntomas del paciente y abarca desde la vigilancia y escisión quirúrgica local de la lesión hasta la amputación de la extremidad. Para el enfoque y el manejo adecuado, es de gran importancia el conocimiento amplio de esta entidad.

Puntos clave

- El hamartoma ecrino angiomatoso es una neoplasia benigna rara. Su incidencia real es desconocida, pero la mayoría aparece antes de la pubertad.
 - No se conoce de manera exacta su etiología. Se ha asociado a trauma repetido y radioterapia. Se caracteriza por la proliferación de las estructuras anexiales, vasculares y otros elementos dérmicos.
 - El diagnóstico se confirma con estudio histopatológico, el tratamiento va desde la escisión quirúrgica hasta el uso de toxina botulínica y láser.
-

REFERENCIAS

1. Shin J, Jang YH, Kim SC, Kim YC. Eccrine angiomatous hamartoma: a review of ten cases. *Ann Dermatol.* 2013;25(2):208-12. <https://doi.org/10.5021/ad.2013.25.2.208>
2. Mamani Marca M, Verdugo Castro P, Vega Memije E. Hamartoma angiomatoso ecrino: revisión de casos en el servicio de dermatopatología del Hospital Dr. Manuel Gea González. *Dermatología CMQ.* 2021;19(2):122-5.
3. Vilas-Sueiro A, López-Armesto A, Mosquera-Martínez MT, Monteagudo B. Hamartoma angiomatoso ecrino en la edad adulta y sus hallazgos ecográficos. *Actas Dermosifiliogr.* 2021;112(4):376-8. <http://doi.org/10.1016/j.ad.2019.09.007>
4. Sanusi T, Li Y, Sun L, Wang C, Zhou Y, Huang C. Eccrine Angiomatous Hamartoma: A Clinicopathological Study of 26 Cases. *Dermatology.* 2015;231(1):63-9. <http://doi.org/10.1159/000381421>
5. Vargas Navia N, Giraldo JE, Torres A, José Rueda R. Hamartoma angiomatoso ecrino. *Rev Asoc Col Dermatol.* 2008;16(2):94-96.
6. Smith SD, DiCaudo DJ, Price HN, Andrews ID. Congenital eccrine angiomatous hamartoma: Expanding the morphologic presentation and a review of the literature. *Pediatr Dermatol.* 2019;36(6):909-12. <https://doi.org/10.1111/pde.13974>
7. Al-Zaidi RS, Alotaibi G, Aljuaid M. Eccrine Angiomatous Hamartoma With Arteriovenous Malformation: A Rare Entity Re-Explored. *Cureus.* 2022;14(3):e23669. <https://doi.org/10.7759/cureus.23669>
8. Kikuzawa A, Oka M, Taguchi K, Shimizu H, Kunisada M, Nishigori C. Eccrine angiomatous hamartoma with sudden enlargement and pain in an adolescent girl after menarche. *Dermatoendocrinol.* 2011;3(4):266-8. <https://doi.org/10.4161/derm.3.4.15365>
9. Barco D, Baselga E, Alegre M, Curell R, Aomar A. Successful treatment of eccrine angiomatous hamartoma with botulinum toxin. *Arch Dermatol.* 2009;145(3):241-3. <https://doi.org/10.1001/archdermatol.2008.575>
10. Felgueiras J, del Pozo J, Sacristán F, Bonet M. Eccrine angiomatous hamartoma: successful treatment with pulsed dual-wavelength sequential 595- and 1,064-nm laser. *Dermatol Surg.* 2015;41(3):159-60. <https://doi.org/10.1097/DSS.0000000000000297>