

Nevo epidérmico con cambios ecrinos: ¿Una variante ortoqueratósica del nevo ecrino del ostium y del conducto dérmico?

ME Parera Amer, M Gilaberte Pena, F Gallardo, C. Barranco*, RM Pujol Vallverdú.

Servicio de Dermatología y Patología*. Hospital del Mar. IMAS. Barcelona.

Introducción

Bajo el concepto de "hamartoma ecrino" se han incluido un grupo heterogéneo de malformaciones benignas caracterizadas por un aumento del número de conductos y glándulas ecrinas (con alteraciones morfológicas) de forma aislada o en asociación con una proliferación de tejido vascular, neural o de músculo liso. En contraste, el término de "nevo ecrino" ha sido usado para describir proliferaciones (aumento en número o tamaño) de las estructuras normales de las glándulas ecrinas. La mayoría de casos se manifiestan por una hiperhidrosis localizada, aunque ocasionalmente se han descrito casos en forma de pápulas agrupadas de distribución lineal, máculas o pápulas marronáceas deprimidas o incluso lesiones pediculadas perineales (2).

El nevo ecrino poroqueratósico del ostium y del conducto dérmico es una entidad poco frecuente, habitualmente congénita, descrita por primera vez por Marsden y colabs en 1979 (1). Es un proceso de etiología desconocida caracterizado clínicamente por pápulas o placas lineales asintomáticas formadas por tapones queratósicos de localización acral, especialmente palmas y plantas. Dichas lesiones corresponden a dilataciones de los acrosiringios con presencia de una columna central de paraqueratosis. Presentamos el caso de una lesión congénita lineal caracterizada histológicamente por tapones ortoqueratósicos que corresponden a acrosiringios dilatados asociados a conductos ecrinos subyacentes dilatados.

Caso clínico

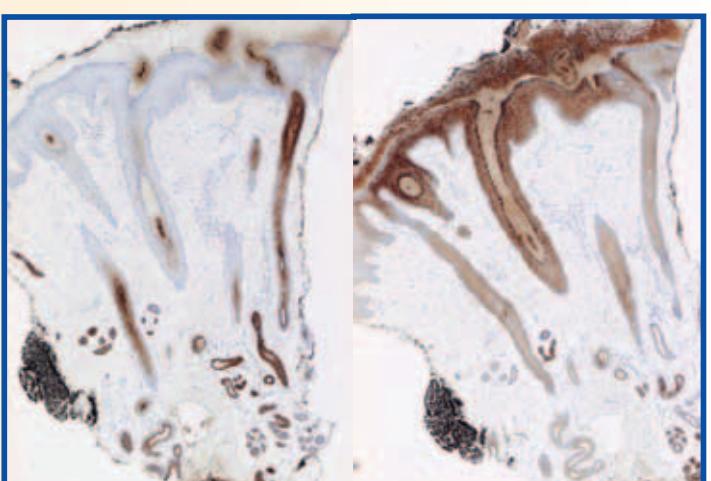
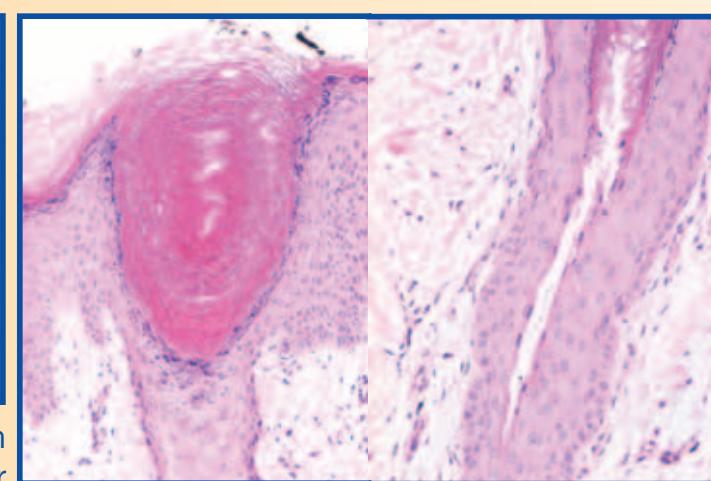
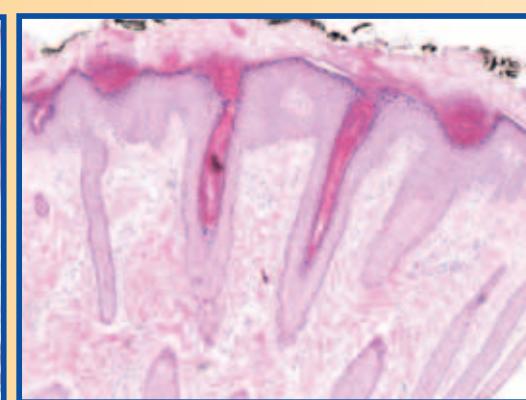
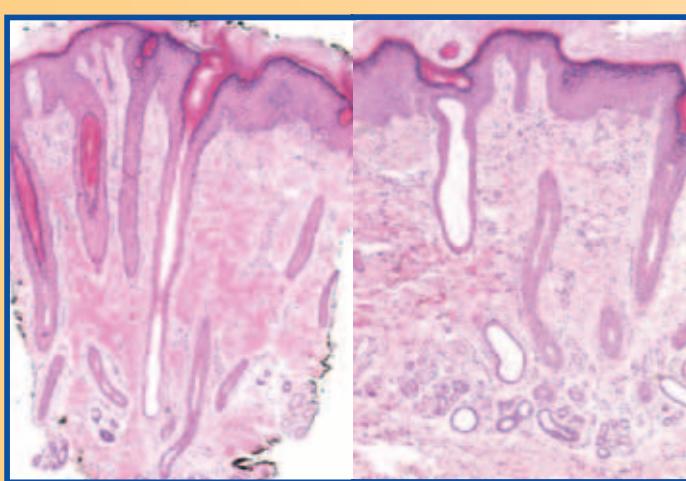
Una niña de 21 días fue remitida a nuestro servicio para valorar una lesión solitaria lineal en la mano izquierda, presente desde el nacimiento. Hija de madre con antecedentes de diabetes gestacional y parto a término mediante cesárea. No historia familiar de lesiones similares.

La exploración física evidenciaba una pequeña placa lineal de coloración marronácea, de un tamaño aproximado de 20 x 10 mm. y de superficie discretamente verrugosa en cara lateral externa de mano izquierda (fig.1). El aspecto clínico de la lesión planteó el diagnóstico diferencial entre un nevo verrugoso lineal, una verruga vulgar, una poroqueratosis lineal o incluso una incontinencia pigmenti en fase verrugosa.

Se practicaron dos biopsias cutáneas que evidenciaron invaginaciones de la epidermis que correspondían a acrosiringios y ductos ecrinos dilatados (fig.2A y 2B), con una queratinización tipo "infundibular" (fig.3), que se extendía a los ductos ecrinos en la dermis media y tapones cónicos en los acrosiringios (adoptando un aspecto pseudocomedoniano) (fig.4A). Tras practicar secciones seriadas, no pudo objetivarse la presencia de columnas de paraqueratosis ni pérdida de la capa granulosa (fig.4B). Se observó asimismo un aumento relativo del número y tamaño de los conductos y glándulas ecrinas. Las técnicas de inmunohistoquímica con CEA y citoqueratinas evidenciaron el origen glandular de los conductos dilatados (fig.5A y 5B).



Figura 1- Placa marronácea lineal de superficie verrugosa en cara lateral externa de la mano.



Discusión

El nevo ecrino poroqueratósico del ostium y del conducto dérmico (NEPOCD) se considera una alteración de la queratinización con afectación ecrina caracterizada histológicamente por columnas de paraqueratosis sobre acrosiringios dilatados y una dilatación e hiperplasia de los conductos ecrinos con pérdida de la capa granulosa.

La etiología del NEPOCD es desconocida. Stoof y colabs. proponen que la invaginación epidérmica tiene su origen en un acrosiringio dilatado con un tapón de queratina con un conducto dérmico en continuidad con la base (4). Sin embargo, otros autores no evidencian una relación clara entre las columnas paraqueratósicas y los acrosiringios y sugieren que se origina a partir de una invaginación epidérmica con queratinización anormal atravesada por un ducto ecrino (acrosiringio), más que de una malformación hamartomatosa ductal (acrosiringio y un ducto dérmico dilatados con paraqueratosis) (6). Otros autores han postulado sobre una hipotética clona anormal de células epidérmicas que produce una columna similar a una laminilla coronoide (5).

Las características histopatológicas observadas en nuestro caso son en algunos aspectos superponibles a las de un NEPOCD. Sin embargo, el carácter ortoqueratósico de los tapones cónicos presentes exclusivamente en los acrosiringios y los conductos ecrinos dilatados, diferencian ambos procesos.

Tras revisar la literatura sólo hemos encontrado descripciones aisladas de casos similares: bajo el concepto de "nevo ecrino con cambios epidérmicos" en 1983, Imai y colabs, presentaron un caso similar al que consideraron como una variante de un nevo ecrino (7).

Por otro lado, no puede descartarse que el caso descrito represente una variante de nevo epidérmico, con una peculiar hiperqueratosis localizada en los acrosiringios y conductos ecrinos dérmicos. Sin embargo, sus características clínico-patológicas parecen sugerir que podría tratarse de una variante ortoqueratósica del nevo ecrino del ostium y del conducto dérmico.

Bibliografía

1. Marsden RA, Fleming K, Dawber RP. Comedo naevus of the palm, a sweat duct naevus? Br J Dermatol. 1979; 101:717-22.
2. Rodriguez M, Gómez E, Alvarez JG, Vicente FJ, López JL, Pinedo F. Eccrine naevus: case report and literature review. Acta Derm Venereol. 2000; 82:154-6.
3. Wood MG, Thew M. Nevus comedonicus. A case with palmar involvement and review of the literature. Arch Derm. 1968; 98:111-6.
4. Stoof TJ, Starink TM, Nieboer C. Porokeratotic eccrine ostial and dermal duct nevus. Report of a case of adult onset. J Am Acad Dermatol. 1989; 20:924-7.
5. Jiménez J, Gómez I, González C, López J, Poblet E. Porokeratotic eccrine ostial and dermal duct naevus. Br J Dermatol. 1995; 132:490-2.
6. Bergman R, Lichtig C, Cohen A, Friedman-Birnbaum R. Porokeratotic eccrine ostial and dermal duct nevus. An abnormally keratinizing epidermal invagination or a dilated, porokeratotically plugged acrosyringium and dermal duct? Am J Dermatopathol. 1992; 14:319-22.
7. Imai S, Nitto H. Eccrine nevus with epidermal changes. Dermatologica 1983; 166:84-8.

