

## Hidradenoma nodular maligno

### Malignant Nodular Hidradenoma

Walgener Jiménez Reyes<sup>1\*</sup> <https://orcid.org/0000-0001-7132-1416>

María Zeidy Lambert Maresma<sup>1</sup> <https://orcid.org/0000-0002-7025-3121>

Yuniet Sotolongo Argüelles<sup>1</sup> <https://orcid.org/0000-0001-6314-7323>

<sup>1</sup>Universidad de Ciencias Médicas de Guantánamo, Hospital General Docente “Dr. Octavio de la Concepción y de la Pedraja”. Baracoa, Guantánamo, Cuba.

\*Autor para la correspondencia: [walgenerjimenezreyes@gmail.com](mailto:walgenerjimenezreyes@gmail.com)

### RESUMEN

**Introducción:** El hidradenoma nodular maligno es un tumor maligno de glándula sudorípara ecrinas, poco común, considerada una lesión de diferenciación anexial ecrinas, que generalmente surge de nuevo, aunque se han descrito unos pocos casos surgidos sobre un hidradenoma nodular. Es decir, representa la contrapartida maligna del hidradenoma nodular.

**Objetivo:** Dar a conocer la presentación de un caso, dada la inusual aparición de esta entidad, con revisión de los criterios para su diagnóstico.

**Caso clínico:** Se informa el caso de un hombre de 74 años de edad con una neoformación en la región parietal derecha del cuero cabelludo.

**Conclusiones:** Debemos pensar en un hidradenoma nodular maligno ante un tumor solitario, firme o fluctuante, infrecuente en el cuero cabelludo, con curso agresivo, recurrencias y metástasis ganglionares y confirmar su diagnóstico con el estudio inmunohistoquímico.

**Palabras clave:** hidradenoma nodular maligno; hidradenoma de células claras; acrospiroma ecrino maligno.

**ABSTRACT**

**Introduction:** Malignant nodular hidradenoma is a rare malignant eccrine sweat gland tumor considered a lesion of eccrine adnexal differentiation, which usually arises again, although a few arising cases on nodular hidradenoma have been described. In other words, it represents the malignant counterpart of nodular hidradenoma.

**Objective:** To report a case, given the unusual occurrence of this entity, with a review of the criteria for its diagnosis.

**Case report:** We report the case of a 74-year-old man with a neoformation in the right parietal region of the scalp.

**Conclusions:** We should consider a malignant nodular hidradenoma when faced with a solitary, firm or fluctuant tumor, rare in the scalp, with aggressive evolution, recurrences and lymph node metastasis, and confirm its diagnosis with immunohistochemical study.

**Keywords:** malignant nodular hidradenoma; clear cell hidradenoma; malignant eccrine acrospiroma.

Recibido: 01/09/2020

Aceptado: 01/10/2020

## Introducción

El hidradenoma nodular maligno (HNM) es un tumor anexial maligno, poco frecuente, que se origina en las glándulas sudoríparas ecricas, en las porciones intraepidérmicas y dérmicas del conducto sudoríparo.

En 1934, *Sutton* lo describió por primera vez como siringocistadenoma y postuló que se trataba de un tumor intradérmico benigno. Fue *Mayer* en 1941 quien describe las características propias de esta tumoración. Otros lo han informado por primera vez en la literatura como carcinoma ecrico de células claras por *Keasby* y *Hadley* en 1954. *Lund* en 1959 quien emplea el nombre de Hidradenoma nodular. A este tipo de tumor también se le ha denominado hidradenocarcinoma

de células claras, epiteloma de glándulas sudoríparas de células claras, hidradenoma sólido-quístico, acrospiroma maligno, acrospirocarcinoma y carcinoma ecrino de células claras.<sup>(1)</sup>

El HNM puede desarrollar un curso agresivo con recurrencias, infiltración y metástasis. Su histología es similar al hidradenoma nodular,<sup>(2,3,4)</sup> aunque con características de malignidad como son su patrón infiltrativo e invasivo y la permeación angiolinfática. Se localiza sobre todo en la cabeza en el cuero cabelludo y cara, axila, cuello u otra parte del cuerpo como tronco y miembros superiores e inferiores. Afecta preferentemente a adultos mayores de 40 años, sin predilección por el sexo. Pueden aparecer en la piel de cualquier región como una neo formación solitaria y en muy pocos casos múltiples.

En cuanto a su histogénesis, se ha postulado en un principio como de origen mioepitelial, no obstante, la ausencia de fosfatasa alcalina y, ultra estructuralmente de miofilamentos ha desalentado esta teoría. En los estudios de microscopia electrónica, las células neoplásicas han demostrado similitud con las células secretoras, como también con aquellas de los conductos intradérmicos e intraepidérmicos de las glándulas ecrinas.

Inmunohistoquímicamente son reactivos a la queratina, EMA, CEA, proteína S-100 y vimentina.<sup>(5,6)</sup>

El objetivo de este artículo fue dar a conocer la presentación de un caso, dada la inusual aparición de esta entidad, con revisión de los criterios para su diagnóstico.

## Caso clínico

Paciente de sexo masculino, de 71 años de edad que fue visto en la consulta del Servicio de Cirugía Plástica del Hospital General Docente “Dr. Octavio de la Concepción y de la Pedraja”, de Baracoa, por presentar una lesión tumoral en el cuero cabelludo, adherida a planos profundos, de consistencia blanda, con bordes irregulares, no dolorosa y de aproximadamente 3 por 4 cm (Fig. 1).



**Fig. 1-** Lesión tumoral.

Refiere asimismo el antecedente de una intervención quirúrgica en el mismo sitio 3 meses antes. La lesión fue extirpada quirúrgicamente, con un amplio margen de resección y enviada para su estudio anatomopatológico (Fig. 2).



**Fig. 2-** Extirpación tumoral.

El paciente se llevó a la mesa operatoria con el diagnóstico de hidradenoma nodular maligno. Se realizó biopsia de la lesión evidenciándose

microscópicamente, a nivel de la dermis, neoplasia de origen en los anexos cutáneos con diferenciación ecrina, constituida por lóbulos coalescentes rodeados parcialmente de pseudocápsula fibrosa, hialinizada que en áreas se extiende a manera de trabéculas entre los lóbulos.

El tumor recidivó encontrándose una tumoración de color pardo blanquecino y consistencia blanda, la cual midió 10 por 10 cm siendo tratada nuevamente con escisión amplia, hasta el hueso de la tabla externa (Fig. 3). Se realizó biopsia que informó lesión completamente reseca, pero al cabo del mes empezó a inflamarse la cadena ganglionar del cuello. El estudio anátomo-patológico del ganglio reportó metástasis ganglionar.



Fig. 3- Tumoración recidivante.

Con posterioridad, se tuvo la posibilidad de revisar el material correspondiente a la extirpación inicial corroborándose el mismo diagnóstico. El paciente recibió radioterapia posquirúrgica con evidencia de metástasis ganglionar y luego de tres meses de seguimiento el paciente falleció con metástasis pulmonar.

### **Macroscopia**

Espécimen quirúrgico que medía 7 x 5 x 4 cm. Al corte presentaba una lesión tumoral sólida, de 3 x 1,5 x 2,2 cm, de color amarillenta y consistencia firme, parcialmente quistificada, con material serohemático a este nivel. La misma se hallaba en unión dermohipodérmica con bordes de crecimiento expansivos. Macroscópicamente los límites de resección se encontraban alejados de la lesión.

En base a los hallazgos histológicos e inmunofenotípicos se emite el diagnóstico de hidradenoma nodular maligno.

### Microscopia

Se informó la presencia de una población bifásica (fusiformes y redondeadas) de células claras, con tinción PAS (*Periodic Acid-Schiff*) positivas, con algunas estructuras tubuliformes, como también las características de un estroma fibrohialina y el patrón lobulado de crecimiento, característica de una lesión de diferenciación anexial.

Se realizó un estudio inmunohistoquímico de la lesión, la cual revela positividad para citoqueratina, vimentina y S100 en células tumorales, siendo negativa para HMB 45.

### Discusión

El hidradenoma nodular maligno aparece con mayor frecuencia en los adultos. Se localiza predominantemente en el cuero cabelludo y cara, le sigue cuello, el tronco y los miembros. Afecta preferentemente a adultos mayores, sin predilección por el sexo. La presentación más común es una neoformación firme y solitaria, aunque también se ha observado la aparición de múltiples hidradenoma de crecimiento lento. Su tamaño varía, desde 0,5 cm hasta 10 cm. Pueden ser redondos u ovals, pedunculados, no adheridos a planos profundos, y de color eritemato violáceo, rojo o marrón. La piel que los recubre puede mostrar telangiectasias. En ocasiones pueden ulcerarse y drenan líquido seroso y hemático, algunos pueden ser dolorosos, pero casi siempre son asintomáticos.<sup>(7,8)</sup> Coincidimos con López y otros<sup>(5,6,7,8)</sup> para el diagnóstico. Las claves clínicas diagnósticas:

- Lesión tumoral solitaria.
- Firme o fluctuante.
- Sin predilección por localización, edad y sexo.

Las claves del diagnóstico histológico:

- Nódulos dérmicos expansivos bien delimitados.
- Patrón sólido o sólido quístico.
- Hidradenoma de células claras.
- Células poligonales, formación de ductos con cutículas o de túbulos o glándulas con diferenciación ecrina, mucoide o escamosa.
- Crecimiento infiltrativo.
- Figuras mitóticas frecuentes y atípicas y de focos de necrosis zonal o difusa.

Se concuerda con el autor *Diazgranados* y otros<sup>(9)</sup> para el diagnóstico inmunohistoquímico.

Las claves del diagnóstico inmunohistoquímico:

- Inmunohistoquímicamente son reactivos a la citoqueratina (CTK), proteína S-100 en células tumorales y vimentina, siendo negativa para HMB 45.

El perfil inmunofenotípico y en especial la positividad para citoqueratina (CTK) y negatividad para HMB 45, confirma dicha interpretación, por lo que aleja otras posibilidades interpretativas o diagnósticos diferenciales como son: hidradenoma nodular (HN),<sup>(2,3,4)</sup> quiste sebáceo, adenoma sebáceo, adenocarcinomas metastásicos, granuloma telangiectásico o piógeno, epiteloma basocelular, carcinoma epidermoide, cilindroma, lipoma, angiomas, tumor del glomus, tricoepitelimoma y melanoma; que presentan otras características histológicas como lo reporta *Vázquez Osorio* en su artículo.<sup>(10)</sup>

Las lesiones de origen sebáceo muestran un citoplasma claro microvacuolado, siendo negativos para el PAS.

El Tricoepitelimoma presenta células claras PAS positivas, pero solo el hidroadenoma nodular muestra la presencia de espacios quísticos y estructuras tubuliformes y solo el tricoepitelimoma muestra empalizada de las células tumorales.

Por sus características citológicas, tanto el hidroadenoma nodular como el HNM pueden ser difíciles de diferenciar entre ellos y de adenocarcinomas

metastásicos, ya sea por la presencia de células claras o de formaciones tubulares. Tan solo algunos rasgos citomorfológicos específicos de adenocarcinomas metastáticos y la correlación clínica pueden asegurar un origen anexial.

En cuanto a la diferenciación entre el hidroadenoma nodular (HN)<sup>(2,3,4)</sup> y su contrapartida maligna (HNN), los principales criterios son: la presencia de un crecimiento de tipo infiltrante e invasivo, con permeación angiolinfática, como también el hallazgo de figuras mitóticas frecuentes y atípicas y de focos de necrosis zonal o difusa. Los casos donde la diferenciación resulta ambigua reciben el nombre de hidradenoma nodular atípico. No obstante, debe destacarse el hecho de que muchas lesiones consideradas benignas con el tiempo pueden experimentar recidivas con características netas de malignidad, o aún en algunos casos presentar diseminación metastásica en forma directa. También se ha observado dentro de una misma lesión una transición entre áreas de apariencia benigna con otras de apariencia claramente maligna.

En base a estos hallazgos, se podría considerar la posibilidad de que el hidroadenoma nodular es una entidad neoplásica con un espectro de lesiones de bajo grado de agresividad, que actualmente son consideradas benigna o atípica y otras de alto grado de agresividad, que corresponden al llamado hidradenoma nodular maligno. Este último posee un comportamiento agresivo, expresado por su incidencia de recidivas del 50 % y de metástasis a distancia de 60 % (especialmente en ganglios linfáticos, huesos, piel y pulmón), con un pronóstico malo.

Coincide con las revisiones realizadas por *Chang*<sup>(11)</sup> y *Tingaud*<sup>(12)</sup> que el tratamiento de elección del HNN es la escisión quirúrgica con resección local quirúrgica amplia, de 3 a 5 cm de márgenes libres, que además sirve para hacer diagnóstico. En las recidivas, pueden crecer más rápidamente y ser más agresivos, malignos, invasores, y destructivos, e incluso llegan a la enfermedad metastásica donde estaría indicado el tratamiento complementario con quimioterapia y/o radioterapia.<sup>(11,12)</sup>



## Consideraciones finales

El hidradenoma nodular maligno es un tumor anexial ecrino, solitario, firme o fluctuante, poco frecuente en el cuero cabelludo, con curso agresivo, con recurrencias y metástasis. Su diagnóstico acarrea gran dificultad, por lo cual el estudio inmunohistoquímico sigue siendo la herramienta fundamental para su confirmación.

## Referencias bibliográficas

1. Sousa VB, Lacerda VC, D'Elia MLN, Alves NTM, Piñeiro-Maceira JM, Silva SC, *et al.* Hidradenoma de células claras. *Surg Cosmet Dermatol. Brasil.* 2016;8(4 Supl1): S73-5.
2. Granda Orive JI, López Padilla D, Segrelles Calvo G. Hidradenoma nodular. *J. SEMERGN.* 2016. DOI: <http://dx.doi/10.1016/j.semerg.2016.08.003>
3. Espejo Pérez I, Querol Gutiérrez JJ, Vilchez Márquez F. Hidradenoma nodular. *J. SEMERGN.* 2016. DOI: <http://dx.doi/10.1016/j.semerg.2016.10.0032>
4. Martínez Navarro J, Fumero Roldán L, Izquierdo Reyes E. Espiradenoma ecrino solitario. *Rev. Elec. "Dr. Zoilo E. Marinello".* 2018 [acceso 24/07/2020];43(3). Disponible en: <http://revzoilomarinellosld.cu/index.php/zmv/article/view/1230>
5. López I, Gómez J, Tejedor P, Rivas S. Hidradenocarcinoma de células claras de localización mamaria. *Rev Esp. de Cir.* 2018;96(5):308-10. DOI: [10.1016/j.ciresp.2017.08.011](http://dx.doi/10.1016/j.ciresp.2017.08.011)
6. Maiti T, Somanna S, Devi BI, Unchagi A, Shukla D. Hidradenoma nodular maligno del cuero cabelludo. *J Neurosci Rural Pract.* 2014;5(4):423-5.
7. Cortés P, Domínguez SL, Vega ME. "Hidradenoma Nodular de células claras". *Dermatol Rev Mex.* 2013;57:336-41.
8. Días TM, Días JL, Santos BO, Neder AA. Relato de caso de hidradenocarcinoma nodular. São Paulo: *Rev Med.* 2018;97(4):493-7. DOI: <http://dx.doi.org/10.11606/issn.1679-9836.v97i5p493-497>
9. Diazgranados L, Amaya B, Romero J, Gómez J. Hidradenoma Nodular Maligno. *Rev. Arg. Der.* 2019 [acceso 24/07/2020];100(3):53-61. Disponible en:

[http://www.scielo.org.ar/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S1851-300X2019000300046&lng=es](http://www.scielo.org.ar/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1851-300X2019000300046&lng=es)

10. Vázquez Osorio I, Gonzalvo RP, Rodríguez DE. Diagnóstico ecográfico del Hidradenoma nodular. Carta Científico Clínica. 2018;109(5):453-5. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.ad.2017.06.017>

11. Chang P, Alvarado MF, Calderón PG. Acrospiroma ecrino maligno. Der. Rev. Mex. 2017 [acceso 24/07/2020];61(1):64-9. Disponible en: <https://dermatologiarevistamexicana.org.mx/article/acrospiroma-ecrino-maligno/>

12. Tingaud C, Costes V, Frouin E. Lymph node location of a clear cell Hidradenoma: report of a patient and review of literature. J Cutanea Pathol. 2016;43:702-6. Disponible en: <https://www.readcube.com/articles/10.1111%2fcup.12720>

### **Conflicto de intereses**

Los autores declaran que no existe conflicto de intereses.