

<https://doi.org/10.24245/dermatolrevmex.v66i1.7436>

Siringofibroadenoma ecrino (tumor de Mascaró) asociado con actinomicetoma

Eccrine syringofibroadenoma (Mascaró tumor) related to actinomycetoma.

Itzel Anayn Flores-Reyes,¹ María del Socorro Hernández-Arana,² Liliana Burgos-Mora,³ Guillermo Solís-Ledezma⁴

Resumen

ANTECEDENTES: El siringofibroadenoma ecrino es un tumor anexial cutáneo, benigno y raro, que surge de la porción excretora intraepidérmica de la glándula sudorípara ecrina.

CASO CLÍNICO: Paciente masculino de 66 años con el antecedente diagnóstico de actinomicetoma en el dorso del pie derecho por *Actinomadura madurae*, en quien se estableció el diagnóstico de siringofibroadenoma ecrino, secundario a proceso actinomicético reactivo crónico.

CONCLUSIONES: El siringofibroadenoma ecrino es un tumor infrecuente, en el que la sospecha clínica es difícil y el diagnóstico de certeza es histopatológico.

PALABRAS CLAVE: Siringofibroadenoma; actinomicetoma; *Actinomadura madurae*.

Abstract

BACKGROUND: Eccrine syringofibroadenoma is a rare, benign cutaneous adnexal tumor arising from the intraepidermal excretory portion of eccrine sweat glands.

CLINICAL CASE: A 66-year-old male patient with a diagnostic history of actinomycetoma on the dorsum of the right foot due to *Actinomadura madurae*, in whom the diagnosis of eccrine syringofibroadenoma was established, secondary to a chronic reactive actinomycetoma process.

CONCLUSIONS: Eccrine syringofibroadenoma is a rare tumor, in which clinical suspicion is difficult and a certain diagnosis is histopathological.

KEYWORDS: Syringofibroadenoma; Actinomycetoma; *Actinomadura madurae*.

¹ Residente de Dermatología.

² Dermatóloga.

³ Dermatóloga y cirujana dermatóloga.

⁴ Dermatólogo y dermatopatólogo.

Instituto Dermatológico de Jalisco Dr. José Barba Rubio, Zapopan, Jalisco, México.

Recibido: marzo 2021

Aceptado: marzo 2021

Correspondencia

María del Socorro Hernández Arana
cocoheras@hotmail.com

Este artículo debe citarse como: Flores-Reyes IA, Hernández-Arana MS, Burgos-Mora L, Solís-Ledezma G. Siringofibroadenoma ecrino (tumor de Mascaró) asociado con actinomicetoma. Dermatol Rev Mex 2022; 66 (1): 89-95.

ANTECEDENTES

El siringofibroadenoma ecrino es un tumor aneal cutáneo, benigno y raro, que surge de la porción excretora intraepidérmica de la glándula sudorípara ecrina (acrosiringio), con múltiples manifestaciones clínicas.^{1,2}

Fue descrito por Mascaró en 1963, en una mujer y un hombre, ambos de 63 años, en la pierna y labio, respectivamente, como un nódulo solitario. Weedon y Lewis describieron otros dos casos a los que nombraron “nevo acrosiringeal” que, a pesar de ser una afección con características histopatológicas similares, no cumplía con los criterios propios de nevo aneal, por lo que el término no fue aceptado y se consideró un padecimiento diferente.^{2,3} En el **Cuadro 1** se muestra el total de los casos comunicados en la bibliografía médica.

Es probable que esta lesión se diagnostique erróneamente clínica e histopatológicamente, debido a su rareza y similitud con otros tumores cutáneos de comportamiento agresivo e incluso maligno.

CASO CLÍNICO

Paciente masculino de 66 años con el antecedente diagnóstico de actinomicetoma en el dorso del pie derecho por *Actinomadura madurae*, de 4.5 años de evolución, multitratado con antibióticos (doxiciclina, rifampicina,

trimetoprim/sulfametoxazol), que durante su consulta de seguimiento manifestó una neoformación, multilobulada, rosada, de 0.3 x 0.4 x 0.2 cm, de superficie queratósica, bordes bien definidos, sobre una piel con cicatrices retractiles y manchas hiperpigmentadas residuales, de dos a tres meses de evolución, asintomático. **Figura 1**

Ante la sospecha de infección activa, se realizó cultivo de la lesión, que fue negativo, y biopsia por escisión con estudio histopatológico, que reportó granos típicos de *Actinomadura madurae* en una reacción granulomatosa supurativa (**Figura 2**) y además, de forma adyacente, una neoformación epidérmica dispuesta en cordones anastomosados, constituida por células epiteliales, cuboidales, pequeñas, monomorfas, con citoplasma claro, con luces ductales eosinofílicas, infiltrado eosinofílico rodeado por un estroma fibrovascular denso (**Figura 3**). Se estableció el diagnóstico de siringofibroadenoma ecrino, secundario a proceso actinomicético reactivo crónico.

Además de prescribir al paciente tratamiento antibiótico, se le indicó dapsona 100 mg cada 24 horas durante tres meses. No se observó recu-



Figura 1. Imagen clínica. Siringofibroadenoma ecrino.

Cuadro 1. Casos comunicados en la bibliografía médica

Reporte	Autor	Número de casos
1963	Mascaró, et al.	1
1997	Starink, et al.	36
2003	Souza, et al.	60
2011	Cho, et al.	75 (18 reactivos)
2012-2019	Polat, et al.	78 (21 reactivos)

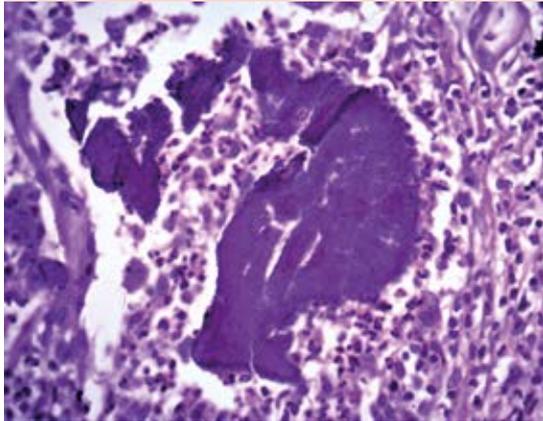


Figura 2. Imagen histopatológica. Granos típicos de *Actinomadura madurae*. HE 60X.

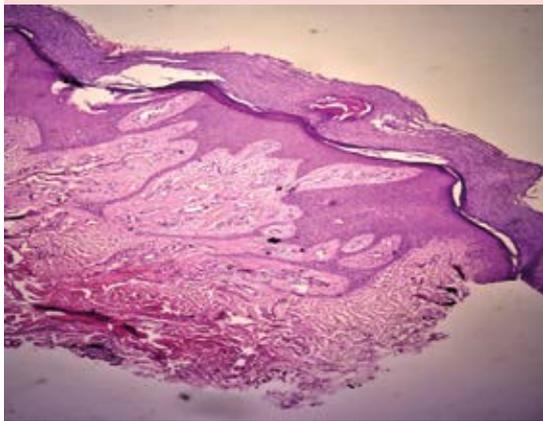


Figura 3. Imagen histopatológica. Una red irregular de septos que descienden de la epidermis, mostrando una diferenciación ductal ecrina. Los espacios entre los septos están llenos de estroma fibrovascular denso y contienen estructuras ductales. HE 10X.

rrerencia a los tres meses de seguimiento posterior a la biopsia por escisión.

DISCUSIÓN

El siringofibroadenoma ecrino es un tumor poco frecuente.^{1,2} Afecta a uno y otro sexo por igual y la edad de inicio varía de 16 a 80 años.^{1,4,5} Algunos autores sugieren que la lesión solitaria representa un verdadero adenoma y cuando son múltiples, hamartomas.⁶ Otros autores aún no tienen claro si se trata de una hiperplasia, hamartoma o neoplasia y otros consideran que se trata de un espectro evolutivo dentro de la misma enfermedad.⁷

En cuanto a su causa, se explica como principio que es un proceso secundario a traumatismo constante en el conducto ecrino, con la consecuente reparación y remodelación intensa reactiva del tejido. El siringofibroadenoma ecrino con dermatosis inflamatorias (liquen plano erosivo, penfigoide ampolloso, quemaduras, cicatrices y úlceras crónicas), neoplasias (carcinoma de células escamosas) e infecciones (lepra lepromatosa y VPH-10) se ha denominado siringofibroadenoma ecrino reactivo.^{6,8,9}

El micetoma es la micosis profunda más frecuente y se define como un síndrome anatomoclínico-patológico, inflamatorio y crónico, que depende de la inoculación traumática exógena de hongos o actinomicetos. Predomina en países cercanos al Trópico de Cáncer, cinturón del micetoma. En México ocurren 73 casos por año, predomina en zonas del centro, norte y noroeste; el 98% son actinomicetos y el 2% eumicetos. *Nocardia brasiliensis* representa el 66-85% y *Actinomadura madurae* el 8-10%. Se relaciona con la ocupación (campesinos, agricultores).^{10,11}

En un estudio realizado en un hospital de la Ciudad de México por Cruz y su grupo, reportaron 174 pacientes con micetoma, durante 30 años, confirmado mediante estudio micológico. Reportaron un intervalo de edad de 7 a 80 años y media de 40 años. El 71% fueron hombres, el

41.3% campesinos y la topografía más frecuente fueron las extremidades inferiores. El agente etiológico más encontrado fue *Nocardia* en un 54.4%, *A. madurae* en el 17.9% y eumicetos en el 9.6%.¹⁰ *A. madurae* es, entonces, el segundo actinomiceto más frecuente. Bonifaz y colaboradores reportaron 18 casos en 35 años, la edad media de manifestación fue de 38 años, relación mujer:hombre de 1.9:1. El pie fue la región más afectada en el 76.5% de los casos. La invasión ósea se observó en el 89%. El tiempo de inicio entre los síntomas y el diagnóstico fue de 5.5 años. La detección de granos en el examen directo fue positiva en el 95% de los casos.¹¹

La tríada clínica característica consiste en aumento de volumen, deformidad de la región y fístulas que drenan exudado seroso o purulento con "granos", que se consideran característicos de la enfermedad.¹² La infección por actinomicetos es agresiva (lesiones óseas con periostitis, erosión o cavitación), rápidamente progresiva y con gran inestabilidad clínica.^{10,11}

El diagnóstico se establece con el examen de los granos obtenidos del exudado. El cultivo se lleva a cabo en Sabouraud a 37°C y crecen entre cuatro y seis semanas. El análisis histopatológico muestra hiperqueratosis variable, acantosis irregular, hiperplasia pseudoepiteliomatosa, intenso infiltrado inflamatorio granulomatoso desarrollando microabscesos de polimorfonucleares, con macrófagos, células plasmáticas y linfocitos. Puede haber fibrosis y vasodilatación. Los granos de *A. madurae* son basófilos intensos con centro pálido, contorno cartográfico y pseudoclavas en la periferia, de 1-3 mm, características similares a las de los granos de nuestro paciente.^{10,11}

En la mayoría de los casos el micetoma se asocia con alta morbilidad y baja mortalidad. El daño socioeconómico es significativo, afecta la cali-

dad de vida y, en casos avanzados, la actividad física, por lo que para prevenir la enfermedad debe insistirse en el uso de calzado apropiado y ropa protectora, así como en el control de padecimientos existentes.¹⁰

El tratamiento depende del agente etiológico; los actinomicetos tienen respuesta a una amplia gama de antibióticos, como la combinación de diaminodifenilsulfona 100-200 mg al día y trimetoprim-sulfametoxazol 80/400-160/800 mg al día, durante más de un año; otras opciones incluyen rifampicina, isoniazida, doxiciclina y amikacina.^{10,11} En el estudio realizado por Bonifaz y su grupo el esquema de tratamiento más efectivo fue estreptomycin (hasta 50 mg en total) más trimetoprim/sulfametoxazol con dapsona, durante un año, seguido de ciprofloxacino. La curación clínica y micológica se logró en el 63% (30 pacientes) y el 10.6%, respectivamente; 5 pacientes tuvieron fracaso a tratamiento.¹¹

Cabe destacar que no hay reportes previos en la bibliografía de siringofibroadenoma ecrino reactivo asociado con micetoma, por lo que éste es el primer caso comunicado asociado con esta enfermedad. Proponemos que el traumatismo repetido al conducto ecrino por parte del proceso inflamatorio e infeccioso crónico causado por *Actinomadura madurae* de nuestro paciente con 4.5 años de evolución y el constante intento de remodelación reactiva pudieron ser las principales causas del siringofibroadenoma ecrino reactivo.

Se localiza habitualmente en las extremidades inferiores, a nivel acral, aunque también hay reportes en la cabeza, la espalda, el abdomen y los glúteos.^{1,2,4,8} Su manifestación clínica es diversa, desde una neoformación tipo nódulo solitario, pápula queratósica, placa verrugosa, hasta múltiples lesiones con distribución lineal o difusa, eritematosas, rosadas. Su tamaño es de 0.1 a 25 cm. El tiempo de evolución reportado

es de 6 meses a 20 años.^{5,13} El caso comunicado tuvo una neoformación multilobulada de 2 a 3 meses de evolución.

Pueden asociarse con otros tumores, como el siringocistadenoma papilífero, poroma y acantoma de células claras,⁸ así como con síndromes del grupo de displasias ectodérmicas, como el síndrome de Clouston o el síndrome de Schöpf-Schulz-Passarge.^{1,14,15}

Starink propuso clasificar esta enfermedad en cuatro grupos y French en cinco grupos.^{14,16}

Cuadro 2

En términos histológicos, cuando los cambios del estroma son mínimos, es mejor usar el término de hiperplasia del conducto ecrino.⁸ En el siringofibroadenoma ecrino de manera inicial se observan focos de proliferación celular alrededor del acrosiringio, con células pequeñas y monomorfas, algo más claras que los queratinocitos.¹⁷

Característicamente muestra una red irregular de finos cordones, septos o bandas, de pequeñas células epiteliales y cuboideas basófilas, anastomosadas, que forman una red que desciende de la epidermis, mostrando diferenciación ductal ecrina. Los espacios entre los septos están llenos de una proliferación masiva de estroma fibrovascular denso, que suelen contener estructuras ductales.^{1,2} En algunos casos de siringofibroadenoma ecrino reactivo puede observarse un patrón similar de dermatitis por estasis crónica.¹

Ishida observó que inmunohistoquímicamente las células luminas son fuertemente positivas a anticuerpos contra antígeno carcinoembrionario y antígeno de membrana epitelial. En las células que rodean los ductos se ha observado inmunorreactividad a filagrina e involucrina y las queratinas K1 y K10, coexpresadas en las células periféricas del acrosiringio normal.¹⁸ Komine describió cordones epiteliales con estructuras ductales y quísticas positivas con an-

Cuadro 2. Siringofibroadenoma ecrino. Clasificación de French¹⁶

	Subtipos	Clínica	Hereditario
1	Solitario	Nódulo verrugoso Edad avanzada Crónico	No
2	Múltiple (Siringofibroadenomatosis ecrina)	Múltiples pápulas Sin síndrome asociado	No
3	Múltiples con displasia ectodérmica hidrótica	Adultos jóvenes (15-20 años) En palmas y plantas Múltiples pápulas eritematosas de apariencia verrugosa Síndrome asociado - Síndrome de Clouston - Síndrome de Schöpf-Schulz-Passarge	Sí, autosómico dominante o autosómico recesivo
4	Nevoide	Lineal unilateral	No Mosaicismo genético por mutación postsomática
5	Reactivo (siringofibroadenomatosis ecrina reactiva)	Asociado con trastornos: - Inflamatorios: liquen plano, penfigoide ampolloso, cicatriz, quemaduras, uña en pinza, estoma de ileostomías, úlceras en pie diabético - Infecciosos: lepra, VPH - Neoplásicos: carcinoma de células escamosas.	No

ticuerpos contra antígeno carcinoembrionario, queratina K19, K8, K 18, K6 y filagrina positivas en la pared del acrosiringio, lo que sugiere una diferenciación dual del conducto acrosiringial y dérmico.¹⁹ Billson encontró antiinvolucrina positiva en el revestimiento epitelial de la porción distal del conducto ecrino y acrosiringio en la dermis, lo que afirma que la lesión surge del conducto ecrino.¹³ En general, se considera que la expresión de CK19 indica diferenciación ductal, mientras que la presencia de CK1, involucrina y filagrina representan la diferenciación del acrosiringio.⁸

Por microscopía electrónica se observan conductos intracelulares característicos del acrosiringio.⁸

El diagnóstico diferencial incluye otros tumores originados del conducto ecrino, como el poroma ecrino, hidroacantoma simple, nevo acrosiringial, siringoacantoma y fibroepitelioma de Pinkus. El siringofibrocarcinoma tiene una disposición en forma de red de células citológicamente malignas, mostrando diferenciación ductal.¹³

El tratamiento es mediante la escisión quirúrgica simple, que se realizó en nuestro paciente.⁵ La reparación mediante injerto de rotación ha mostrado buenos resultados.²⁰ En lesiones focales puede usarse crioterapia, curetaje, electrodesecación, láser colorante pulsado y radioterapia con resultados variables. En los siringofibroadenomas ecrinos reactivos asociados con infección, el tratamiento adecuado de la enfermedad base ha mostrado evitar nuevas lesiones y la disminución de las ya existentes; por lo que en nuestro paciente, además de la biopsia por escisión, el tratamiento de la infección de base fue la clave.^{5,14,20}

En cuanto a su pronóstico, por lo general es bueno, no se ha observado regresión espontánea, pero sí crecimiento, sin invasión a tejidos subyacentes o metástasis. Con su escisión completa

no se han reportado casos de recurrencias.¹³ Hay informes de casos en asociación con carcinoma espinocelular, que característicamente mostraron incremento de tamaño gradual, dolor, ulceración y persistencia ante el tratamiento quirúrgico.^{12,21} Hay un caso reportado de siringofibroadenoma ecrino con diferenciación a siringofibrocarcinoma ecrino.¹⁹ No hay reportes de malignidad en las formas reactivas, por lo que teóricamente se considera un riesgo bajo o nulo.⁷

CONCLUSIONES

El siringofibroadenoma ecrino es un tumor infrecuente, en el que la sospecha clínica es difícil y el diagnóstico de certeza es histopatológico. El tratamiento con el que se obtienen mejores resultados es quirúrgico y enfocado a la causa subyacente. Este paciente manifestó siringofibroadenoma ecrino tipo 5 reactivo, cuatro años posteriores a un micetoma. Éste es el primer caso comunicado de siringofibroadenoma ecrino secundario a micetoma.

Agradecimiento

A la Dra. María Elisa Vega Memije, por su colaboración en el análisis de la muestra histológica y revisión. Hospital General Dr. Manuel Gea González, División de Dermatología, Departamento de Dermatopatología, SS, CDMX.

REFERENCIAS

1. Bologna J, Schaffer J, Cerroni L. *Dermatology*. 4th ed. USA: Elsevier; 2018.
2. Mehregan A, Marufi M, Medenica M. Eccrine syringofibroadenoma (Mascaro): report of two cases. *J Am Acad Dermatol* 1985; 13 (3): 433-6. doi: 10.1016/s0190-9622(85)70185-5.
3. Civatte J, Jeanmougin M, Barrandon Y, Jiménez de Franch A. Mascaro's eccrine syringofibroadenoma: discussion of a case. *Med Cutan Ibero Lat Am* 1981; 9 (3): 193-6.
4. Polat M, Üstün H. Eccrine syringofibroadenomatosis of the soles. *J Am Podiatr Med Assoc* 2016; 106 (2): 141-3. doi: 10.7547/14-163.

5. Hurt M, Serfaty H, Stevens C. Eccrine syringofibroadenoma (Mascaró). An acrosyringal hamartoma. *Arch Dermatol* 1990;126 (7): 945-9.
6. Souza C, Swery N, Peres I, Santos L, Porro A. Eccrine syringofibroadenoma: report of an unusual case and review of 60 cases of literature. *Med Cutan Iber Lat Am* 2003; 31 (5): 304-309.
7. Tey H. Characterizing the nature of eccrine syringofibroadenoma: illustration with a case showing spontaneous involution. *Clin Exp Dermatol* 2009; 34 (5): 66-8. doi: 10.1111/j.1365-2230.2008.03179.x.
8. Weedon D. *Weedon's Skin Pathology*. 3rd ed. USA: Elsevier; 2010.
9. Starink T. Eccrine syringofibroadenoma: multiple lesions representing a new cutaneous marker of the Schöpf syndrome, and solitary nonhereditary tumors. *J Am Acad Dermatol* 1997; 36 (4): 569-76. doi: 10.1016/s0190-9622(97)70245-7.
10. Cruz O, Vega D, Ramírez L, Arenas R. Micetoma. Informe de 174 casos estudiados en 30 años en el Hospital General Dr. Manuel Gea González de la Ciudad de México (1987-2017). *Dermatología CMQ* 2018; 16 (4): 263-267.
11. Bonifaz A, Tirado A, Vázquez D, Fierro L, Araiza J, González GM. Actinomycetoma by *Actinomyces madurae*. Clinical and therapeutic characteristics of 18 cases with two treatment modalities. *J Dermatolog Treat* 2020:1-5. doi: 10.1080/09546634.2020.1793887.
12. Cho E, Lee J, Cho S. A case of reactive eccrine syringofibroadenoma. *Ann Dermatol* 2011; 23 (1): 70-72. doi: 10.5021/ad.2011.23.1.70.
13. Billson V, Smith D. Eccrine syringofibroadenoma: a report of 2 cases. *Pathol* 1991; 23 (3): 259-62. <https://doi.org/10.3109/00313029109063580>.
14. Starink T. Eccrine syringofibroadenoma: multiple lesions representing a new cutaneous marker of the Schöpf syndrome, and solitary nonhereditary tumors. *J Am Acad Dermatol* 1997; 36 (4): 569-76. doi: 10.1016/s0190-9622(97)70245-7.
15. Temnithikul B, Jerasutus S, Sudtikoonaseth P, Voravutinnon N, Kootiratrakarn T, Kattipathananpong P. Eccrine syringofibroadenoma (ESFA): a report of two cases. *Dermatol Pract Concept* 2016; 6 (1): 5-8. <https://dx.doi.org/10.5826%2Fdpc.0601a03>.
16. French LE. Reactive eccrine syringofibroadenoma: an emerging subtype. *Dermatology* 1997; 195: 309-310. doi: 10.1159/000245977.
17. Campitelli R, Ardanaz M, Gómez M, Mela M, Urquijo P. Siringofibroadenoma: comunicación de un caso. *Arch Argent Dermatol* 2014.
18. Yamamoto A, Lizuka H. Eccrine syringofibroadenoma (Mascaró): an ultrastructural and immunohistochemical study. *Am J Dermatopathol* 1996; 18 (2): 207-11. doi: 10.1097/00000372-199604000-00016.
19. Komine M, Hattori N, Tamaki K. Eccrine syringofibroadenoma (Mascaró): an immunohistochemical study. *Am J Dermatopathol* 2000; 22 (2): 171-5. doi: 10.1097/00000372-200004000-00015.
20. Bertolini C, Ferreira T, Rezende F, Macedo A, Barbosa R, Martins C. Solitary eccrine syringofibroadenoma: case report. *An Bras Dermatol* 2015; 90 (3): 235-8. doi: 10.1590/abd1806-4841.20153802.
21. Hays J, Malone C, Goodwin B, Wagner R. Reactive eccrine syringofibroadenoma associated with basal cell carcinoma: a histologic mimicker of fibroepithelioma of Pinkus. *Dermatol Surg* 2018; 44 (5): 738-740. <http://dx.doi.org/10.1097/DSS.0000000000001308>.