

Eccrine mucinous nevus: clinical and histopathological description in an adult

Nevus mucinoso ecrino en el adulto: descripción clínico-histológica

Ana Rodríguez-Villa Lario¹, Alba Gómez-Zubiaur¹, Lidia Trasobares-Marugán¹, Susana Medina-Montalvo¹, Alicia Quesada-Cortés¹, Ileana Medina-Expósito²

Affiliations: ¹Departamento de Dermatología, Hospital Universitario Príncipe de Asturias de Alcalá de Henares, Madrid, España, ²Anatomía Patológica, Hospital Universitario Príncipe de Asturias de Alcalá de Henares, Madrid, España

Corresponding Author: Ana Rodríguez-Villa Lario, Hospital Universitario Príncipe de Asturias de Alcalá de Henares, Carretera Meco sin número 28805, Madrid, España, Tel: 34-918878100, Email: anarvlario@gmail.com

Abstract

Eccrine mucinous nevus is an uncommon hamartoma whose histological diagnosis is simple because of its peculiar morphological features, which include an increase in the number and/or size of the glands and eccrine ducts accompanied by abundant mucin deposits. When it presents with the typical symptom, focal hyperhidrosis, clinical suspicion is possible.

Abstract

El nevus mucinoso ecrino (NME) es un hamartoma escasamente reportado en la literatura cuyo diagnóstico histológico es sencillo debido a sus peculiares rasgos morfológicos, que incluye un aumento del número y/o tamaño de las glándulas y ductos ecrinos acompañado de abundante depósito de mucina. Cuando presenta los hallazgos típicos, como la hiperhidrosis focal, es posible su sospecha clínica.

Keywords: nevus, mucinous, sweaty, hamartoma, histopathology

Keywords: nevus, mucinoso, sudoríparo, hamartoma, histopatología

Introduction

La caracterización de las lesiones tumorales congénitas es, en la mayor parte de los casos, un reto diagnóstico tanto para clínicos, como para patólogos. La baja frecuencia de las mismas hace que el índice de sospecha inicial sea bajo. Sin embargo, existen casos en los que rasgos morfológicos muy característicos de una entidad orientan de forma rápida el diagnóstico. El nevus mucinoso ecrino responde a este perfil. Presentamos un caso de NME de presentación clínica no específica pero con manifestaciones histológicas que permitieron el diagnóstico. Se exponen las manifestaciones clínicas e morfológicas descritas en la literatura.

Case Synopsis

Varón de 51 años, fue remitido a consultas de Dermatología por una lesión subcutánea dorsal izquierda que refería presentar desde hacía unos meses, que había crecido en los últimos meses y ocasionaba molestias locales tipo prurito ocasional. A la exploración presentaba una tumoración subcutánea poco perceptible al examen visual, elástica al tacto, bien delimitada de one cm de diámetro, sin componente epidérmico ni punctum en superficie (**Figura 1**). Se remitió para exéresis quirúrgica. El resultado anatomopatológico no



Figure 1. Subcutaneous tumor of elastic consistency to palpation without epidermal abnormalities.

Figura 1. Tumoración subcutánea sin manifestaciones epidérmicas de consistencia elástica a la palpación.

mostró alteraciones epidérmicas. A nivel de dermis reticular e hipodermis se objetivó una proliferación ductal irregular y glandular ecrina compuesta por epitelio cúbico monoestratificado, sin atipia con llamativo depósito de mucina perianexial (**Figura 2 A, B**).

Case Discussion

El nevus mucinoso ecrino, descrito por primera vez por Romer y Taira en 1994, es un subtipo raro de nevus ecrino hamartomatoso benigno [1]. No tiene preferencia en cuanto al sexo. Las formas de presentación clínica son muy heterogéneas, aunque la forma más frecuentemente descrita es un nódulo marrónáceo de localización en extremidades y los glúteos, si bien de forma muy infrecuente puede localizarse en el tronco y no mostrar ninguna expresividad clínica a nivel epidérmico, como en nuestro caso [2-3]. La mayor parte de las veces son asintomáticos y las lesiones suelen ser únicas, si bien, se han descritos casos con lesiones múltiples que siguen las líneas de Blaschko [5]. El hallazgo más característico es la hiperhidrosis localizada sobre la lesión, si bien es un fenómeno que puede estar ausente, como en nuestro caso, haciendo la sospecha clínica más compleja. Factores

ambientales como la elevación de la temperatura, el ejercicio, o factores emocionales son las responsables de este característico cuadro.

El diagnóstico histológico es sencillo debido a sus particulares hallazgos morfológicos. A nivel histológico la epidermis puede ser normal o acantósica. La dermis superficial no presenta alteraciones, mientras que en la dermis profunda se visualiza una proliferación en número y tamaño de glándulas y ductos ecrinos. Puede existir leve hiperplasia fibroblástica. La tinción con azul Alcian pone de manifiesto el abundante depósito de mucina periecrina. Los análisis mediante inmunohistoquímica de antígeno carcinoembrionario (CEA), proteína S-100 y citoqueratinas no han demostrado diferencias entre las glándulas ecrinas fisiológicas y las pertenecientes al hamartoma [2-4].

Se han descrito variantes morfológicas del nevus ecrino. El nevus ecrino angiomaso es una lesión de similar morfología en la que además se identifica una proliferación vascular asociada. La combinación de cambios mucinosos y angiomasos es, aunque infrecuente, posible.

La hipótesis patogénica presuntiva es un defecto durante la embriogénesis; si bien hay autores que han sugerido un posible origen traumático en los casos de presentación adulta [5].

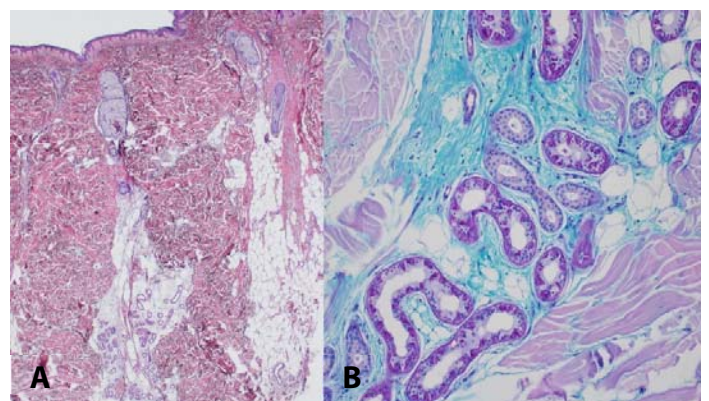


Figure 2. A) Proliferation of ducts and eccrine glands in deep dermis and hypodermis. H&E, 2x. **B)** Abundant deposit of paracrine mucin. Alcian blue 10x.

Figura 2. A) Proliferación de ductos y glándulas ecrinas a nivel de dermis profunda e hipodermis. Hematoxilina-eosina, 2x. **B)** Abundante depósito de mucina periecrino. Azul alcian, 10x:

El diagnóstico diferencial clínico hay que hacerlo con mastocitomas, hamartomas de músculo liso u otros hamartomas, si bien esta presentación atípica en forma de tumoración subcutánea presentada en este caso podría entrar en el diagnóstico diferencial de otras tumoraciones subcutáneas, como el quiste infundibular, entre otros. Histológicamente hay que distinguirlo del hamartoma angiomatoso ecrico así como de otras mucinosis cutáneas. El tratamiento quirúrgico en caso de molestias locales. Otras terapias incluyen el empleo de antidepresivos, fármacos anticolinérgicos, preparados tópicos basados en sales de aluminio o corticoides. La inyección de acetónido de triamcinolona o toxina

botulínica también ha sido reportada. No se ha descrito transformación maligna de estas lesiones

Conclusion

El nevus mucinoso ecrico es un subtipo raro de nevus ecrico hamartomatoso benigno caracterizado por la proliferación en número y tamaño de glándulas y ductos ecricos. La tinción con azul Alcian pone de manifiesto el abundante depósito de mucina periecrina.

Potential conflicts of interest

The authors declare no conflicts of interests.

References

1. Romer JC, Taira JW. Mucinous eccrine nevus. *Cutis*. 1994;53:259–261. [PMID: 8039418].
2. Chen J1, Sun JF, Zeng XS. Mucinous eccrine nevus: a case report and literature review. *Am J Dermatopathol*. 2009;31:387-90. [PMID: 19461246].
3. Tempark T, Shwayder T. Mucinous eccrine naevus: Case report and review of the literature. *Clin Exp Dermatol*. 2013;38:1-4. [PMID: 23252751].
4. McKee PH, Calonje E, Granter SR. Pathology of the Skin. Third edition Elsevier Mosby; 2005.
5. Espana A, Marquina M, Idoate MA. Extensive mucinous eccrine naevus following the lines of Blaschko: a new type of eccrine naevus. *Br J Dermatol*. 2006;154:1004–6. [PMID: 16634915].