

Acrospiroma ecrino maligno

Chang P¹, Alvarado MF², Calderón-Pacheco G³

Resumen

Se describe el caso de un paciente de 76 años de edad con un acrospiroma ecrino del primer orjejo del pie izquierdo; comunicamos este caso debido a lo poco frecuente en esta localización y a su diagnóstico diferencial con carcinoma de células escamosas vs melanoma amelanótico.

PALABRAS CLAVE: acrospiroma ecrino maligno, carcinoma epidermoide, melanoma amelanótico.

Dermatol Rev Mex 2017 January;61(1):64-69.

Malignant eccrine acrospiroma.

Chang P¹, Alvarado MF², Calderón-Pacheco G³

Abstract

The case of a 76-year-old male patient is presented, with an eccrine acrospiroma in the first toe of the left foot. As this is infrequent in this localization the differential diagnosis is squamous cell carcinoma vs amelanotic melanoma.

KEYWORDS: malignant eccrine acrospiroma; squamous cell carcinoma; amelanotic melanoma

¹ Dermatóloga.

² Residente III Dermatología, Hospital General San Juan de Dios en rotación en el Hospital General de Enfermedades, IGSS.

³ Dermatopatóloga.

Hospital General de Enfermedades, Instituto Guatemalteco de Seguridad Social (IGSS).

Recibido: agosto 2016

Aceptado: octubre 2016

Correspondencia

Dra. Patricia Chang
pchang2622@gmail.com

Este artículo debe citarse como

Chang P, Alvarado MF, Calderón-Pacheco G. Acrospiroma ecrino maligno. Dermatol Rev Mex. 2017 ene;61(1):64-69.

ANTECEDENTES

El acroespiroma ecrino maligno es un tumor muy raro, pero resulta importante conocerlo por su evolución, alto grado de metástasis y pronóstico adverso; su manifestación clínica es muy variada en cuanto a morfología y topografía. Por ello el diagnóstico siempre resulta difícil y para ser concluyente se necesitan estudios de histopatología e inmunohistoquímica. La primera línea de tratamiento recomendada es la cirugía con márgenes amplios.^{1,2}

CASO CLÍNICO

Paciente masculino de 76 años de edad, hospitalizado en el servicio de Cirugía oncológica por padecer una dermatosis localizada en el primer orjejo izquierdo, constituida por una neoformación exofítica que había deformado completamente el mismo, con áreas de sangrado y material de fibrina (Figura 1). El resto del examen físico estaba dentro de límites normales y el paciente estaba en buen estado general.

Inició su padecimiento hacía cinco años con una "bolita asintomática" que poco a poco creció hasta su estado actual; durante su evolución recibió tratamientos tópicos sin observar alivio, por lo que consultó con un médico particular, que le realizó una biopsia de la lesión con lo que se diagnosticó carcinoma epidermoide, motivo por el que se envió a nuestra unidad hospitalaria, al servicio de Cirugía oncológica en interconsulta con el servicio de Dermatología.

El diagnóstico clínico hecho por el servicio de Dermatología y Cirugía oncológica fue carcinoma epidermoide.

Se llevó al paciente a sala de operación en donde se le amputó por completo el primer orjejo izquierdo, cuyo espécimen se envió a Patología.



Figura 1. Tumor ulcerado exofítico con tejido de fibrinoide en el primer orjejo izquierdo.

El análisis anatomopatológico reveló una neoformación epitelial ulcerada que se conectaba con la entrada del acrosiringio y constituida por una proliferación asimétrica y mal delimitada de células epiteliales malignas que se disponían en mantos y agregados (Figura 2). Los agregados de la neoplasia infiltraban hasta la dermis reticular profunda y disecaban las fibras de colágeno (Figura 3). Las células eran grandes, cilíndricas, de citoplasma eosinófilo, con núcleos hipercromáticos con pleomorfismo moderado, cantidad moderada de mitosis atípicas; además, las células se disponían en los agregados formando ductos que recordaban las glándulas sudoríparas

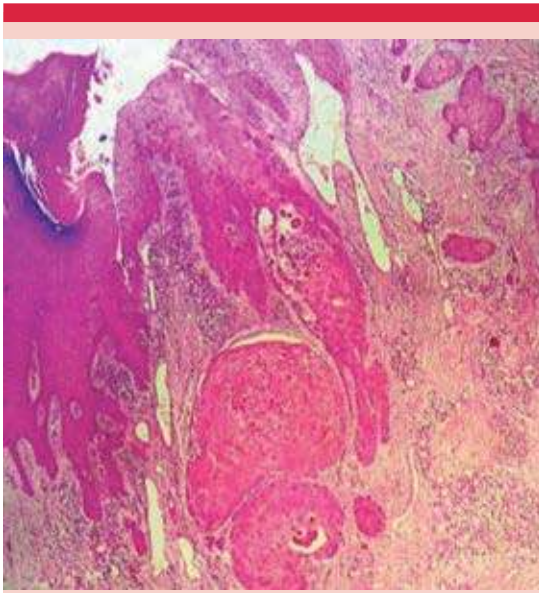


Figura 2. Neoformación epitelial ulcerada que se conecta con la entrada del acrosiringio, constituida por una proliferación asimétrica y mal delimitada de células epiteliales malignas que se disponen en mantos y agregados.

(Figura 4). Algunos mantos celulares mostraban marcada degeneración quística, reacción desmoplásica alrededor y marcadas áreas de necrosis (Figura 5). El diagnóstico final del paciente fue acrospiroma ecrino maligno.

El acrospiroma ecrino maligno es un tumor extremadamente raro,³ agresivo, derivado de las glándulas sudoríparas de la piel.² Se le ha llamado hidradenoma maligno de células claras, carcinoma ecrino de células claras, hidradenocarcinoma nodular, hidradenoma ecrino maligno e hidradenocarcinoma de células claras, entre otros. Liu lo describió en 1949, Keasby y Hadley defendieron su origen apocrino en 1954. Requena, Abenzon y Ackerman consideran que el hidradenoma de células claras y el hidradenocarcinoma constituyen las formas benignas y malignas, respectivamente, del hidradenoma apocrino.³

Los tumores ecrinos malignos aparecen en 1:13,000 biopsias y el acrospiroma ecrino maligno en 6% de las mismas.⁴ Se ha reportado incidencia de 0.05% en Estados Unidos.⁵ En la bibliografía se documentan menos de 70 casos.⁶ Afectan entre la quinta y séptima décadas de la vida por igual a mujeres y hombres;⁵ aunque algunos reportan que es ligeramente más frecuente en mujeres, con media de 50 años, pero se han notificado casos en niños y recién nacidos.⁷

En la patogénesis, aunque poco frecuente, hay translocación de los cromosomas 11 y 19; involucran los genes *CRTC1* y *MAML2*. La mutación de *P53* raramente se detecta en este tumor.⁸

Puede manifestarse en la piel cabelluda, el labio, el cuello, la pared torácica, las mamas, la espalda, la pierna, el dedo del pie y la vulva,⁸ aunque también se han descrito casos en el

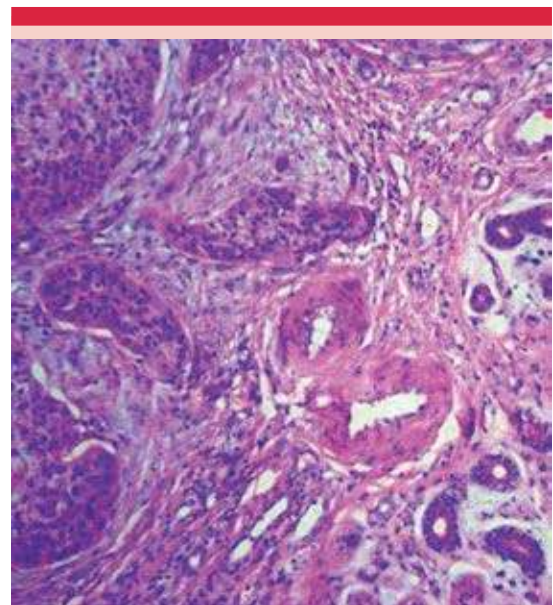


Figura 3. Los agregados de la neoplasia infiltran hasta la dermis reticular profunda y disecan las fibras de colágeno.

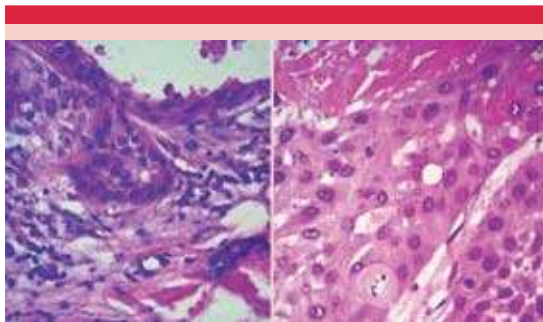


Figura 4. Las células son grandes, cilíndricas, de citoplasma eosinófilo, con núcleos hipercromáticos con pleomorfismo moderado, cantidad moderada de mitosis atípicas; además, las células se disponen en los agregados formando ductos que recuerdan las glándulas sudoríparas.

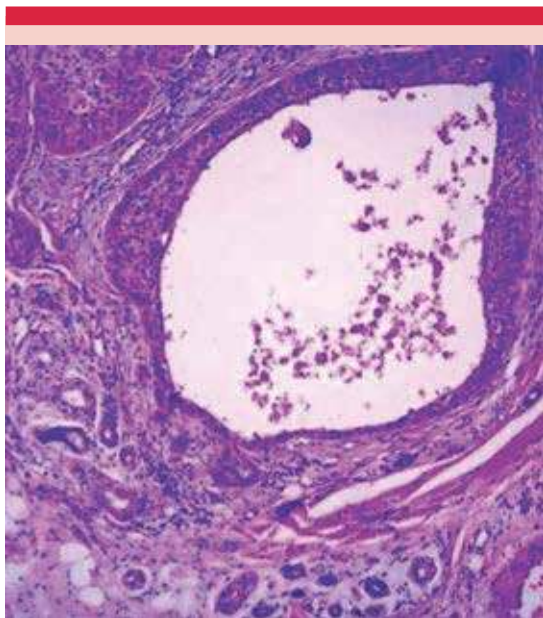


Figura 5. Algunos mantos celulares muestran marcada degeneración quística, reacción desmoplásica alrededor y marcadas áreas de necrosis.

lecho ungüeo,⁶ tejido blando² y el área perianal.⁴ La manifestación típica está constituida por nódulos solitarios de 1 a 5 cm, de creci-

miento lento,¹ a menudo asintomáticos, aunque algunos se acompañan de dolor, ulceración o sangrado friccional.⁵ Puede aparecer como enfermedad *di novo* o transformación maligna de un hidradenoma nodular; esta última condición se observó en 7% de los casos de una revisión realizada por Hernández-Pérez y Cestoni-Parducci.⁷ Otras formas de inicio de la enfermedad son fiebre de origen desconocido y anemia severa secundaria al sangrado del tumor.³

El diagnóstico siempre es difícil y con frecuencia el preoperatorio es incorrecto;⁷ de los casos revisados los diagnósticos previos fueron: sarcoma⁷ y onicomycosis,⁶ por mencionar algunos; aunque los diagnósticos diferenciales son amplios, dependen de la topografía, tipo de lesión, evolución, condición de los pacientes y enfermedades concomitantes. El diagnóstico concluyente se basa en la morfología histológica, inmunohistoquímica y características ultraestructurales.⁷ El acrospiroma ecrino maligno está constituido por nódulos intradérmicos sólidos o sólido-quísticos, que no muestran conexión con la epidermis, en cuyo seno puede identificarse diferenciación tubular. Por lo general, el tumor está compuesto por lóbulos de epitelio, aunque ocasionalmente puede observarse un patrón de crecimiento difuso. Con poca frecuencia puede encontrarse una variante quística. Las células epiteliales muestran grados variables de actividad mitótica, pleomorfismo nuclear, característicamente un citoplasma vacuolado debido a la existencia de abundante glucógeno. Algunas áreas celulares pueden evidenciar citoplasma eosinófilo. De manera ocasional el tumor está compuesto predominantemente por células basaloideas con poca o nula vacuolización; por tanto, el carcinoma de células basales debe ser un diagnóstico diferencial. Sin embargo, la empalizada nuclear y la retracción peritumoral mucinosa no son características de acrospiroma ecrino. La diferenciación de células espinosas, células

ricas en mucina o células en anillo de sello son infrecuentes. El grado de necrosis es variable, pero en algunos tumores puede ser extensa y en ocasiones mostrar características similares a comedocarcinoma (o comedonecrosis; es un tipo de carcinoma con necrosis central, donde las células neoplásicas rodean a la necrosis). Se ha argumentado que al menos algunos, si no es que todos los casos, se reportan como carcinoma de células claras anexial con comedonecrosis, que representa al acrospiroma ecrino con cambios extensos en las células claras y necrosis central. De manera excepcional se han descrito carcinomas *in situ* que afectan las glándulas sudoríparas adyacentes con invasión pagetoide. Una característica reportada es la existencia de diferenciación ductal intracitoplasmática, algunas veces con borde cuticular y ductos bien formados. En caso de duda, el uso de la tinción de PAS con diastasa, inmunohistoquímica, con EMA o CEA son de valor para poner de relieve las estructuras.⁸ Otros marcadores positivos son citoqueratina 7, p63, vimentina, GCDFP-15, receptores de estrógenos y Ki67. La proteína S-100 es negativa.⁶ Los marcadores indicados son útiles para diferenciarlos de otras afecciones, como el hidradenoma atípico; sin embargo, ningún tumor tiene actividad mitótica alta, atipia citológica o forma de crecimiento infiltrante. Otros tumores de los que debe distinguirse es carcinoma de células escamosas de células claras, carcinomas triquilemales, metástasis de carcinomas de células claras de riñón, carcinoma bronquial, hepatocarcinoma y carcinoma del aparato genital femenino. Rara vez el melanoma de células claras puede incluirse en el diagnóstico diferencial.⁸

El pronóstico de supervivencia tras el diagnóstico reciente es generalmente adverso, a cinco años libre de la enfermedad en menos de 30%, recurrencia local de 50% y riesgo elevado de metástasis (60%) en los primeros dos años.⁵ La ruta metastásica es a través de los nódulos

regionales linfáticos. Las metástasis extensas son por vía hematógena a los nódulos linfáticos periesofágicos, peribronquiales, periaórticos, retroperitoneales, huesos, vértebras, costillas, pelvis, pulmón y pleura.⁴

La primera línea de tratamiento es la cirugía; se recomiendan márgenes amplios de 3 a 5 cm. Los márgenes tienen el fin de obtener bordes negativos.

Otras estrategias incluyen mapeo linfático y la realización de ganglio centinela como técnica para la detección de metástasis ganglionares. Todavía no está clara la relevancia de esta técnica porque se desconoce si mejora la supervivencia, pero de ser positivo el ganglio centinela, los pacientes podrían ser aptos para recibir quimioterapia, se ha prescrito ciclofosfamida, adriamicina, bleomicina y vincristina. Su administración en la enfermedad metastásica, al igual que la radioterapia coadyuvante, aún está en controversia porque los resultados han sido poco eficaces. Hace poco se publicó la sobreexposición inmunohistoquímica de Her-2, así como la amplificación de FISH y si además hay metástasis el paciente puede ser tratado potencialmente con terapia anti-Her2: trastuzumab.³

REFERENCIAS

1. Farooq U, Choudhary S, Russo J, Vincek V, Elgart G. Clear cell hidradenocarcinoma with helpful immunohistochemistry: a case report. *Int J Dermatol* 2013;52:1380-1382.
2. Jinnah AH, Emory CL, Mai NH, Bergman S, Salih ZT. Hidradenocarcinoma presenting as soft tissue mass case report with cytomorphologic description, histologic correlation, and differential diagnosis. *Diagn Cytopathol* 2016;44:438-441.
3. Ramírez IO, Ferri-Níguez B, Martínez-Barba E. Hidradenocarcinoma originado en hidradenoma nodular: descripción de un caso. *Rev Esp Patol* 2010;43:47-51.
4. Sierra-Montenegro E, Sierra-Luzuriaga G, Leone-Stay G, Salazar-Menéndez V, Quiñonez-Auria C. Hidradenocarcinoma nodular perianal. Informe de un caso. *Cir Cir* 2010;78:177-180.

5. Tingaud C, Costes V, Frouin E, Delfour C, et al. Lymph node location of a clear cell hidradenoma: report of a patient and review of literature. *J Cutan Pathol* 2016;43:702-706.
6. Son ET, Choi HJ, Lee HJ. Case report: clear cell hidradenocarcinoma of the nail bed. *Int Wound J* 2015 doi.1111/iwj.12482
7. Pandey P, Dixit A, Chandra S, Tanwar A. Cytological features of malignant eccrine acrospiroma presenting as a soft tissue mass axilla: A rare sweat gland tumor with histologic correlation. *Int J App Basic Med Res* 2015;5:145-148.
8. Mc Kee PH, Calonje E, Breen T, Lazar A. Pathology of the skin with clinical correlation. Clear cell hidradenocarcinoma. 4th ed. Elsevier, 2011;1546-1550.



**Sociedad Mexicana de
Dermatología y Sociedad Mexicana
de Tricología**

**Primer Congreso Internacional de Pelo y
Uñas**

5 y 6 de mayo de 2017
Hotel Crown Plaza WTC

Coordinadores:

Roberto Arenas

Uñas: *Patricia Chang*

Pelo: *Daniel Asz Sigall*



Invitados internacionales

Antonella Tosti, Miami-Italia
Lidia Rudnika, Polonia
Patricia Chang, Guatemala
Nilton Di Chachio, Brasil
Rosa María Soto, Chile



**Colegio
Ibero-Latino-Americano
de Dermatología**

**Colegio de
Dermatólogos de
Yucatán**

**Sociedad Veracruzana de
Dermatología**