

Caso clínico

Porocarcinoma ecrino: comunicación de dos casos con localización poco frecuente

Lizbeth Riera Leal,* Elizabeth Guevara Gutiérrez,** Rocío Ferrusco Ontiveros,** Gabriela Briseño Rodríguez***

RESUMEN

El porocarcinoma ecrino, un tumor maligno de glándulas sudoríparas, es poco frecuente y puede aparecer como tumor primario o derivarse de la transformación de un poroma ecrino benigno. Afecta principalmente las extremidades inferiores y aparece usualmente como un tumor polipoide parcialmente ulcerado o verrugoso. Comunicamos dos casos con diagnóstico de porocarcinoma ecrino. El primer caso: un paciente masculino de 54 años de edad con dermatosis en el pubis, que estaba constituida por una placa infiltrada y bien definida de ocho años de evolución; el segundo caso: una paciente de 94 años de edad con lesión exofítica en el glúteo de tres meses de evolución. En ambos casos se realizó un estudio histopatológico, que reveló acumulaciones de células malignas con patrón invasivo y diferenciación ductal y ecrina con pleomorfismo citológico, lo que corroboró el diagnóstico de porocarcinoma ecrino. También se realizaron tinciones de inmunohistoquímica. El primer paciente fue operado y recibió radioterapia, mientras que a la segunda paciente se le realizó una extirpación quirúrgica.

Palabras clave: porocarcinoma ecrino, carcinoma de glándulas sudoríparas, poroma ecrino maligno.

ABSTRACT

The eccrine porocarcinoma is a malignant tumor of sweat glands, which is somewhat unusual; it can be developed as a primary tumor or by the transformation of a benign eccrine poroma. It mainly affects lower extremities and is usually portrayed as a partly ulcerated or verrucous polypoid tumor. We communicate two cases with a diagnosis of eccrine porocarcinoma. The first-one was a 54-year-old male with a skin disease located in pubis, consisting of a infiltrated plaque, well defined with an evolution of eight years. The second case corresponded to a 94-year-old female with an exophytic lesion in buttock with evolution of three months. In both cases the histopathological study revealed accumulation of malignant cells with an invasive pattern, ductal and eccrine differentiation with cytologic pleomorphism corroborating the diagnosis of eccrine porocarcinoma. We also carried out immunohistochemistry staining. In both patients the treatment was surgical removal.

Key words: eccrine porocarcinoma, carcinoma of sweat glands, malignant eccrine poroma.

* Residente de tercer año de Dermatología.

** Médico adscrito a Consulta Externa de Dermatología.

*** Jefa del Departamento de Enseñanza e Investigación.
Instituto Dermatológico de Jalisco Dr. José Barba Rubio,
Secretaría de Salud Jalisco, Zapopan, Jalisco, México.

Correspondencia: Dra. Elizabeth Guevara Gutiérrez. Monte Olimpo 1413, colonia Independencia, CP 44340, Guadalajara, Jalisco, México. Correo electrónico: albtlacuilo@yahoo.com
Recibido: septiembre, 2011. Aceptado: enero, 2012.

Este artículo debe citarse como: Riera-Leal L, Guevara-Gutiérrez E, Ferrusco-Ontiveros R, Briseño-Rodríguez G. Porocarcinoma ecrino: comunicación de dos casos con localización poco frecuente. *Dermatol Rev Mex* 2012;56(4):271-274.

www.nietoeditores.com.mx

El porocarcinoma ecrino fue descrito por Pinkus y Mehregan en 1963,¹ aunque el término fue introducido en 1969 por Mishima y Morioka.² Es un tumor maligno que surge de la porción ductal intraepidérmica de la glándula sudorípara (acrosiringio). Es un tumor infrecuente, pues representa apenas 0.005% de las neoplasias malignas epiteliales. Afecta a individuos de edad avanzada, con un pico de incidencia a los 67 años, aunque también se ha reportado en adultos jóvenes.³ No predomina en algún género, aunque algunos autores refieren un leve predominio en las mujeres.⁴ Su forma de presentación clásica es la de un tumor polipoide

parcialmente ulcerado o verrugoso; se localiza más frecuentemente en las piernas (55%), la cabeza (20%) y las extremidades superiores (12%); apenas 10% se localiza en el tronco.⁵ Nosotros comunicamos dos casos con diagnóstico de porocarcinoma ecrico que afectaba el tronco.

COMUNICACIÓN DE CASOS

Caso 1

Paciente masculino de 54 años de edad, quien acudió a consulta porque tenía una dermatosis, que afectaba el tronco en la región púbica y que estaba constituida por una neoformación en forma de placa infiltrada, bien delimitada, de 4 × 2.4 × 0.5 cm de diámetro, de superficie eritematosa con algunas costras hemáticas y de bordes irregulares (Figura 1). En el resto de la exploración física no se encontraron adenopatías palpables. El paciente refirió que la dermatosis tenía ocho años de evolución y que le



Figura 1. A. Neoformación en forma de placa localizada en el pubis. **B.** Se aprecia detalladamente una superficie eritematosa con costras.

aquejaba prurito ocasional. El diagnóstico clínico probable fue enfermedad de Bowen.

Caso 2

Paciente femenina de 94 años de edad con dermatosis asintomática de tres meses de evolución, que afectaba el glúteo derecho y que estaba constituida por una neoformación exofítica, de 4.5 × 5.8 × 5 cm de diámetro, bien delimitada, de superficie eritematosa y friable, y de bordes precisos y regulares (Figura 2). No se palpaban ganglios linfáticos. El diagnóstico clínico probable fue melanoma amelanítico a descartar sarcoma de partes blandas.

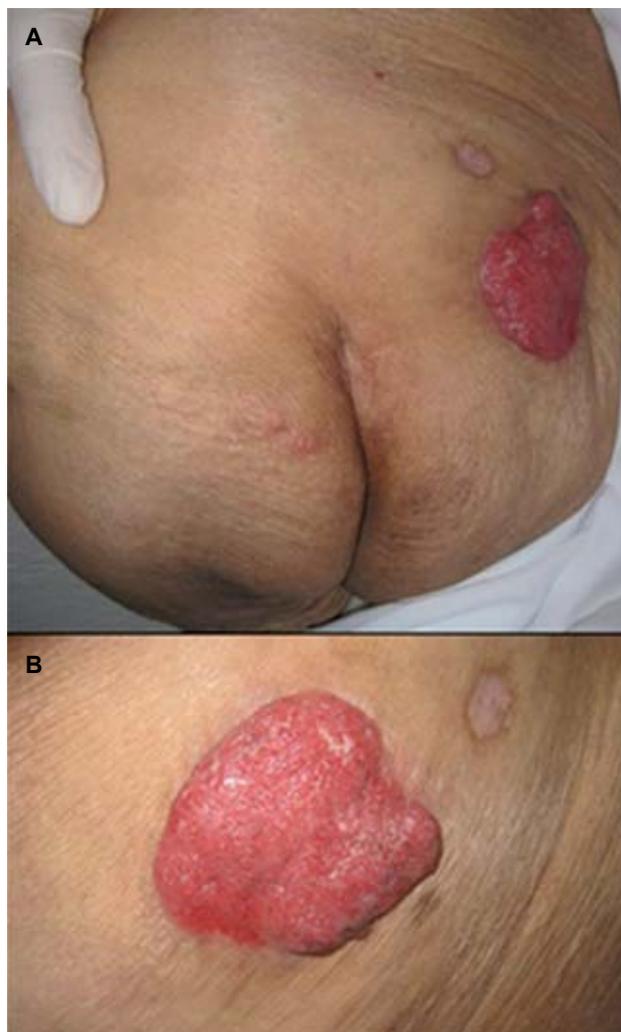


Figura 2. A. Porocarcinoma en el glúteo derecho. **B.** Acercamiento de la lesión en el que se observa la superficie ulcerada y de apariencia friable.

En ambos casos se realizó un estudio histopatológico, y las imágenes observadas con la tinción de hematoxilina-eosina fueron similares. En la epidermis se reportó hiperqueratosis, acantosis, pérdida de la polaridad del epitelio y numerosas células atípicas de citoplasma claro, con numerosas figuras mitóticas. En la dermis papilar y reticular se observaron abundantes células neoplásicas atípicas, dispuestas en lóbulos y cordones alrededor de los conductos excretores de las glándulas sudoríparas ecricas (Figura 3A). En el caso 1 también se observó extensión de la dermatosis hasta los tejidos subcutáneo y perineuro, además de infiltrado linfocitario (Figura 3B). A ambas muestras de tejido se les aplicó tinción de inmunohistoquímica para el antígeno de membrana epitelial (EMA), el cual fue positivo (Figura 4), y para el antígeno carcinoembrionario (CEA), que fue negativo.

Los pacientes fueron sometidos a intervención quirúrgica para resección del tumor (Figura 5). El paciente del caso 1 fue enviado al servicio de Oncología, donde le indicaron radioterapia (17 sesiones), y en 12 meses de seguimiento

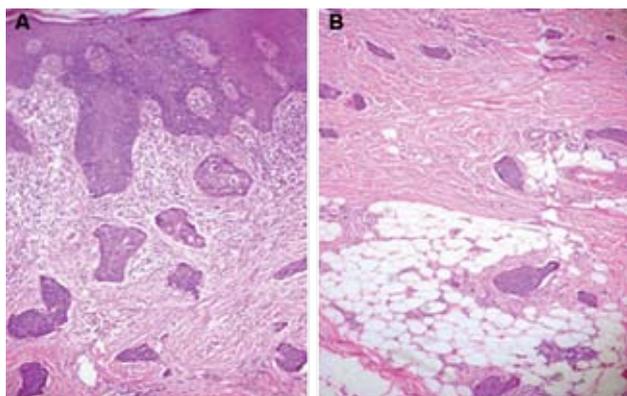


Figura 3. **A.** En la epidermis se observa acantosis con células neoplásicas atípicas de citoplasma claro. En la dermis papilar se ve que las células claras atípicas están dispuestas en nidos. **B.** En el caso 1 se observa que las células neoplásicas atípicas invaden el tejido celular subcutáneo.

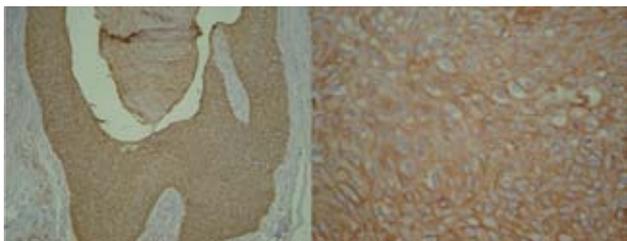


Figura 4. En ambos casos la tinción de inmunohistoquímica para el antígeno de membrana epitelial fue positiva.



Figura 5. A ambos pacientes se les extirpó la lesión, con cierre directo. Posoperatorio inmediato del caso 1 (**A**) y del caso 2 (**B**).

no experimentó recidiva. La paciente del caso 2 falleció por neumonía a los siete meses de seguimiento, sin haber presentado recidivas del porocarcinoma.

DISCUSIÓN

El porocarcinoma ecrico, también conocido como “poroma ecrico maligno”, puede ocurrir *de novo*, como tumor primario o producirse sobre un poroma ecrico preexistente, que sufre transformación maligna después de un periodo largo de latencia, lo cual ocurre en 30 a 50% de los casos.⁶

Su localización más frecuente son las piernas, hasta en 55% de los casos,⁵ mientras que la localización observada en nuestros pacientes es poco común, porque en un informe que incluyó 131 pacientes, reportados durante un periodo de 34 años, únicamente 2% de los tumores se encontró en el abdomen y 3%, en los glúteos.⁷ Las formas de presentación clínica son variables e incluyen: nódulo firme eritemato-violáceo, patrón zosteriforme, placa verrugosa, linfangitis carcinomatosa con linfedema y –de manera más frecuente– tumor exofítico y ulcerado. También fue poco habitual la forma clínica del caso 1, lo que propició el diagnóstico clínico erróneo de enfermedad de Bowen.

Respecto a la aparición de metástasis, la afectación a ganglios linfáticos ocurre en aproximadamente 20% de los pacientes y las metástasis a distancia se producen en 10%.^{8,9} Se han descrito casos con invasión visceral, y los sitios más frecuentes son: pulmón, hígado, huesos, parótida, mama, vejiga, ovario y retroperitoneo.^{10,11}

En cuanto a los signos clínicos de mal pronóstico, la multinodularidad, la ulceración y el crecimiento rápido (como se observó en el caso 2) se asocian con recurrencia local o metástasis,^{6,11} y los hallazgos histopatológicos que pueden sugerir mayor riesgo de recurrencia o metástasis son la invasión perineural y la del tejido celular subcutáneo, que observamos en el caso 1 y que nos obligaron a mantener una vigilancia más estrecha.

Los diagnósticos clínicos diferenciales del porocarcinoma eccrino incluyen desde lesiones benignas (como queratosis seborreica, verruga vulgar y granuloma piógeno) hasta malignas (como enfermedad de Bowen, enfermedad de Paget extramamaria, melanoma amelanico y metástasis cutánea, entre otros).^{8,9,11}

Por ello, el estudio histopatológico es necesario para determinar el diagnóstico; en el estudio se observan una epidermis acantósica con hiperqueratosis y dos tipos de células (las cuticulares) con núcleos alargados y citoplasma eosinófilo abundante, así como células poroides con núcleo redondo u oval y con escaso citoplasma y abundantes mitosis. En la dermis se observan acumulaciones de células tumorales y múltiples lúmenes de diferenciación acrosiríngea. Otras características encontradas incluyen: patrón bowenoide, diferenciación escamosa, características basaloideas, colonización melanocítica e invasión linfovascular.^{7,12} Estos hallazgos podrían ser compatibles con otras entidades diagnósticas, como carcinoma espinocelular, melanoma, carcinoma sebáceo y carcinoma basocelular.¹² En estos casos, como ayuda diagnóstica, es conveniente utilizar tinciones de inmunohistoquímica; las más utilizadas son el CEA y el EMA, los cuales se reportan positivos en 68 a 70% y en 72 a 100% de los casos, respectivamente.^{9,12,13}

El tratamiento de esta entidad es la extirpación quirúrgica, con reportes de curación entre 70 y 80%; también se ha realizado la cirugía de Mohs, con excelentes resultados.^{6,14} Existen otras opciones terapéuticas, como radioterapia y quimioterapia, con resultados variables que se reservan para los pacientes con diseminación de la enfermedad.^{9,15} Entre los quimioterapéuticos administrados con cierto nivel de respuesta se encuentran la ciclofosfamida, la bleomicina, el cisplatino y el 5-fluorouracilo.⁹ Barzi y colaboradores propusieron un esquema basado en isotretinoína e interferón alfa.¹⁶ Sin embargo, no existe un protocolo estandarizado para tratar el porocarcinoma. La linfadenectomía profiláctica es motivo de controversia y la biopsia de ganglio centinela está indicada cuando existen factores histopatológicos de mal pronóstico, que incluyen invasión profunda (> 7 mm), actividad mitótica elevada e infiltración linfovascular.^{6,11}

En general, las recidivas pueden ocurrir en 20% de los casos.⁶ Nuestros pacientes fueron tratados con escisión completa de la lesión con márgenes libres y el paciente del caso 1, además, fue enviado al servicio de Oncología y no experimentó recidivas en 12 meses de seguimiento. En cuanto al pronóstico, existe una mortalidad elevada de

pacientes con metástasis en los ganglios linfáticos regionales o viscerales. La supervivencia de estos pacientes se ha reportado de 5 a 24 meses.⁶

Finalmente, consideramos que este estudio es interesante porque el porocarcinoma eccrino es una neoplasia poco frecuente y porque la localización y la forma de presentación clínica de ambos casos fueron inusuales. Es importante recalcar que el diagnóstico y la escisión tempranos pueden reducir el riesgo de metástasis y, por tanto, mejorar la supervivencia de los pacientes.

REFERENCIAS

1. Pinkus H, Mehregan A. Epidermotropic eccrine carcinoma: a case combining features of eccrine poroma and Paget's dermatosis. *Arch Dermatol* 1963;88:597-607.
2. Mishima Y, Morioka S. Oncogenic differentiation of the intraepidermal eccrine sweat duct: eccrine poroma, poroepithelioma, and porocarcinoma. *Dermatologica* 1969;138:238-250.
3. Baptista AP, Tellechea O, Reis JP, Cunha MF, et al. Eccrine porocarcinoma: a review of 24 cases. *Ann Dermatol Venereol* 1993;120:107-115.
4. De Giorgi V, Sestini S, Massi D, Papi F, et al. Eccrine porocarcinoma: a rare but sometimes fatal malignant neoplasm. *Dermatol Surg* 2007;33:374-377.
5. Huet P, Dandurand M, Pignodel C, Guillot B. Metastasizing eccrine porocarcinoma: report of a case and review of the literature. *J Am Acad Dermatol* 1996;35:860-864.
6. Vaz SMA, García CG, Lopez MJA, Guerra E, et al. Porocarcinoma: clinical evolution. *Dermatol Surg* 2010;36:264-267.
7. Robson A, Greene J, Ansari N, Kim B, et al. Eccrine porocarcinoma (malignant eccrine poroma): a clinicopathologic study of 69 cases. *Am J Surg Pathol* 2001;25:710-720.
8. Murilo AL, Cury OD, Gomes MMF, Biasi LJ, et al. Eccrine porocarcinoma (malignant eccrine poroma): a series of eight challenging cases. *Clinics* 2010;65:739-742.
9. Brown CW Jr, Dy LC. Eccrine porocarcinoma. *Dermatol Ther* 2008;21:433-438.
10. Goel R, Contos MJ, Wallace ML. Widespread metastatic eccrine porocarcinoma. *J Am Acad Dermatol* 2003;49:252-254.
11. De Bree E, Volalakis E, Tsetis D, Varthalitis Y, et al. Treatment of advanced malignant eccrine poroma with loco-regional chemotherapy. *Br J Dermatol* 2005;152:1051-1055.
12. Perna C, Cuevas J, Jimenez HJA, Hardisson D, et al. Eccrine porocarcinoma (malignant eccrine poroma). *Am J Surg Pathol* 2002;26:272-274.
13. Gu LH, Ichiki Y, Kitajima Y. Aberrant expression of p16 and RB protein in eccrine porocarcinoma. *J Cutan Pathol* 2002;29:473-479.
14. Wittenberg GP, Robertson DB, Solomon AR, Washington CV. Eccrine porocarcinoma treated with Mohs micrographic surgery: a report of five cases. *Dermatol Surg* 1999;25:911-913.
15. Plunkett TA, Hanby AM, Miles DW, Rubens RD. Metastatic eccrine porocarcinoma: response to docetaxel (Taxotere) chemotherapy. *Ann Oncol* 2001;12:411-414.
16. Barzi AS, Ruggeri S, Recchia F, Bertoldi I. Malignant metastatic eccrine poroma. *Dermatol Surg* 1997;23:267-272.