

Porocarcinoma Ecrino Pigmentado en Cuero Cabelludo: A Propósito de un Caso

Trinidad Hasbún Z.,¹ Raúl Charlin F.,² Francisco Bobadilla B.,² Varsha Vaswani R.,³ Marco Ríos V.,³ Jorge Pinilla P.⁴

¹Residente de Dermatología, Servicio de Dermatología, Hospital Clínico, Universidad de Chile, ²Servicio de Dermatología, Hospital Barros Luco-Trudeau, ³Internos de Medicina, Facultad de Medicina, Universidad de Chile, ⁴Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Barros Luco-Trudeau

Resumen

El porocarcinoma ecrino es un tumor cutáneo maligno infrecuente que deriva de las glándulas sudoríparas ecricas y que afecta fundamentalmente a personas de edad avanzada. Se localiza con mayor frecuencia en extremidades inferiores, cara y cuero cabelludo y son potencialmente agresivos, tanto localmente como a distancia.

Reportamos el caso de una paciente con diagnóstico de Porocarcinoma Ecrino Pigmentado en cuero cabelludo, que fue tratado con extirpación total de la lesión.

Palabras clave: Porocarcinoma, glándulas sudoríparas ecricas.

Summary

Eccrine porocarcinoma is a rare malignant skin tumor derived from eccrine sweat glands. It affects primarily older people and is found more frequently in lower extremities, face and scalp, and is potentially aggressive, both locally and through metastasis.

We describe a patient diagnosed with pigmented eccrine porocarcinoma of the scalp, and treated with total excision of the lesion.

Key words: Porocarcinoma, eccrine sweat glands.

CASO CLÍNICO

Paciente de sexo femenino, de 34 años, sana, sin antecedentes mórbidos personales ni familiares conocidos, que consulta por lesión asintomática en cuero cabelludo de nueve años de evolución, con crecimiento progresivo en los últimos meses, asociado a ulceración y episodios de sangramiento y prurito intermitente.

Al examen físico se observa una placa exofítica, gris-violácea, erosionada con costra hemática en la superficie, de base eritematosa, de aproximadamente 5 cm de diámetro, en región del vértex del cuero cabelludo (Figuras 1 y 2). No se palpan adenopatías asociadas. Resto del examen físico, sin alteraciones.

Se solicitó biopsia incisional que resultó compatible con un carcinoma basocelular pigmentado ulcerado de cuero cabelludo, por lo que se procede a la extirpación quirúrgica completa, con márgenes amplios de 2 cm y doble colgajo de avance con cierre en dos planos.

La biopsia excisional demostró extensa infiltración de la dermis por cordones de células neoplásicas de aspecto poroide, con bordes citoplasmáticos mal definidos, núcleos levemente pleomórficos, con cromatina grumosa y frecuentes figuras mitóticas, alternando con células eosinófilas de aspecto cuticular, que delimitan estructuras ductales, con presencia de frecuentes melanocitos dendríticos intensamente pigmentados. El estroma adyacente muestra marcada reacción desmoplásica y moderado infiltrado inflamatorio de predominio linfoplasmocitario (Figuras 3 y 4). La histología es compatible con el diagnóstico de Porocarcinoma Ecrino Pigmentado.

La paciente continúa en control en Dermatología y seis meses después de la cirugía se solicita nueva biopsia, en la cual no se observa recidiva tumoral.

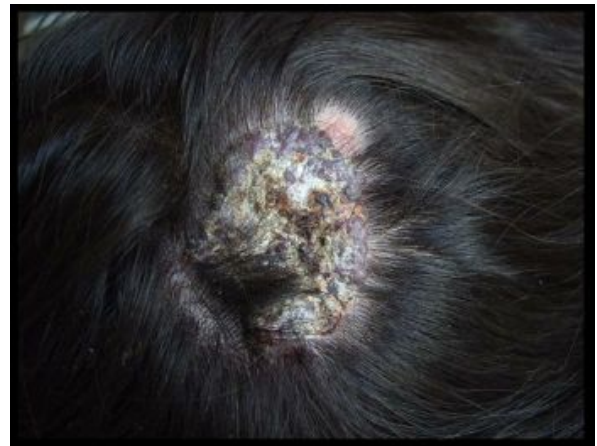


Figura 1. Tumor exofítico costroso de cuero cabelludo.

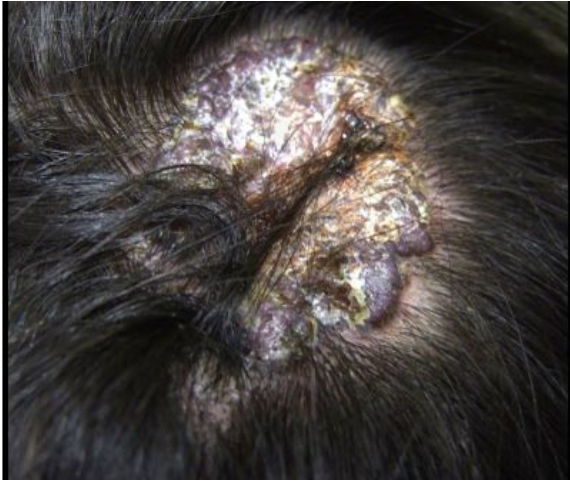


Figura 2. Tumor de cuero cabelludo con mayor aumento.

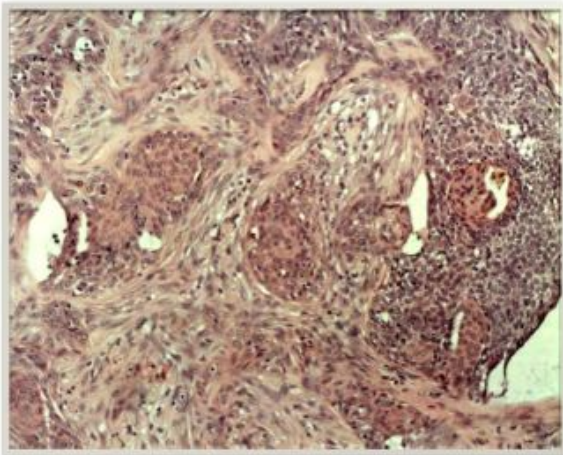


Figura 3. Dermis infiltrada por cordones de células neoplásicas.

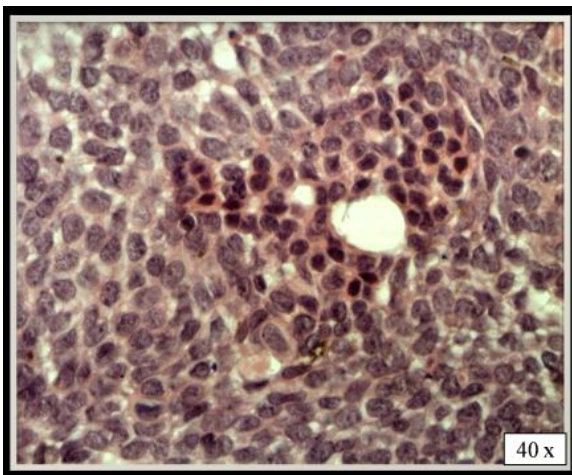


Figura 4. Células neoplásicas de aspecto poroide en dermis.

DISCUSIÓN

El porocarcinoma ecrino es un tumor cutáneo maligno infrecuente que deriva de las glándulas sudoríparas ecrinas. Es el tumor maligno más frecuente de los originados en las glándulas sudoríparas;^(1,2) de crecimiento lento, afecta fundamentalmente a personas de edad avanzada y se localiza con mayor frecuencia en extremidades inferiores, cara y cuero cabelludo.^(1,3,4)

Es extremadamente raro, presentando una incidencia aproximada de 1:13.000 en Estados Unidos. No existe una cifra exacta de reportes a nivel mundial.⁽⁵⁾

Generalmente se diagnostican en la quinta a octava década de la vida⁽⁵⁾ y presentan una larga evolución, lo que sugiere la posibilidad de transformación maligna de una lesión benigna preexistente. En algunos reportes se ha asociado a inmunosupresión crónica^(1,3) o a la radiación ultravioleta.⁽⁵⁾ Es de evolución lenta en su inicio, y tras su malignización pasa a tener un comportamiento agresivo con rápido crecimiento. Con el tiempo el tumor se ulcera, lo que suele constituir el motivo de consulta de los pacientes.^(2,3)

La aproximación inicial de este tumor es difícil, ya que se confunde con frecuencia, tanto clínica como histopatológicamente, con otros tumores cutáneos.⁽¹⁾ Casi la mitad de todos los porocarcinomas ecrinos se ha informado que derivan de poromas preexistentes y clínicamente pueden confundirse con un carcinoma de células escamosas, carcinoma basocelular; melanoma maligno, granuloma piógeno o un nevo melanocítico.⁽⁶⁾

Suele presentarse como un nódulo o tumor solitario de crecimiento polipoide, asintomático, en zonas acrales, en la cabeza o el tronco.^(1,3,4)

Histopatológicamente se considera que el porocarcinoma evoluciona del acrosiringio,^(3,4) presentando nidos intraepidérmicos de células basaloideas, extendiéndose en la dermis con gruesos cordones anastomóticos.⁽⁷⁾ Las principales características morfológicas que sustentan la naturaleza sudorípara del tumor son la presencia de estructuras ductales tapizadas por células tumorales, la cutícula eosinofílica y la extensión pagetoide de las células tumorales, con segmentos epidérmicos respetados.⁽⁷⁾

Aproximadamente un 20% de estos tumores recurre después de unos meses de haber sido extirpados y un porcentaje similar metastatiza a los ganglios linfáticos regionales.^(2,4) En un estudio de 35 pacientes con una variedad limitada de subtipos de carcinoma ecrino, se concluyó que si bien todos tienen una tendencia a la recidiva local, la diseminación linfática local o metástasis a distancia se produce en menos de 10% de los casos.⁽⁸⁾

Por lo tanto, su alta malignidad y potencialidad para dar metástasis a distancia obligan a realizar tratamientos

quirúrgicos con márgenes amplios, planteándose en algunos casos la linfadenectomía regional. El tratamiento de elección lo constituye la cirugía de Mohs. Existen algunos reportes exitosos en la literatura con radioterapia. La quimioterapia no se utiliza, presumiblemente por la falta de evidencia que avale su uso en esta patología.⁽⁵⁾

En la práctica, es importante diferenciar el porocarcinoma ecrino del melanoma maligno y el carcinoma de células escamosas. Las células contenedoras de melanina en el porocarcinoma ecrino muestran características dendríticas que difieren de las de las células del melanoma. Las células del porocarcinoma no muestran queratinización o diferenciación por zonas en los nidos tumorales. La observación cuidadosa revela luces intracitoplasmáticas o diferenciación ductal con pruebas de inmunohistoquímica de la expresión CEA.

Se han reportado variantes pigmentadas del poroma ecrino,^(9, 10) sin embargo, ha habido escasos reportes de porocarcinoma ecrino pigmentado. La colonización de melanocitos se ha descrito en asociación con carcinoma de mama,⁽¹¹⁾ adenocarcinoma anorrectal,^(12, 13) carcinoma de cabeza y cuello⁽¹²⁾ y carcinoma de células escamosas oral.⁽¹⁵⁾ Varias hipótesis han sido propuestas para explicar el mecanismo de la colonización de melanocitos,^(12, 15) incluyendo la migración y proliferación de estas células a través de la liberación de un factor tumoral desconocido.

Es bien sabido que en los esbozos primarios de los conductos del sudor se pueden aislar melanocitos durante la semana 14 de gestación,⁽¹⁶⁾ los cuales posteriormente con el desarrollo embrionario se pierden. Aún no se sabe si es la persistencia de estos melanocitos en el acrosiringio de la glándula sudorípara en la vida post-fetal, o la secreción de un factor de crecimiento melanocítico por el mismo tumor en cuestión, el que explique su migración o proliferación y presencia en esta patología.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Mahomed F, Blok J, Grayson W. The squamous variant of eccrine porocarcinoma: a clinicopathological study of 21 cases. *J Clin Pathol* 2008; 61:361-365.
2. Shiohara J, Koga H, Uhara H, Takata M, Saida T. Eccrine porocarcinoma: clinical and pathological studies of 12 cases. *J Dermatol* 2007; 34:522-526.
3. Gerber P, Schulte K, Ruzicka T, Bruch-Gerharz D. Eccrine porocarcinoma of the head: an important differential diagnosis in the elderly patient. *Dermatology* 2008; 216:229-233.
4. Brown C, Dy C. Eccrine porocarcinoma. *Dermatol Ther* 2008; 21:433-438.
5. Wong A, Mollick D, Siegel D. Eccrine Carcinoma. *Emedicine*. 26 de marzo, 2010. <<http://emedicine.medscape.com/article/1101796-overview>> [consulta: abril 2010].
6. Snow SN, Reizner GT. Eccrine porocarcinoma of the face. *J Am Acad Dermatol* 1992; 27:306-11.
7. Pinilla J. Inmunohistoquímica en Dermatopatología: Tumores Epidérmicos, Tumores de las Glándulas Sebáceas y Tumores de las Glándulas Sudoríparas. *Rev Chil Dermatol* 2009; 25(1):64-67.
8. Mehregan AH, Hashimoto K, Rahbari H. Eccrine adenocarcinoma. A clinicopathologic study of 35 cases. *Arch Dermatol* 1983; 119(2):104-14.
9. Jin K, Nogita T, Toyoda H, et al. Pedunculated pigmented eccrine poroma of the scalp with increased urinary excretion of 5-S-cysteinyldopa. *J Dermatol* 1990; 17:555-8.
10. Mousawi A, Kibbi AG. Pigmented eccrine poroma: a simulant of nodular melanoma. *Int J Dermatol* 1995; 34:857-8.
11. Hara K, Kamiya S. Pigmented eccrine porocarcinoma: a mimic of malignant melanoma. *Histopathology* 1995; 27:86-8.
12. Azzopardi JG, Eusebi V. Melanocyte colonization and pigmentation of breast carcinoma. *Histopathology* 1977; 1:21-30.
13. Chumas JC. Melanotic adenocarcinoma of the anorectum. *Am J Surg Pathol* 1981; 5:711-17.
14. Thomas KM, Hutt MSR, Borgstein J. Salivary gland tumors in Malawi. *Cancer* 1980; 46:2328-34.
15. Gough JC, Benediktsson H. Melanocyte colonization of nodal metastasis from oral carcinoma. *Hum Pathol* 1983; 14:373-4.
16. Hashimoto K, Gross BG, Lever WF. The ultrastructure of the human embryo skin. II. The formation of the intradermal portion of the eccrine sweat duct and of the secretory segment during the first half of the embryonic life. *J Invest Dermatol* 1996; 46:513-29.