

CUÁL ES SU DIAGNÓSTICO?

Eduardo Corradini K¹, Romina Andino N², Carlos Mandiola B³, Ma Alejandra Carmi K⁴, Rosemarie Bentjerodt R⁵.

¹Dermatólogo Fundación Arturo López Pérez; ²Dermatología. Pontificia Universidad Católica de Chile; ³Internos de medicina; ⁴Residente dermatología. Universidad de Chile; ⁵Anatómo Patóloga Fundación Arturo López Pérez.

Cuadro clínico

Paciente de sexo masculino, 67 años, sin antecedentes mórbidos conocidos. Consulta en mayo del 2010 por lesión en cara anterior del muslo derecho de 1 año de evolución. Se plantea Carcinoma Basocelular. Durante el examen físico se pesquiza nódulo de coloración rojiza y descamación leve, sin telangiectasias, de 1,2 cm de diámetro ubicada en cara posterior de pierna (Figura 1). Se plantea Melanoma Amelanótico. Se realiza extirpación de ambas lesiones.

La biopsia de la primera lesión confirma un carcinoma basocelular. La biopsia de la lesión de la pierna muestra una neoplasia epitelial medianamente diferenciada, mal circunscrita que se extiende hasta la dermis reticular profunda (Figura 2). Está compuesta por células de aspecto poroide y cuticular con núcleos anisocarióticos, hiper cromáticos, con abundantes mitosis atípicas, dispuestas en brotes sólidos de diversas formas y tamaño; presenta varias zonas de necrosis central intratumoral.

Se llevó a cabo estudio de diseminación con Tomografía Axial Computarizada de tórax, abdomen y pelvis que resultó negativo para metástasis. Se realiza ganglio centinela el que resulta positivo, se extirpan adenopatías cuyas biopsias resultaron negativas para metástasis y micrometástasis. Se realiza ampliación de márgenes con cierre primario del defecto.



Figura 1

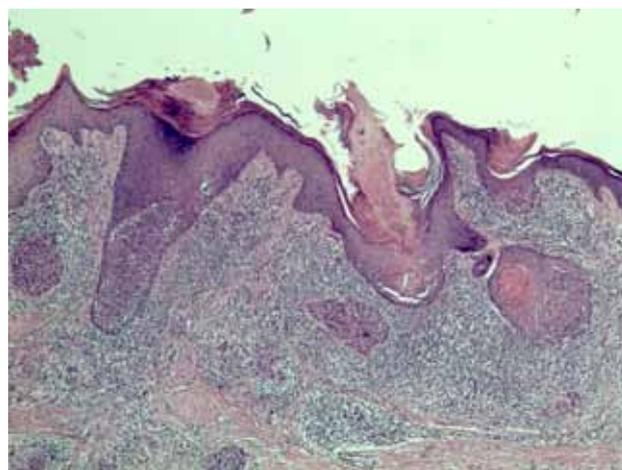


Figura 2

Correspondencia: Eduardo Corradini K.
Correo electrónico: drcorradini@gmail.com

Diagnóstico

Porocarcinoma

El Porocarcinoma o Poroma Ecrino Maligno es una neoplasia cutánea maligna derivada de las células del epitelio acrosirringo ecrino, porción epidérmica de los conductos sudoríparos¹⁻³. Puede desarrollarse como un tumor primario o derivar de una neoplasia ecrina benigna que sufre transformación maligna, siendo esta última forma la más habitual^{1,2,4-6}. Fue descrito por primera vez en 1963 por Pinkus y Mehregan, quienes lo llamaron "carcinoma ecrino epidermotrópico"^{2,4,6,7}. Su frecuencia es baja, representando entre el 0,005% y 0,01% de todos los tumores cutáneos^{1,2,4-7}. A pesar de que puede aparecer a cualquier edad, suele presentarse en pacientes mayores de 60 años, con una edad promedio de 67²⁻⁴. No existen diferencias de incidencia por sexo ni por raza¹, aunque hay revisiones que reportan una mayor frecuencia de esta neoplasia en mujeres^{3-5,7}. Estudios recientes han reportado un mayor riesgo de presentar esta lesión en pacientes inmunosuprimidos tales como enfermos VIH, transplantados y diabéticos^{4,8,9}. En cuanto a la localización, se ha descrito que un 60% de estas neoplasias se presentan en las extremidades inferiores, seguidas por cabeza, cuero cabelludo, extremidades, tronco y abdomen¹⁻⁶.

El Porocarcinoma ecrino posee una diseminación predominantemente linfática. Desde la epidermis invade la dermis y los linfáticos dérmicos, se siembra a través de ellos, y dado su alto epidermotropismo, reinvasa la epidermis. Esto explica la alta frecuencia y extensión de las metástasis cutáneas y linfonodales^{2,6}. Se ha reportado que un 20% de los casos presenta metástasis a linfonodos regionales, con una mortalidad asociada del 67%^{1,2}. El compromiso de órganos a distancia es raro, pero se ha descrito en el 10% de los casos¹⁻³. La tasa de recurrencia de este cáncer es del 20%^{1-3,6}. Clínicamente, esta neoplasia suele presentarse como un nódulo firme, eritematoso o eritematovioláceo, menor de 2 cm de diámetro, y sin síntomas asociados^{1,3,4,6,7}. Se han descrito también como lesiones verrucosas, pólipos ulcerados y placas infiltrativas tipo coliflor². La presentación como una lesión de características zosteriformes también ha sido reportada⁶. Como en la mayoría de los casos se desarrollan a partir de un poroma benigno preexistente, un cambio en la velocidad de crecimiento, aparición de dolor, prurito, ulceración o sangrado podrían sugerir transformación maligna¹. A pesar de que la dermatoscopia del porocarcinoma ecrino presenta un clásico patrón vascular polimorfo sugerente de neovascularización, su hallazgo no es específico de esta neoplasia, el melanoma amelanico y otras lesiones cutáneas presentan el mismo patrón dermatoscópi-

co³, por lo que su valor no radica en la confirmación diagnóstica, sino en la necesidad de un estudio más acucioso en caso de que dicha vascularización sea observada^{1,3}. La apariencia clínica del porocarcinoma es altamente inespecífica y el diagnóstico diferencial incluye un amplio espectro de tumores tanto malignos como benignos, siendo esencial el rol de la histopatología para un diagnóstico correcto¹.

Las lesiones benignas que pueden confundirse con un porocarcinoma incluyen: poroma ecrino, verruga vulgar, queratosis seborreica, granuloma piógeno, incluso nevus o fibromas^{1,2}.

En la fase intraepidérmica debemos distinguirlo del Hidroadenocarcinoma, de la enfermedad de Bowen y la Enfermedad de Paget, pudiendo ser clínicamente idéntico a estas patologías.

Dentro de las lesiones malignas, el carcinoma basocelular y, especialmente el espinocelular, constituyen diagnósticos diferenciales que se suelen confundir^{1,2,6}. Un estudio retrospectivo de 69 pacientes mostró que el diagnóstico clínico nunca fue acertado, y que la principal sospecha clínica inicial era carcinoma escamoso⁵.

Finalmente, dentro del diagnóstico diferencial de este cáncer, resulta esencial su distinción del adenocarcinoma metastásico (mama y pulmón bien diferenciados) y del melanoma maligno, dos entidades que por su conducta biológica y pronóstico asociado deben ser descartadas. La presencia de estructuras ductulares rodeadas de cutículas eosinofílicas son sugerentes del origen ecrino y ayudan en esta tarea^{1,6}. El diagnóstico final del Porocarcinoma se establece mediante un análisis histológico asociado a técnicas de inmunohistoquímica^{1,2}. Desde el punto de vista histopatológico, esta lesión se caracteriza por la presencia de células tumorales atípicas en la epidermis, distribuidas en forma difusa y asimétrica, o formando cordones o nidos bien definidos. Se aprecian áreas de necrosis y numerosas figuras mitóticas. Por su origen ecrino, pueden observarse estructuras ductulares revestidas por una sustancia eosinofílica semejante a membrana basal, y un estroma altamente mixoide, mucinoso, hialinizado o fibrótico. No es infrecuente la presencia de focos de diferenciación escamosa, dificultando el diagnóstico diferencial con el carcinoma espinocelular. Puede observarse infiltración de linfáticos y estructuras vasculares, siendo variable el compromiso de la dermis¹⁻⁸.

En relación a las técnicas de inmunohistoquímica que resultan útiles para precisar el diagnóstico, la detección de Antígeno Carcinoembrionario o Antígeno de Membrana Epitelial mediante anticuerpos marcados, son las más utilizadas para demostrar el origen ecrino de la neoplasia^{1,2}.

¿Imaginó proteger del Sol su piel y la de su paciente de forma moderna y activa?

Son múltiples las opciones terapéuticas que se han intentado para el manejo del Porocarcinoma: electrofulguración, electrocauterización, radioterapia, quimioterapia combinada, cirugía, amputación, entre otras. La excisión amplia de la lesión ha sido la única alternativa que ha demostrado curar la enfermedad en cifras que fluctúan entre el 70% y 80% de los casos, con una recidiva del 20%^{1,2,4,10}. Estudios utilizando la técnica quirúrgica de Mohs han mostrado resultados promisorios al respecto, con reportes que muestran ausencia de recurrencia de este cáncer después de 5 años de seguimiento, erigiéndose como el tratamiento de elección en la actualidad, asegurando márgenes libres y menor recidiva en ausencia de metástasis regionales y a distancia^{3,6,9-11}. En caso de enfermedad metastásica, la Quimioterapia ha sido utilizada con efectos variables usando combinaciones de drogas: Ciclofosfamida, Bleomicina, Cisplatino, 5 Fluoruracilo, entre otras^{1,3}. Nuevas terapias inmunológicas, tales como Interferon alfa e Interleuquina 2, han mostrado resultados promisorios, pero permanecen en etapa de evaluación³. Durante los últimos años, debido al impacto que ha tenido en el diagnóstico y manejo del melanoma maligno, la biopsia de ganglio centinela se ha planteado como una técnica a utilizar en esta neoplasia. Los resultados reportados al respecto no han sido concluyentes, por lo que se requieren más investigaciones para plantearla como técnica de rutina en este cáncer^{1,5,12}.

El pronóstico del Porocarcinoma dependerá fundamentalmente del compromiso metastático, ya sea regional o a distancia. La supervivencia en estos casos se ha reportado entre 5 y 24 meses, lo que refleja la alta refractariedad al tratamiento de la enfermedad diseminada^{1,2}. Estudios dedicados a la búsqueda de factores pronósticos del cáncer han mostrado que la presencia de invasión linfovascular, número de figuras mitóticas, grosor de la lesión mayor a 7 mm y un patrón de crecimiento infiltrativo se asocian a un pronóstico más ominoso, pero el número de casos estudiados no son suficientes como para extrapolar los resultados^{1,4,5}. Otros reportes correlacionan la invasión linfovascular con el compromiso nodal metastásico y con la mortalidad⁷.

En conclusión, el Porocarcinoma ecrino es una neoplasia biológicamente agresiva, que puede presentarse con compromiso metastático extenso^{2-4,7,13} y que, por lo tanto, debe ser sospechada clínicamente frente a lesiones que comprometen la piel. La única conducta que ha demostrado un real impacto en disminuir la mortalidad asociada a esta neoplasia ha sido el diagnóstico precoz y la excisión amplia, además de la resección de todo poroma benigno, dado el riesgo intrínseco de malignización^{1,2,6,10}.



- Con tan solo 3 filtros de última generación: Mayor eficiencia, mayor seguridad
- Contribuye a la reparación activa del ADN: Reparación directa y por estimulación de N.E.R.
- Ayuda a proteger de los efectos nocivos de la luz visible y radiación infra roja
- Cosmética elegante, para todo tipo de piel



Referencias bibliográficas

1. Brown CW Jr, Dy LC. Eccrine Porocarcinoma. *Dermatologic Therapy*. 2008; 21(6):433–438.
2. Goel R, Contos MJ, Wallace ML. Widespread metastatic eccrine porocarcinoma. *J Am Acad Dermatol*. 2003;49(5):252–254.
3. De Giorgi V, Sestini S, Massi D, Papi F, Lotti T. Eccrine porocarcinoma: a rare but sometimes fatal malignant neoplasm. *Dermatol Surg*. 2007;33(3):374-377.
4. Chang NC, Tsai KB. Eccrine Porocarcinoma of the auricle: a case report. *Kaohsiung J Med Sci*. 2009;25(7):401-404.
5. Robson A, Greene J, Ansari N, Kim B, Seed PT, et al. Eccrine Porocarcinoma (malignant eccrine poroma): a clinicopathologic study of 69 cases. *Am J Surg Pathol*. 2001;25(6): 710–720.
6. 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(5): 860-864.
7. Shiohara J, Koga H, Uhara H, Takata M, Saida T. Eccrine porocarcinoma: clinical and pathological studies of 12 cases. *J Dermatol* 2007; 34(8): 516-522.
8. Mohamed F, Blok J, Grayson W. The squamous variant of eccrine porocarcinoma: a clinicopathological study of 21 cases. *J Clin Pathol*. 2008;61(3): 361–365.
9. Wittenberg GP, Robertson DB, Solomon AR, Washington CV. Eccrine porocarcinoma treated with Mohs micrographic surgery: A report of five cases. *Dermatol Surg*. 1999;25(11):911-913.
10. D'Ambrosia RA, Ward H, Parry E. Eccrine porocarcinoma of the eyelid treated with Mohs micrographic surgery. *Dermatol Surg*. 2004;30(4):570-571.
11. Johr R, Saghari S, Nouri K. Eccrine porocarcinoma arising in a seborrheic keratosis evaluated with dermoscopy and treated with Mohs' technique. *Int J Dermatol*. 2003;42(8):653-657.
12. Sahn RE, Lang PG. Sentinel lymph node biopsy for high-risk nonmelanoma skin cancers. *Dermatol Surg*. 2007;3(7):786-792.
13. Kurt M, Kilickap S, Ozkaya O, Aksoy S, Erman M. Malignant eccrine poroma presenting with pulmonary and liver metastases. *Int J Dermatol*. 2006; 45(10):1263-1265.