



3.- Carcinoma del conducto ecrino recidivante. A propósito de un caso.

Dra. Verónica García Yllán ¹, Lic. María Llorca Clímens ²

1 Especialista en Anatomía Patológica.

2 Licenciada en Histotecnología



Resumen

Las glándulas sudoríparas ecrinas están ampliamente distribuidas por todo el organismo y responden a estímulos colinérgicos regulando la temperatura corporal. Los carcinomas de glándulas sudoríparas ecrinas son infrecuentes y fueron descritos por primera vez por Cornil en 1865. Su incidencia es de aproximadamente el 1% de todas las neoplasias malignas cutáneas, y la amplia gama de apariencias histológicas y su semejanza con carcinomas metastásicos, han generado incertidumbres y controversias durante muchos años en cuanto a su diagnóstico, comportamiento biológico y tratamiento. Presentamos el caso de una paciente con Carcinoma de conducto ecrino en la rodilla recidivado cuatro años después de su primera exéresis.

Palabras claves: reporte de caso, glándulas sudoríparas ecrinas, carcinoma de conducto ecrino, neoplasias malignas cutáneas

Abstract

Eccrine sweat glands are widely distributed throughout the body and regulate body temperature in respond to cholinergic stimuli. Eccrine sweat gland carcinomas are rare and were first described by Cornil in 1865. Their incidence is 1% of all cutaneous malignancies, and the wide range of histological appearances and their similarity to metastatic carcinomas have generated uncertainties and controversies for many years regarding its diagnosis, biological behavior, and treatment. We present the case of a patient with eccrine duct carcinoma of the knee that recurred four years after her first excision.

Key words: case report, eccrine sweat glands, eccrine duct carcinoma, cutaneous malignancies



<https://doi.org/10.47579/AP.20.05.0032>

Reconocimiento-NoComercial-SinObraDerivada 3.0 España (CC BY-NC-ND 3.0 ES) This Work is licensed under a Creative Commons Attribution-NonCommercial-NoDerivs 3.0 Unported License



Introducción

Las glándulas sudoríparas ecrinas se desarrollan a partir de la epidermis fetal independientemente de los folículos pilosos, se distribuyen por todo el organismo (excepto los labios y los genitales externos masculinos y femeninos), y su función más importante son los procesos de termorregulación, el equilibrio electrolítico y permitir que los fármacos administrados por vía parenteral u oral alcancen la superficie de la piel a través del conducto ecrino. Responden a estímulos colinérgicos, y los carcinomas originados en ellas son infrecuentes (1).

Los carcinomas de glándulas sudoríparas ecrinas fueron descritos por primera vez por Cornil en 1865 (2,3), su incidencia es de aproximadamente el 1% de todas las neoplasias malignas cutáneas, pueden surgir de novo o resultar de la transformación maligna de un tumor ecrino benigno preexistente, y su diversidad morfológica, así como su semejanza con carcinomas metastásicos de mama, riñón, aparatos respiratorio y gastrointestinal, próstata, han generado incertidumbre y controversias durante muchos años en cuanto a su diagnóstico, comportamiento biológico y tratamiento (4,5).

El tumor del conducto dérmico surge del segmento intradérmico del conducto ecrino. El término carcinoma del conducto ecrino designa tumores que pueden aparecer en la dermis como un poroma infiltrativo (porocarcinoma) o como un adenocarcinoma moderadamente diferenciado. En ocasiones fatal, debido a metástasis a distancia (6), suele presentarse con ligero predominio en el sexo femenino, y entre los 50 y 70 años, como un nódulo cutáneo pequeño, rara vez mayor de 5cm (aunque se han reportado mayores de 10 cm), de color rojo o violáceo, solitario e indoloro o localmente invasivo, de consistencia firme, fijo a planos profundos, de lento crecimiento durante muchos años (aunque en raras ocasiones progresa rápidamente), no encapsulado, localizado en la cabeza o las extremidades y, menos frecuentemente, en el tronco y la región glútea. En lesiones recurrentes o de mayor tamaño puede observarse ulceración de la piel suprayacente. Al corte es circunscrito, su superficie es homogénea, de color blanco grisáceo, y se han descrito lesiones quísticas (5,6,7,8).

Presentación del caso

Paciente femenina, de 62 años que es remitida a consulta de Traumatología para valoración ecográfica y clínica de lesión en la rodilla izquierda, subcutánea, y localizada en cicatriz de exéresis de una lesión previa en 2016 diagnosticada como Histiocitoma fibroso aneurismático. La paciente refiere que poco tiempo después de la resección, la lesión comenzó a crecer nuevamente, pero por temor al diagnóstico no consultó hasta cuatro años más tarde.

En el año 2018, se realizó resonancia magnética (Figura-1) por proceso osteoarticular en esa misma región anatómica, advirtiéndose recidiva de tumoración de partes blandas localizada en el tejido celular subcutáneo en la región anteromedial de la rodilla, adyacente a la vertiente medial y distal del tendón rotuliano, cerca de su inserción, bien delimitada por cápsula, con múltiples septos fibrosos, de dos centímetros de diámetro mayor y con discreto edema en el tejido celular subcutáneo adyacente. Se plantea manejo conservador y seguimiento.

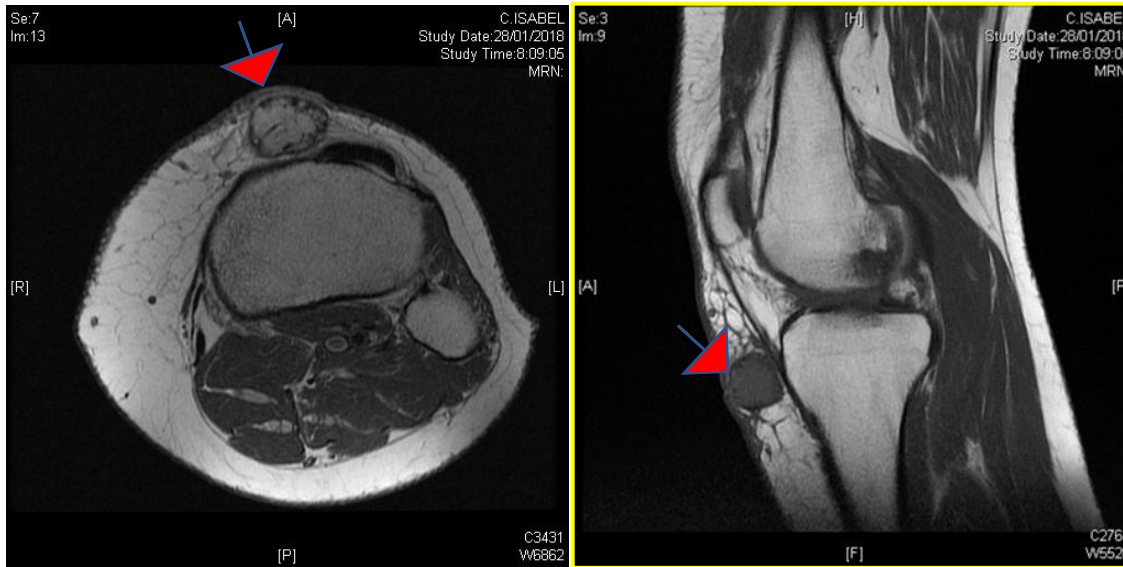


Figura-1. Resonancia magnética de rodilla. Tumoración en tejido celular subcutáneo en la región anteromedial de la rodilla, adyacente a la vertiente medial y distal del tendón rotuliano, cerca de su inserción, bien delimitada por cápsula, con múltiples septos fibrosos, de dos centímetros de diámetro mayor y con discreto edema en el tejido celular subcutáneo adyacente.

Debido a las molestias presentes, la paciente regresa nuevamente y se describe al examen físico un tumor subcutáneo, de aproximadamente 2 cm de diámetro, y de consistencia elástica. No impresiona adherido a planos profundos, provoca dolor leve a la palpación y presenta discreta tonalidad azulada.

Se indica Ecosonografía cutánea donde se describe tumoración subcutánea localizada en dermis profunda e hipodermis, bien delimitada, de 1.74 x 1.43 cm de diámetro máximo, hiperecogénica respecto al entorno y con áreas sinusoidales hipocogénicas en su interior. Estas áreas no tienen Doppler. La lesión en su conjunto muestra un Doppler periférico no aberrante. Tiene refuerzo posterior y llamativa sombra acústica lateral. No se aprecia ningún vaso importante en proximidad. (Figura-2)

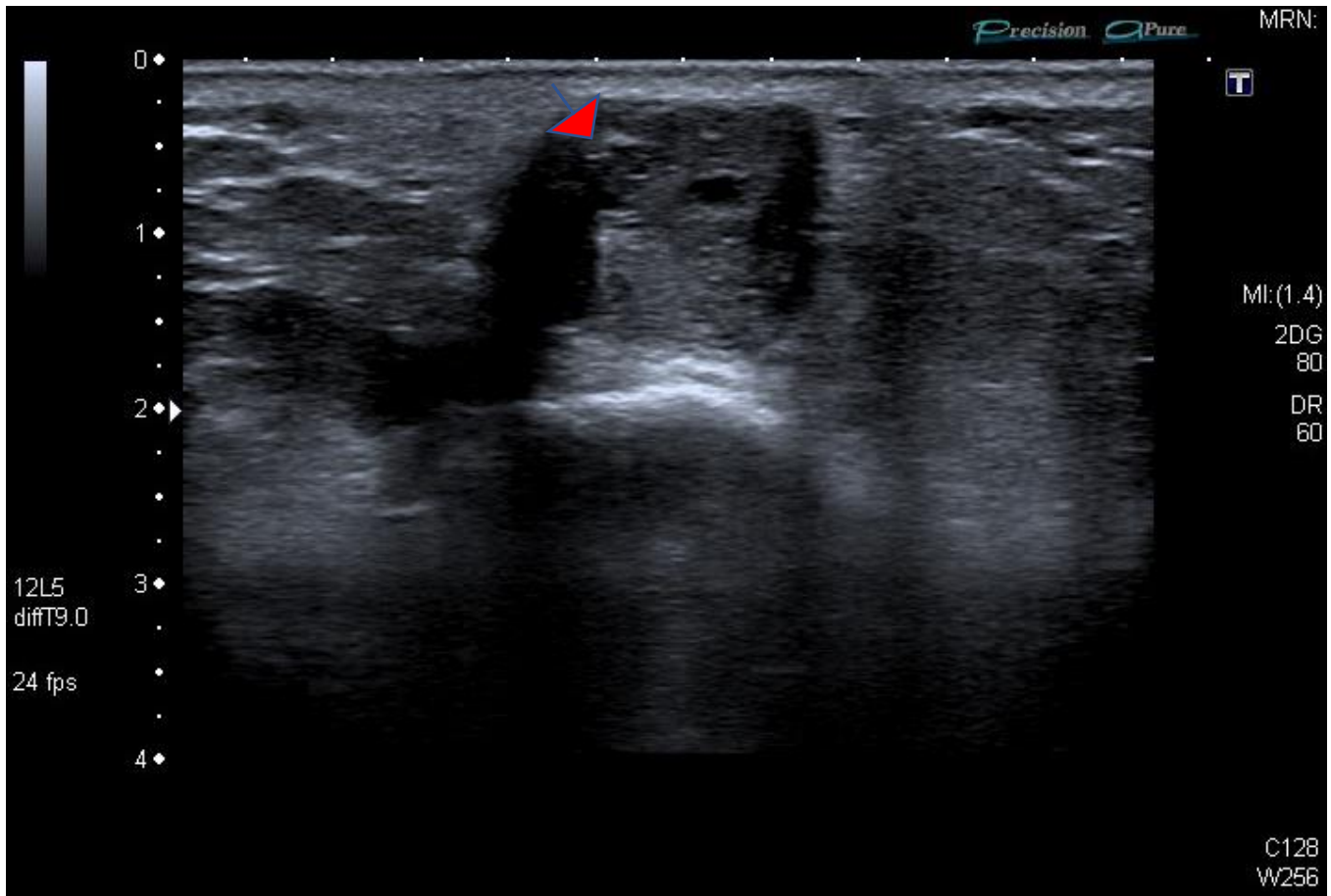


Figura-2. Ecosonografía de rodilla. Tumoración subcutánea localizada en dermis profunda e hipodermis, bien delimitada, de 1.74 x 1.43 cm de diámetro máximo, hiperecogénica respecto al entorno y con áreas sinusoidales hipoeecogénicas en su interior.

Teniendo en cuenta el dolor y los hallazgos al examen físico y radiológico se decide resección quirúrgica de la tumoración.

En Anatomía Patológica se recibe huso cutáneo de 4.5x2.5x1.5 cm, cubierto por piel en una de sus caras, en cuyo tercio medio se observa sobreelevación de coloración oscura y redondeada, de 1cm de diámetro mayor, que dista a 0.5cm de su borde más cercano. A la sección, la lesión es redondeada, mide 1.6 cm de diámetro mayor, al parecer contacta con el borde profundo, y además, muestra cavitación central. (Figura-3)

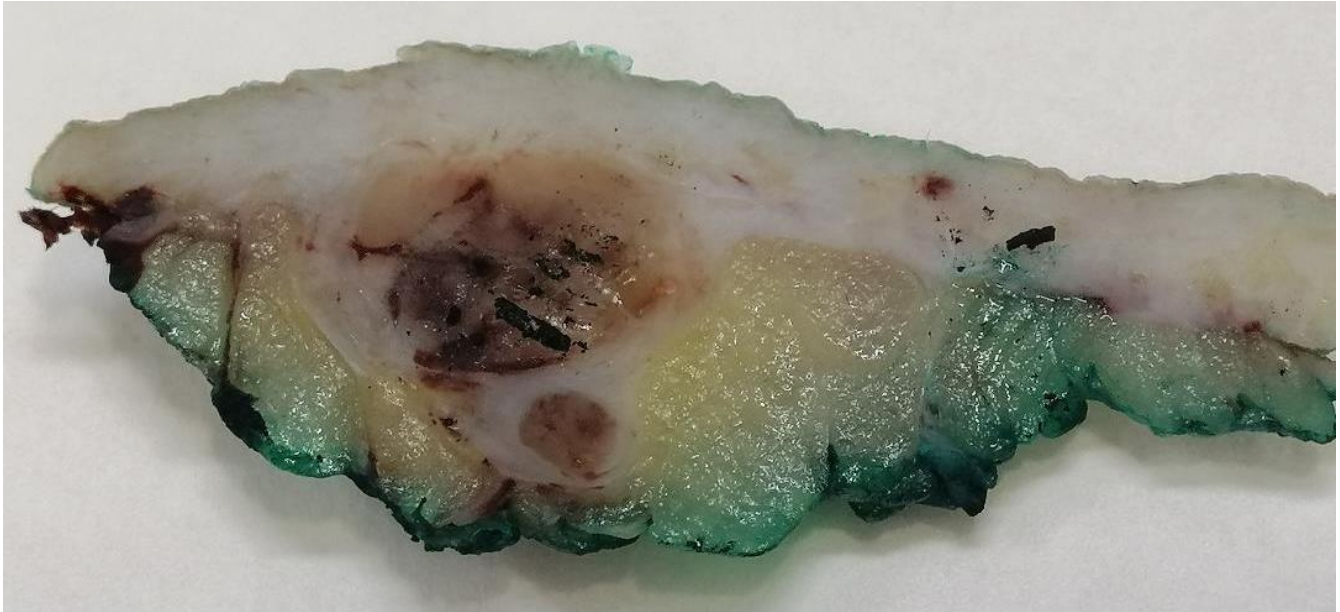
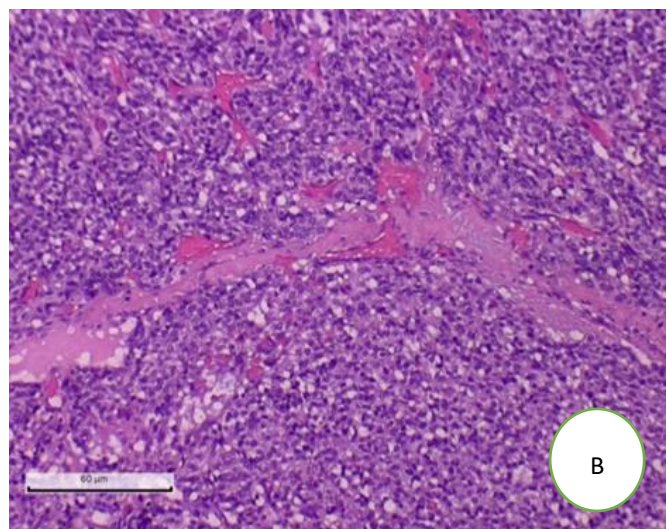
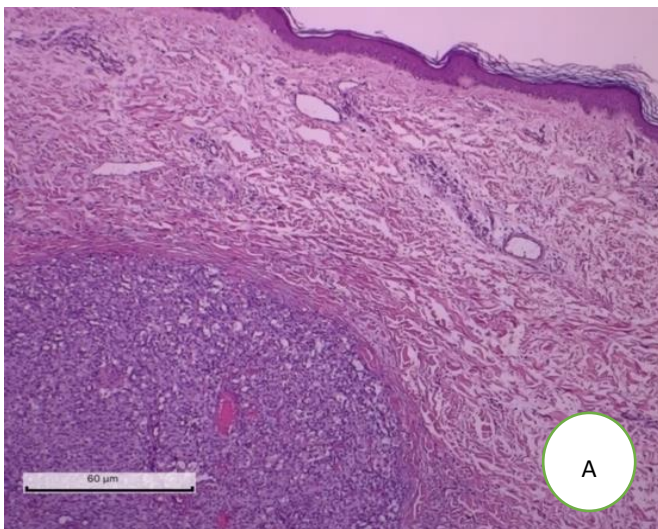


Figura-3. Lesión redondeada, de 1.6 cm de diámetro mayor, de localización dérmica, de color pardo, bien delimitada, aparentemente encapsulada, con cavitación central. Contacta con el borde de resección profundo.

Al examen microscópico se describe una lesión ubicada totalmente en la dermis, sin conexión con la epidermis, y constituida por grandes nidos de células de aspecto ecrico, uniformes, redondeadas, con núcleos grandes, atípicos, hipercromáticos, sin empalizada periférica y separados por un estroma hialino a veces mixoide, con presencia de abundantes mitosis atípicas y vascularización. Hemorragia y extensa necrosis intralesionales. No se demuestra conexión con estructuras ecricas adyacentes. Se identifica invasión vascular. No infiltración perineural. La lesión contacta con uno de los márgenes laterales (hacia la profundidad) de resección. (Figura 4)

Se realiza inmunotinción con CEA y EMA, resultando positividad focal para esta última. Se realiza inmunotinción para melanoma (Melan A, HMB45) resultando negativas. (Figura-5)



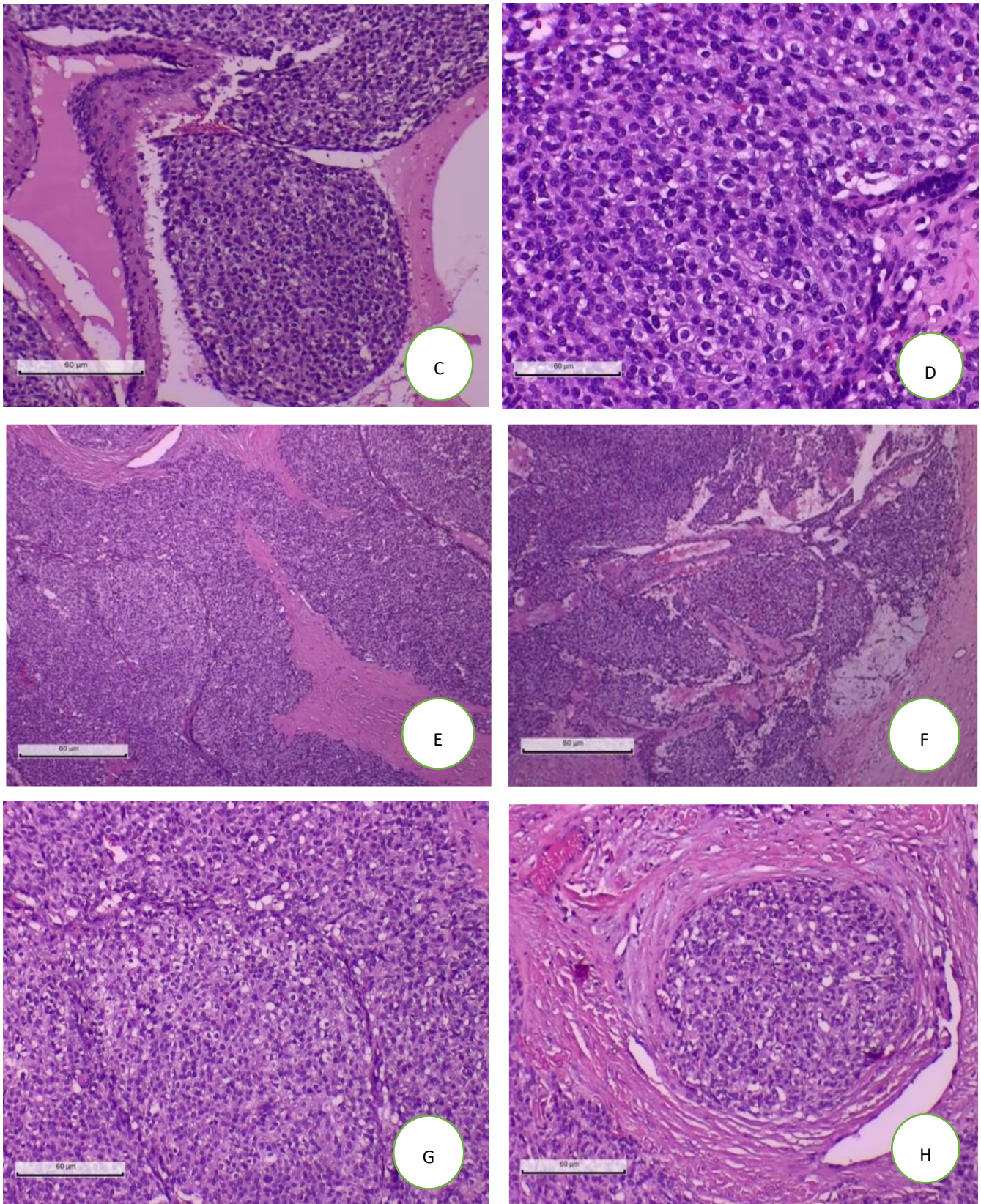


Figura-4. A-H. Lesión dérmica sin conexión con epidermis (A), constituida por nidos de células de aspecto ecрино, uniformes, redondeadas, con núcleos grandes, atípicos, hiper cromáticos, sin empalizada periférica y separados por estroma hialino-mixóide, con mitosis atípicas y vascularización (B-G). Se identifica invasión vascular (H). (H&E).

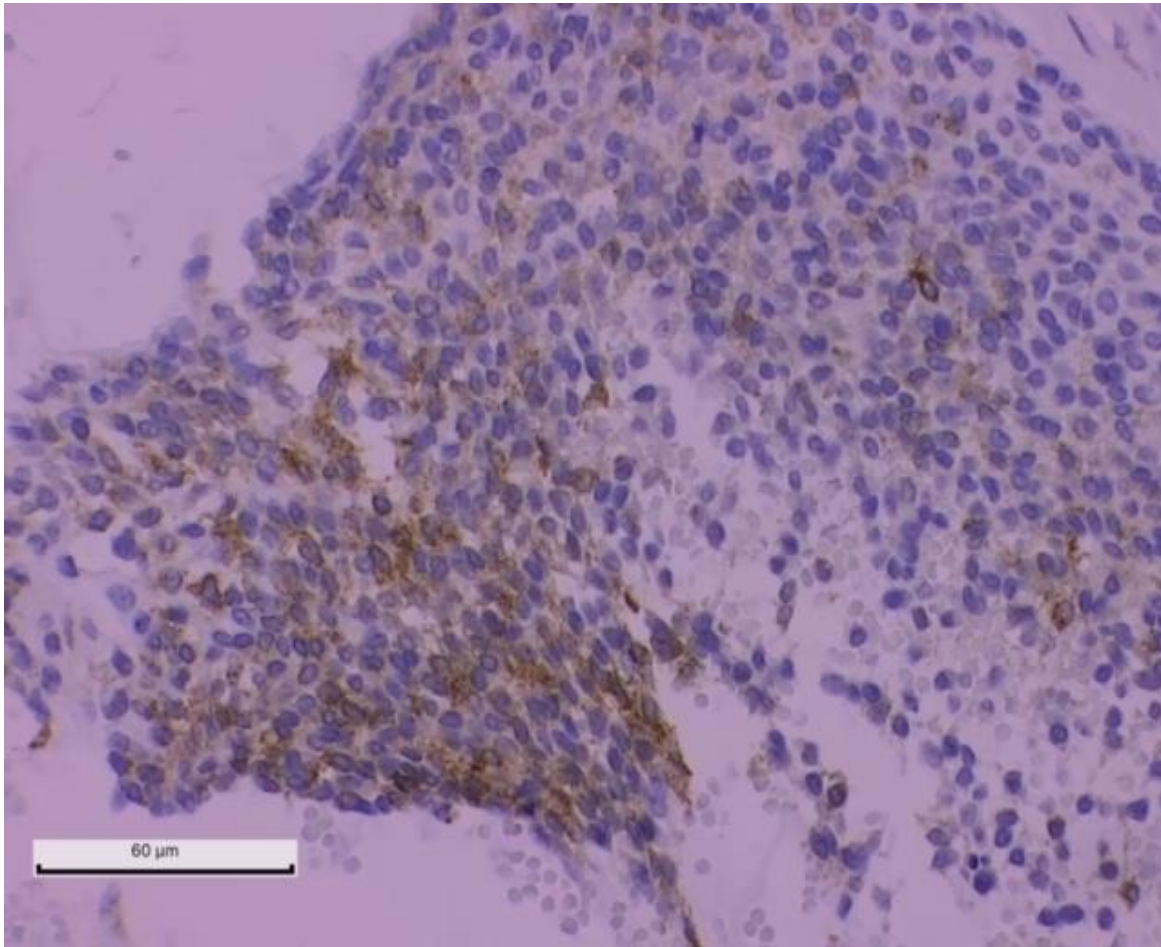


Figura-5. Tinción inmunohistoquímica para EMA positiva focalmente.

El aspecto histológico, apoyado con la inmunotinción permiten el diagnóstico de Carcinoma del conducto ecrino dérmico. Dichas características fueron reconocidas en la biopsia previa por lo que se concluye como Recidiva local de carcinoma ecrino.

La paciente se encuentra bien y bajo seguimiento estrecho.

Discusión

Desde el punto de vista microscópico, el carcinoma ductal ecrino se compone de grandes nidos y cordones de células cuboidales uniformes con maduración hacia la luz ductal (acentuada por la reacción diastasa-PAS), con núcleos pleomórficos, vesiculares, atípicos, de cromatina gruesa, con pérdida de la relación núcleo-citoplasma, que se disponen irregularmente en la dermis media y profunda sin empalizada periférica (los bordes de los lóbulos tienden a ser más bien aplanados), y sin conexión con la epidermis suprayacente ni estructuras ecrinas benignas (aunque ocasionalmente, se ha demostrado continuidad focal con un conducto ecrino intradérmico), y separados por un estroma fibroso. En algunos casos pueden observarse estructuras ductales bien desarrolladas entremezcladas con nidos de células con citoplasma granular eosinofílico, áreas cribiformes, focos de metaplasia escamosa, células claras y necrosis. Pueden identificarse variable número de mitosis e invasión perineural, vascular y del tejido celular subcutáneo (5,6,8,9).



Desde el punto de vista de los métodos auxiliares de diagnóstico, la tinción de PAS diastasa puede poner de manifiesto material intraluminal PAS positivo diastasa resistente. La inmunohistoquímica suele resultar positiva para citoqueratina, CEA y EMA, y negativa para actina (6,8,9).

No obstante, la clasificación de un tumor de anejo cutáneo como ecrino, suele ser difícil y la mayoría de las veces, únicamente basado en las características histológicas con tinciones de rutina H&E.

En cuanto a su comportamiento biológico, los tumores de bajo grado suelen ser localmente destructivos y recidivantes y, rara vez, provocan metástasis a distancia. Por su parte, los tumores de alto grado tienen gran potencial metastásico, con síntomas relacionados con la siembra a órganos específicos, y suelen ser letales. La anaplasia, el índice mitótico, la presencia de necrosis y la invasión vascular y perineural se consideran indicadores de agresividad en los tumores de glándulas sudoríparas. De manera general, como factores pronósticos se invocan el tamaño, tipo histológico, el compromiso de los ganglios linfáticos y la presencia de enfermedad metastásica (4,5,9,10,11).

Desde el punto de vista molecular, los tumores ecrinos malignos muestran una baja incidencia de pérdida de heterocigosidad (LOH) o alteraciones de TP53, y se plantea que se debe a que la mayor parte de las glándulas sudoríparas ecrinas se encuentran en lo profundo de la dermis protegidas del sol y los mutágenos ambientales. Como factores de riesgo se incluyen antecedentes familiares, inmunosupresión y radiaciones ionizantes y no ionizantes (4,8).

En cuanto al diagnóstico diferencial, este incluye las metástasis cutáneas de carcinomas de glándulas salivales, senos paranasales, mama, próstata y tractos respiratorio y gastrointestinal, queloides, hemangiomas, dermatofibrosarcoma protuberante, linfoma, carcinoma de células basales, de células escamosas, de células de Merkel, melanoma, entre otros (4,5,8,9,12).

Las metástasis de carcinoma de la mama pueden resultar indistinguibles morfológicamente de los carcinomas del conducto ecrino que incluso pueden expresar positividad para receptores de estrógenos por inmunohistoquímica (9,13); no obstante, aunque las metástasis suelen ser más frecuentes en mujeres de la edad media de la vida y mayores como en este caso, tienden a aparecer fundamentalmente en el tronco, y los antecedentes clínicos de tumoración de mama, o la existencia de nódulos mamarios identificados clínica o radiológicamente, sugieren estas.

Por otra parte, la distinción no puede basarse únicamente en los resultados de la inmunofenotipificación, pues la positividad para marcadores tales como citoqueratinas, CEA, proteína S100, receptores de estrógenos y progesterona, puede ser compartida en variable grado por metástasis de otros adenocarcinomas y tumores de glándulas sudoríparas (9).

La proteína S-100 resulta positiva en las lesiones melánicas, y se ha descrito la presencia de melanocitos en linfonodos metastásicos de porocarcinoma ecrino pigmentado, lo cual se explica por la transferencia de los melanocitos no neoplásicos de la lesión cutánea pudiendo ser erróneamente diagnosticada como metástasis de melanoma (14). En este caso se descartó la posibilidad de melanoma maligno debido a la negatividad de los marcadores de diferenciación melanocítica.

Adicionalmente, se han reportado casos de carcinoma de células de Merkel con morfología microquística en más del 50% de la neoplasia, lo cual ha planteado el diagnóstico diferencial con carcinomas ecrinos; y, por otra parte, carcinomas ecrinos pueden mostrar diferenciación neuroendocrina demostrada por expresión de marcadores neuroendocrinos (cromogranina). La positividad para CEA y EMA en los ecrinos facilita la distinción (15).



Relativo al tratamiento, la opción recomendada es la escisión quirúrgica amplia, dada su tendencia a infiltrar localmente y a la invasión perineural, conjuntamente con las cadenas ganglionares linfáticas regionales para los tumores ecrinos malignos distintos de las neoplasias mucinosas (que sólo en raras ocasiones metastatizan), y en el caso de ganglios clínicamente positivos, en pacientes con lesiones recurrentes y en tumores muy indiferenciados. Alrededor del 10 al 70% suele recidivar, por lo que se plantea el uso de la cirugía micrográfica de Mohs que disminuye las posibilidades de recidiva local durante largo tiempo. Algunos casos con metástasis a distancia han sido tratados con radioterapia, aunque suelen ser resistentes a este tratamiento. Por su parte, la quimioterapia se ha empleado con muy poca frecuencia y no ha demostrado ser efectiva en los pocos casos publicados (5,7,8,11).

Conclusiones

Los tumores malignos de las glándulas sudoríparas son neoplasias cutáneas raras que debido a sus características histológicas pueden confundirse fácilmente con neoplasias benignas. Su reconocimiento es vital para prevenir un comportamiento agresivo con mal desenlace; sin embargo, representa un desafío por su infrecuente presentación, criterios de malignidad mal definidos e inespecíficos, y su interpretación como metástasis cutáneas de adenocarcinomas primarios de otras localizaciones.

Los carcinomas ecrinos son tumores con potencial de destrucción local y metástasis a distancia, por lo que la escisión quirúrgica amplia conjuntamente con la disección de ganglios linfáticos regionales en presencia de ganglios clínicamente positivos es el tratamiento recomendado. Adicionalmente, debe mantenerse un seguimiento estrecho del paciente que permita detectar la recurrencias y las metástasis.

Bibliografía

- 1-Zaballos et al. Dermoscopy of Adnexal Tumors. *Dermatol Clin* 36 (2018) 397–412. <https://doi.org/10.1016/j.det.2018.05.007>
- 2-Triolo VA. NINETEENTH CENTURY FOUNDATIONS OF CANCER RESEARCH ADVANCES IN TUMOR PATHOLOGY, NOMENCLATURE, AND THEORIES OF ONCOGENESIS. *Cancer Res.* 1965 Feb;25:75-106. PMID: 14264062.
- 3-Smith CC. Metastasizing carcinoma of the sweat-glands. *The British Journal of Surgery.* 1955 Jul;43(177):80-84. DOI: 10.1002/bjs.18004317712.
- 4-el-Domeiri AA, Brasfield RD, Huvos AG, Strong EW. Sweat gland carcinoma: a clinico-pathologic study of 83 patients. *Ann Surg.* 1971 Feb;173(2):270-4. doi: 10.1097/00000658-197102000-00014. PMID: 5100098; PMCID: PMC1397621.
- 5-Wick, M.R., Goellner, J.R., Wolfe, J.T., III and Su, W.P.D. (1985), Adnexal carcinomas of the skin I. Eccrine carcinomas. *Cancer*, 56: 1147-1162. doi:10.1002/1097-0142(19850901)56:5<1147::AID-CNCR2820560532>3.0.CO;2-3
- 6-Calonne JE, Brenn T, Lazar A, Billings S. *McKee's Pathology of the Skin*. Elsevier Ed. 2019. 5th Edition
- 7- Galadari E, Mebregan A H, Lee K C, Malignant transformation of eccrine tumors. *J Cutan Pathol* 1987; 14: 15-22.



-
- 8-Ferzli GM. Eccrine Carcinoma Treatment & Management. Updated: May 30, 2019. <https://emedicine.medscape.com/article/1101796-overview>.
- 9-Urso C, Bondi R, Paglierani M, Salvadori A, Anichini C, Giannini A. Carcinomas of sweat glands: report of 60 cases. *Arch Pathol Lab Med*. 2001 Apr;125(4):498-505. doi: 10.1043/0003-9985(2001)125<0498:CO&S2.0.CO;2. PMID: 11260623.
- 10-Michiel P.J. van der Horst. Update on Malignant Sweat Gland Tumors. *Surgical Pathology* (2017). <http://dx.doi.org/10.1016/j.path.2017.01.010>
- 11-Plunkett TA, Hanby AM, Miles DW, Rubens RD. Metastatic eccrine porocarcinoma: response to docetaxel (Taxotere) chemotherapy. *Ann Oncol*. 2001 Mar;12(3):411-4. doi: 10.1023/a:1011196615177. PMID: 11332156.
- 12-Obaidat, Alsaad, Ghazarian. Skin adnexal neoplasms—part 2. *J Clin Pathol* 2007;60:145–159. doi: 10.1136/jcp.2006.041608
- 13- Brito, Maria Helena Toda Sanches de, Dionísio, Cecília Silva Nunes de Moura, Ferreira, Joana Cintia Monteiro, Rosa, Maria Joaquina Madalena de Palma Mendonça da Costa, Cunha, Fernando Petrucci Bernardo e, & Garcia, Maria Manuela Antunes Pecegueiro da Silva. (2017). Ductal eccrine carcinoma of the axilla: a diagnostic pitfall. *Anais Brasileiros de Dermatologia*, 92(2), 239-242. <https://doi.org/10.1590/abd1806-4841.20175369>
- 14- Aso K, Yoshikawa K, Hozurni Y, Ansai S. Pigmented eccrine porocarcinoma: A case report and review of the literature. *Nishinon I. Derm7ntol*. 1990: 52; 933 94 1.
- 15-Li N, Wolgamot G, Argenyi Z. Primary cutaneous neuroendocrine cell carcinoma (Merkel cell carcinoma) with prominent microcystic features, mimicking eccrine carcinoma. *J Cutan Pathol*. 2007 May;34(5):410-4. doi: 10.1111/j.1600-0560.2006.00633.x. PMID: 17448197.