



P-560 - CARCINOMA APOCRINO INGUINAL CON PROBABLE RELACIÓN CON ENFERMEDAD EXTRAMAMARIA DE PAGET

Ruiz de León Muñoz, Patricia; Aldeano Martín, Aurora; Sola Ortigosa, Joaquim; Arroyo García, Nares; Casanova Portoles, Daniel; Batlle Figueras, María; Mira Alonso, Xavier; Badía Pérez, Josep María

Fundació Hospital Asil de Granollers, Granollers.

Resumen

Introducción: El carcinoma apocrino cutáneo es un adenocarcinoma primario raro que se desarrolla comúnmente en la región axilar o inguinal. Generalmente se presenta como masa única o multinodular, con amplia variedad de presentaciones clínico-patológicas.

Caso clínico: Varón de 80 años con antecedentes de insuficiencia cardíaca congestiva, cardiopatía isquémica, fibrilación auricular, apnea hipercápnic del sueño, diabetes mellitus, insuficiencia renal crónica y obesidad IMC 40. Ingresó en Medicina Interna por insuficiencia cardíaca descompensada, apreciando lesión cutánea ulcerada de 6 cm de diámetro en pliegue inguinal izquierdo de 3 semanas de evolución. Orientada como adenoflemón secundario a linfedema crónico, se inició antibiótico empírico con evolución tórpida. La biopsia mostró carcinoma aneural ulcerado probablemente de glándulas sudoríparas, barajándose la posibilidad de Paget extramamario. HER-2+. La TC toracoabdominal descartó lesiones a distancia. La RM informó de lesión con amplia afectación de tejido subcutáneo (9 cm de diámetro) sin afectación muscular y con ganglios inguinales bilaterales de aspecto metastásico. Ante un tumor extenso ulcerado metastásico y alto riesgo anestésico, se acordó tratamiento con quimioterapia (paclitaxel semanal \times 6 y doble bloqueo HER-2 cada 21 días, con trastuzumab subcutáneo y pertuzumab intravenoso) seguido de toilette quirúrgica. La RM de control objetivó disminución significativa del tamaño de neoplasia cutánea (40 \times 26 mm) y adenopatías inguinales locales, sin poder confirmar metástasis contralaterales por PAAF. Se indicó exéresis quirúrgica en bloque con anestesia local. Postoperatorio sin incidencias y alta a domicilio el 14^º día postoperatorio. La anatomía patológica informó de proliferación epitelial atípica con signos de crecimiento pagetoide en piel suprayacente. Adenocarcinoma apocrino primario de glándulas sudoríparas. Márgenes de resección libres. Seguimiento con ecografía cutánea, sin evidencia de recurrencia locorregional. Reingreso urgente por descompensación cardiorrespiratoria, sin respuesta a tratamiento médico. Se estableció limitación de esfuerzo terapéutico, siendo exitus a los 7,5 meses del inicio del tratamiento.

Discusión: Existen pocos casos de carcinoma apocrino inguinal descritos en la literatura. La presentación clásica es una masa única o multinodular, ocasionalmente ulcerada, en la quinta-séptima década de la vida, sin diferencias de género ni predilección racial. La baja incidencia y las manifestaciones clínico-patológicas heterogéneas dificultan el diagnóstico. Es precisa la biopsia para diferenciarlo de metástasis cutáneas de otros adenocarcinomas y del carcinoma apocrino derivado

de la mama, con el que comparte similitudes morfológicas e inmunohistoquímicas (inmunotinción con la enfermedad quística gigante, proteína líquida 15, antígeno de membrana epitelial, citoqueratina 7, receptor de estrógeno, receptor de progesterona, S100 y citoqueratina 20). El tratamiento es quirúrgico, con exéresis amplia para conseguir márgenes libres o con microcirugía de Mohs. Precisa seguimiento por recurrencia local frecuente (29,4%). La diseminación linfática es infrecuente y las metástasis hematógenas, raras (12%). En el carcinoma apocrino inguinal metastásico, se han descrito tratamientos efectivos con tamoxifeno (si expresan receptores hormonales) y trastuzumab (si amplificación de HER-2). Por su evolución indolente, el pronóstico de supervivencia es favorable, con tasa específica de mortalidad a los 5 años del 2%. En el caso presentado, la quimioterapia consiguió una respuesta favorable que permitió una cirugía radical.