

Porocarcinoma ecrino: a propósito de un caso

R. Ruiz-Villaverde, J. Blasco-Melguizo, F. Mendoza, M.C. Martín-Sánchez y V. Delgado

Servicio de Dermatología. Hospital Clínico San Cecilio. Granada. España.

INTRODUCCIÓN

El porocarcinoma ecrino (PCE) es un tumor maligno infrecuente que deriva de las glándulas sudoríparas ecrinas, escasamente referido en la bibliografía anglosajona e hispana. La mayor parte de los estudios lo presentan como un tumor agresivo y con gran capacidad para dar metástasis a distancia. Afecta sobre todo a personas de edad avanzada y se localiza principalmente en las extremidades inferiores. Presentamos el caso de una mujer de 67 años que desarrolla un porocarcinoma ecrino en la cara de extensión del muslo derecho y revisamos las implicaciones clínicas y terapéuticas derivadas del mismo.

CASO CLÍNICO

Mujer de 67 años de edad, con antecedentes personales de hipertensión arterial (HTA) en tratamiento con enalapril 10 mg/día, que acude a la consulta de dermatología por presentar una tumoración en la cara de extensión de la pierna derecha de 8 meses de evolución que ha aumentado de tamaño hasta alcanzar el diámetro actual. No refiere la presencia de ninguna lesión anterior en dicha localización. No refiere episodios de sangrado de la lesión y, ocasionalmente, le molesta sobre todo con el roce.

En la exploración física se observa la existencia de una masa fungosa de 2,5 × 2 cm situada en la cara de extensión de la pierna derecha, de color rosado, discretamente ulcerada y no afecta a la piel perilesional (fig. 1). El resto de la exploración por órganos y aparatos no puso de manifiesto alteraciones significativas ni afección de las cadenas ganglionares inguinales homolateral y contralateral. Se tomó una biopsia de la lesión.

El examen histológico mostró la existencia de acumulaciones de células atípicas en estructuras tubulares en la epidermis y la dermis papilar PAS+. Con el diagnóstico

histológico compatible con el de PCE se procedió a extirpar la lesión con un amplio margen de seguridad y la aposición de injerto de piel total obtenido de la zona inguinal contralateral. El estudio de extensión realizado incluyó: hemograma, bioquímica, sedimento urinario, radiografía de tórax, ecografía abdominal y TC toracoabdominal. No se hallaron lesiones sugerentes de metástasis en las pruebas de imagen solicitadas.

En la actualidad la paciente se encuentra asintomática y es revisada periódicamente por el servicio de dermatología de nuestro hospital.

COMENTARIO

Cornil, en 1856, describió por primera vez los tumores primarios derivados de las glándulas sudoríparas. Dentro de los tumores ecrinos de malignidad elevada, se incluye el poroma ecrino maligno, que fue perfectamente caracterizado por Pinkus y Merhegan¹, en 1963, y denominado en la actualidad porocarcinoma ecrino (PCE). Wick et al² establecen su incidencia en el 0,005% de los tumores cutáneos epiteliales, si bien su estudio es complicado, dado que las series publicadas son cortas y la mayor parte de las descripciones son casos esporádicos como el que aquí presentamos.

Desde el punto de vista clínico, el PCE es un tumor de características poco definidas y que plantea un diagnóstico diferencial amplio entre los que debemos considerar el carcinoma espinocelular, el carcinoma basocelular, el melanoma amelanótico y el merkeloma. En la mayoría de las ocasiones se trata de una lesión exofítica de aspecto fungoso, infiltrada y de aspecto redondeado³. Como sucede en numerosos tumores de piel que se presentan en pacientes de edad avanzada, suele localizarse en la cara de extensión de las extremidades, en la cabeza y en el cuello (55 y 20%, respectivamente), siendo rara la afección de otras zonas, como las áreas periungueal y palpebral o las mucosas⁴.

La evolución clínica del tumor es difícil de determinar, ya que el período de aparición es amplio y oscila entre 2 meses y 50 años, tal y como señalan Snow y Reizner⁵. No obstante, la mayoría de los pacientes acuden al mé-

Correspondencia: R. Ruiz-Villaverde.
Dr. López Font, 10, 5º, A4. 18004 Granada. España.
Correo electrónico: ismenios@hotmail.com

Recibido el 22-01-03; aceptado el 31-03-03.

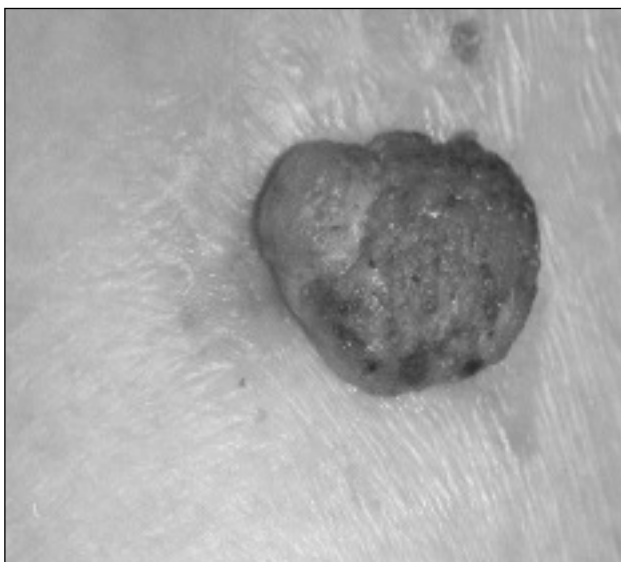


Figura 1. Tumoración exofítica de 2,5 × 2 cm de diámetro situada en la cara de extensión de la pierna derecha de la paciente.

dico varios años después de la aparición de la lesión, y hasta que se confirma el diagnóstico y se inicia el tratamiento puede pasar una media de 2 años.

El PCE se origina en el acrosiringio, aunque algunas observaciones indican que se puede originar en mayor profundidad en la dermis, bien sobre lesiones preexistentes (poroma ecrino, nevus sebáceo, radiodermatitis crónica, sarcoidosis...) o bien *de novo*. Asimismo, no debemos olvidar su relación con la diabetes mellitus⁶, recientemente descrita, así como otras neoplasias viscerales.

Establecer un protocolo terapéutico en estos pacientes resulta realmente complicado, dado que la escasa frecuencia de este tumor no permite contrastar diferentes regímenes terapéuticos, por lo que básicamente su tratamiento se enfoca dependiendo del grado de afectación sistémica del tumor y se consideran tres estadios: a) estadio I (tumor primario sin diseminación metastásica); b) estadio II (tumor primario + metástasis locorregionales), y c) estadio III (tumor primario + metástasis a distancia).

Cuando el tumor se halla confinado única y exclusivamente en la piel, el tratamiento de elección es la exéresis quirúrgica con amplios márgenes de seguridad (no consensuados en la actualidad) y la confirmación histológica de que no se hallan afectados. Este tratamiento es curativo en el 80% de los casos. Sólo se considera necesario el tratamiento posquirúrgico cuando hay signos de agresividad histológica o de invasión linfática, tumores recurrentes o adenopatías palpables. Por tanto, el papel de una disección ganglionar profiláctica parece estar indicado en tumores en estadio II o bien en estadio III, pero que permitan mejorar la calidad de vida del paciente⁷. Como alternativa al tratamiento quirúrgico se ha propuesto la utilización en este estadio de electrocoagula-

ción y/o radioterapia. Es posible observar recidivas locales hasta 12 años después de extirpado el tumor primario, aunque el período crítico de aparición son los primeros 6 meses posteriores a la intervención⁸.

El estadio II supone la afectación de las cadenas linfáticas regionales, dado que la enfermedad se disemina primero por vía linfática. Su aparición sucede en el 20% de los casos e implica un mal pronóstico, relacionándose con las formas epidermotropas del PCE. Independientemente de la localización del tumor primario, suele existir un proceso linfagítico acompañante que puede derivar en una linfangitis carcinomatosa. Tras la correspondiente linfadenectomía, se han ensayado diferentes pautas, que abarcan inmunoterapia y quimioterapia (5 fluoracilo, interferón α -2- β + isotretinoína...) en administración sistémica o bien mediante perfusión hipertérmica de las extremidades, con discretos incrementos del tiempo de supervivencia total. En relación con la radioterapia, los casos descritos parecen confirmar que se trata de un tumor radiorresistente y su aplicación no parece prevenir la aparición de metástasis viscerales⁹. El tratamiento en estadio III no ha sido eficaz por el momento y no existen conclusiones consistentes para su aplicación rutinaria.

Concluimos y coincidimos con Lozano et al⁷ en que el PCE es un tumor de difícil diagnóstico que precisa un tratamiento quirúrgico precoz para conseguir un pronóstico favorable y revisiones periódicas por parte de su dermatólogo. Creemos que es un diagnóstico diferencial a considerar de suma importancia dentro de las neoplasias malignas de piel en el contexto de los pacientes ancianos y cuyo conocimiento puede, en cierta medida, agilizar las medidas diagnóstico-terapéuticas necesarias.

BIBLIOGRAFÍA

1. Rnkus H, Merhegan AH. Epidermotropic eccrine carcinoma: a case combining features of eccrine poroma and Paget's dermatosis. Arch Dermatol 1963;88:597-607.
2. Wick MR, Goellner JR, Wolfe JT, Daniel Su WP. Adnexal carcinomas of the skin I. Eccrine carcinomas. Cancer 1985;56:1147-62.
3. González López MA, Vázquez López F, Pérez Oliva N. Tratamiento actual del porocarcinoma ecrino. Piel 2000;15:150-3.
4. Póiares-Baptista A, Tellechea O, Feis JP, Cunha MF, Figueiredo P. Porocarcinome eccrine. Revue de 24 cas. Ann Dermatol Venereol 1993;120:107-15.
5. Snow SN, Feizner GT. Eccrine porocarcinoma of the face. J Am Acad Dermatol 1992;27:306-11.
6. Pequena L, Sarasa SL, Rique E, Fariña MC, Olivares M, Martín L. Clear cell porocarcinoma. Another cutaneous marker of diabetes mellitus. Am J Dermatopathol 1997;19:540-4.
7. Lozano Orella JA, Valcayo Peñalba A, San Juan CC, Vices Nadal R, Castro Morrondo J, Tuñón Álvarez T. Eccrine porocarcinoma. Report of nine cases. Dermatol Surg 1997;23:925-8.
8. Shaw M, Mckee FH, Lowe D, Black MM. Malignant eccrine poroma. A study of twenty seven cases. Br J Dermatol 1982;107:675-80.
9. El Domeiri AA, Brasfield FD, Huvos AG, Strong EW. Sweat gland carcinoma: a clinicopathological study of 83 patients. Ann Surg 1971;173:270-4.