

Porocarcinoma eccrino: un tumor cutáneo infrecuente con alta incidencia en Navarra

Eccrine pore carcinoma: an infrequent skin tumour with a high incidence in Navarra

J.A. Lozano¹, J. Andueza², A. Valcayo³, R. Guarsch⁴

RESUMEN

El porocarcinoma eccrino es un tumor cutáneo maligno infrecuente que deriva de las glándulas sudoríparas eccrinas, de crecimiento lento, que afecta fundamentalmente a personas de edad avanzada con localización predominante en las extremidades inferiores. Su alta malignidad y potencialidad para dar metástasis a distancia obliga a realizar tratamientos quirúrgicos agresivos con linfadenectomías de las cadenas ganglionares. En la literatura no hay descritos más de 300 tumores de este tipo. Nuestro estudio examina 9 casos localizados en Navarra en los últimos 10 años y analiza su comportamiento clínico e histopatológico. El tratamiento quirúrgico de elección fue la extirpación con márgenes de seguridad de 2 cm y no realizamos linfadenectomías profilácticas. En la actualidad la supervivencia de los pacientes es del 100% y sólo en uno de la serie se detectó una metástasis linfática.

Palabras clave: Porocarcinoma. Eccrino. Malignidad. Supervivencia.

ABSTRACT

Eccrine pore carcinoma is an infrequent malignant skin tumour that derives from the eccrine sweat glands, it fundamentally affects persons of advanced age, its growth is slow and it is predominantly located in the lower extremities. Its high malignancy and its potentiality for giving rise to distant metastasis makes it necessary to carry out aggressive surgical treatments with lymphadenectomies of the ganglion chains. There are no more than 300 tumours of this type described in the literature. Our study examines 9 cases detected in Navarra in the last ten years and analyses its clinical and histopathological behaviour. The chosen surgical treatment was extirpation with safety margins of 2 cm; we did not carry out prophylactic lymphadenectomies. At present the survival rate of patients is 100% and only in one of the series has a lymphatic metastasis been detected.

Key words: Pore carcinoma. Eccrine. Malignancy. Survival.

ANALES Sis San Navarra 1998; 21 (2): 167-171.

1. Cirugía Plástica. Hospital Virgen del Camino.
2. Centro Salud de Burguete.
3. Dermatología. Hospital de Navarra.
4. Anatomía Patológica. Hospital Virgen del Camino.

Aceptado para su publicación el 28 de abril de 1998.

Correspondencia

José Ángel Lozano Orella
C/ Pedro Malón de Echaide 41 5ºD
31008 Pamplona
Tfno. 948 176905

INTRODUCCIÓN

El porocarcinoma ecrino es un tumor maligno infrecuente que deriva de las glándulas sudoríparas ecrinas. En 1963 fue descrito por primera vez por Pinkus y Mehregan¹. Desde entonces no se han publicado más de 300 casos en toda la literatura mundial, en series muy cortas y sin llegar a conclusiones significativas. Estos estudios presentan al porocarcinoma como un tumor muy agresivo con alta potencialidad para dar metástasis a distancia, que afecta fundamentalmente a personas de edad avanzada y de localización principal en las extremidades inferiores. El tratamiento de elección es quirúrgico con márgenes amplios de seguridad, y la linfadenectomía regional es discutible.

En nuestra revisión se presentan 9 casos de porocarcinoma ecrino analizados desde 1987 hasta 1997, con la discusión de

los hallazgos clínicos, características histopatológicas y posibilidades terapéuticas.

MATERIAL Y MÉTODOS

Se realiza un estudio retrospectivo de los pacientes atendidos por el Servicio de Cirugía Plástica (Hospital Virgen del Camino) con diagnóstico de porocarcinoma ecrino (Servicios de Anatomía Patológica del Hospital Virgen del Camino y del Hospital de Navarra) desde Enero de 1987 hasta Mayo de 1997. Se seleccionan 9 pacientes y se evalúan los datos clínicos e histopatológicos, y el tratamiento quirúrgico aplicado durante ese periodo de tiempo. El diagnóstico anatomopatológico se realiza por tinción con hematoxilina-eosina.

RESULTADOS

Los datos clínicos principales de todos los pacientes se encuentran resumidos en la tabla 1. En nuestro estudio 5 pacientes

Tabla 1. Datos clínicos de los pacientes diagnosticados de porocarcinoma ecrino.

Paciente	Edad	Sexo	Localización	Tamaño (cm)	Adenopatías regionales	Tratamiento	Recurrencia
1	62	M	Retroauricular	0,8	No	Excisión amplia	Sí (Seis años después)
2	89	F	Mejilla	6	No	Radioterapia	Sí
3	37	M	Párpado	1	No	Excisión amplia	No
4	83	F	Abdomen	1	No	Excisión amplia	No
5	73	M	Pierna	0,8	No	Excisión amplia	No
6	91	M	Frente	0,8	No	Excisión amplia	No
7	76	F	Rótula	3	No	Excisión amplia	No
8	74	F	Glúteo	2	No	Excisión amplia	No
9	84	M	Pie	2	Sí	Excisión amplia	No

(55,5%) eran varones y 4 eran mujeres (44,5%). La media de edad fue 73 años con un rango de 37 a 91 años. La duración media desde la aparición del tumor hasta el inicio del tratamiento fue de 3 años. El tamaño medio se aproximaba a 1,9 cm de diámetro, con un rango de 0,8 a 6 cm. Todos los pacientes eran de raza caucásica. Dos de las lesiones localizadas en la zona periumbilical y en una pierna aparecieron a partir de una queratosis seborreica preexistente. Las otras siete lesiones

aparecieron "de novo". Cuatro de los tumores (44,5%) aparecieron en la cabeza, cuatro (44,5%) en las extremidades inferiores y uno (11%) en el tronco. Clínicamente el tumor puede aparecer como un nódulo (Fig. 1), nódulo ulcerado o como una placa (Fig. 2), de coloración eritematoviolácea. Histológicamente se observan estructuras tubulares y células atípicas, con acúmulos de glucógeno, núcleos hiper cromáticos y abundantes mitosis (Fig. 3). Ocho casos fueron tratados mediante excisión quirúrgica.

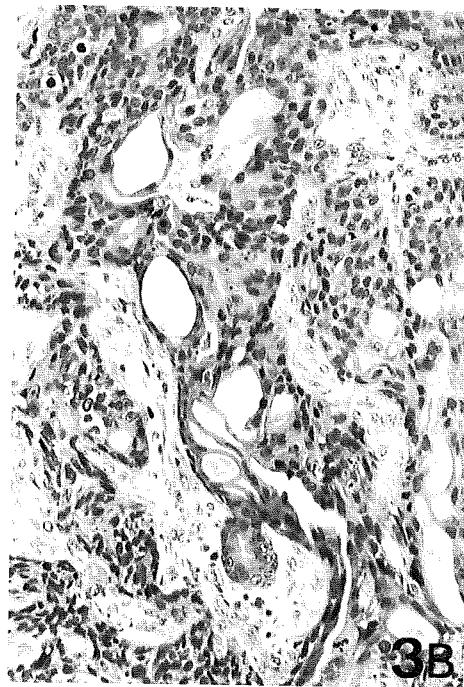
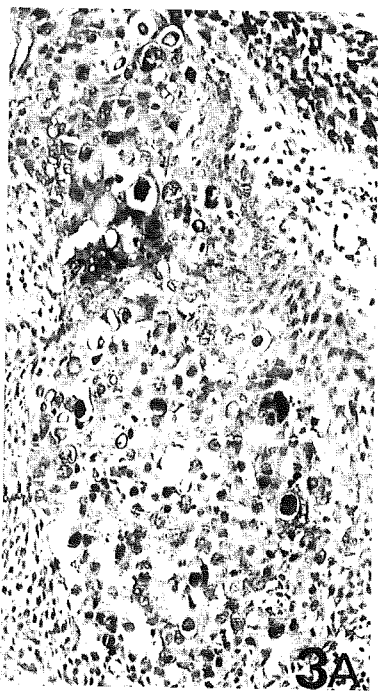
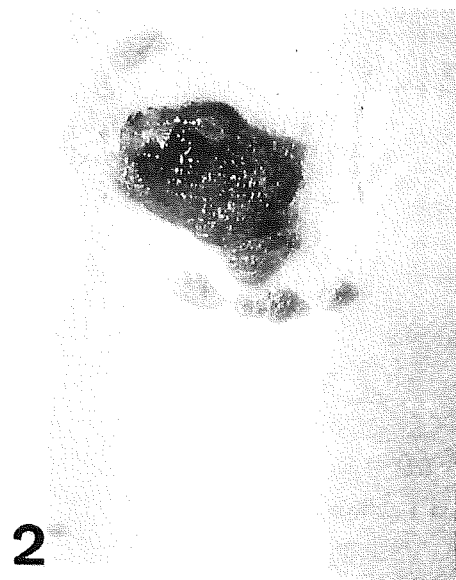


Figura 1. Porocarcinoma ecrino en la rodilla.

Figura 2. Porocarcinoma ecrino en el glúteo.

Figura 3A. Porocarcinoma ecrino con la luz acinar y los ductos repletos por una fina cutícula; la atipia celular y las mitosis son frecuentes en el campo. H&Ex20.

Figura 3B. Un área infiltrativa de otro porocarcinoma: áreas tumorales poco diferenciadas en las que se puede observar abundantes mitosis, atipias y cuerpos. Importante área inflamatoria perilesional. H&Ex20.

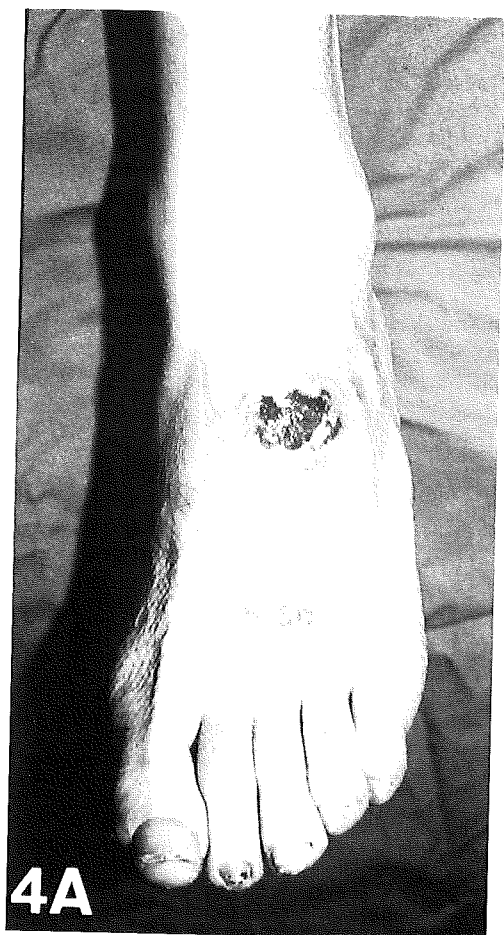


Figura 4A. Porocarcinoma en el dorso del pie.

Figura 4B. Linfadenectomía inguinal tras adenopatía regional.

gica con márgenes de seguridad de 2 cm. Un caso fue tratado mediante radioterapia superficial, aunque 6 años más tarde presentó recidiva local que fue tratada quirúrgicamente. Un paciente con la lesión localizada en el dorso del pie desarrolló una adenopatía inguinal que precisó linfadenectomía inguinal (Fig. 4). Ninguno de los casos desarrolló metástasis a distancia y todos los pacientes se encuentran vivos en la actualidad.

DISCUSIÓN

El porocarcinoma ecrino primario es un tumor raro que deriva del *acrosyringium*

de las glándulas sudoríparas ecrinas. Fue descrito por primera vez en 1963 por Pin-kus y Mehregan como carcinoma epidermotrópico ecrino. Mehregan y col.² estiman una incidencia de 18 casos por 450.000 biopsias de piel realizadas. Hasta ahora no hay descritos más de 300 casos en toda la literatura mundial, con series muy cortas de pacientes. Este estudio retrospectivo, que abarca los últimos 10 años, nos ofrece una incidencia muy alta para una población aproximada de 500.000 habitantes que tiene Navarra, lo cual nos hace reflexionar sobre su anómala frecuencia y los motivos causales de tan frecuente aparición.

Frecuentemente el tumor se localiza en la cabeza y extremidades de pacientes con edad avanzada⁷. La media de edad de estos pacientes se sitúa en los 68 años. La mayoría de ellos acuden al médico varios años después de la aparición de la lesión, y hasta que se confirma el diagnóstico y se inicia el tratamiento ha pasado una media de 3 años. Esta observación sugiere que algunos porocarcinomas pueden desarrollarse a partir de un poroma benigno⁴, de crecimiento muy lento en su inicio que tras su malignización pasan a tener un comportamiento agresivo con rápido crecimiento. Con el paso del tiempo el tumor se ulcera y éste suele ser el motivo de consulta de estos pacientes.

Histológicamente la identificación del porocarcinoma ecrino es dificultosa y hay que establecer diagnóstico diferencial en su fase intraepidérmica con el hidroacantoma simple, la enfermedad de Bowen y la enfermedad de Paget; y en la fase dérmica con el hidradenocarcinoma, tumor ductal dérmico y el carcinoma epidermoide⁵. Los criterios diagnósticos del porocarcinoma ecrino son el acúmulo de células atípicas, algunas con estructuras tubulares, que emanan desde la epidermis, ricas en glicógeno y PAS positivas. Los núcleos son largos y las mitosis hiperclomáticas están presentes. Habitualmente las masas tumorales infiltran la epidermis aunque, en ocasiones, se puede observar acúmulos de células aisladas en la epidermis sin contacto con la dermis lo que sugiere que esta neoplasia se puede originar tanto en la dermis como en la epidermis, o simultáneamente.

Tradicionalmente el porocarcinoma ecrino ha sido tratado mediante excisión quirúrgica amplia, cirugía de Mohs⁶ o radioterapia⁷. El tratamiento quirúrgico convencional es curativo en el 80% de los casos⁸. Aproximadamente el 20% de los porocarcinomas recurren localmente después del tratamiento. Otro 20% metastatiza a los ganglios linfáticos regionales (en este estadio la mortalidad es del 67%). El intervalo de tiempo en el que existe elevadas posibilidades de desarrollar adenopatías locorreregionales se localiza en los seis primeros meses desde que se realizó la extirpación. En nuestro estudio sólo uno

(11%) de los pacientes presentó adenopatías regionales a nivel inguinal, en el cual se practicó una linfadenectomía terapéutica. El papel del vaciamiento ganglionar profiláctico⁹ es discutible, a pesar de que haya elevadas posibilidades de metástasis locorreregionales o a distancia. Nosotros no somos partidarios de esta linfadenectomía, ya que en nuestra experiencia las posibilidades de tener adenopatías no son tan altas como nos expone la literatura, y nuestras tasas de supervivencia hasta el momento son del 100%, sin causar la morbilidad que conlleva una linfadenectomía.

En conclusión, observamos una alta incidencia en Navarra de este tumor, bastante infrecuente y desconocido, y consideramos que el diagnóstico temprano por parte del especialista y su rápido tratamiento quirúrgico es la forma adecuada de conseguir un pronóstico benigno frente a este tumor agresivo.

BIBLIOGRAFÍA

1. PINKUS H, MEHREGAN A. Epidermotropic eccrine carcinoma: a case combining features of eccrine poroma and Paget's dermatosis. *Arch Dermatol* 1963; 88: 597-607.
2. MEHREGAN AH, HASHIMOTO K, RAHBARI H. Eccrine adenocarcinoma: a clinicopathologic study of 35 cases. *Arch Dermatol* 1983; 119: 104-114.
3. BOTTLES K, SAGEBIEL RW, MCNUTT NS, JENSEN B, DEVENEY K. Malignant eccrine poroma: case report and review of the literature. *Cancer* 1984; 53: 1579-1585.
4. BARDACH H. Hidroacanthoma simplex with in situ porocarcinoma: a case suggesting malignant transformation. *J Cutan Pathol* 1978; 5: 236-248.
5. SHAW M, MCKEE P, LOWE D, BLACK MM. Malignant eccrine poroma: a study of 27 cases. *Br J Dermatol* 1982; 107: 675-680.
6. MIKHAIL GR. Mohs' micrographic surgery. Philadelphia: WB Saunders, 1991; 126-127.
7. DEKORT W. Eccrine porocarcinoma. *Br J Dermatol* 1985; 112: 227-229.
8. SNOW SN, REIZNER GT. Eccrine porocarcinoma of the face. *J Am Acad Dermatol* 1992; 27: 306-311.
9. MATHOUB HB, CUNNINGHAM NW, YOUSIF NJ. Eccrine porocarcinoma. *Ann Plast Surg* 1988; 20: 351-355.