



Porocarcinoma ecrico metastásico

Metastatic eccrine porocarcinoma

David Calsina^{1,a}, Natalia Coras^{2,b}

¹ Servicio de Oncología, Hospital Nacional Guillermo Almenara Irigoyen, EsSalud. Lima, Perú.

² Servicio de Dermatología, Hospital Nacional Guillermo Almenara Irigoyen, EsSalud. Lima, Perú.

^a Médico oncólogo, ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-8491-1351>

^b Médico, ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-6864-1731>

An Fac med. 2019;80(4):498-502 / DOI: <https://doi.org/10.15381/anales.v80i4.16672>

Correspondencia:

Natalia Beatriz Coras Álvarez
nataliacoras@gmail.com

Recibido: 9 de setiembre 2019

Aceptado: 12 de noviembre 2019

Publicación en línea: 28 de diciembre 2019

Conflictos de interés: Los autores
declaran no tener conflictos de interés.

Fuente de financiamiento: Autofinanciado

Contribuciones de autoría: Los autores
participamos en la concepción del
artículo, redacción y la revisión de la
versión final para su publicación.

Citar como: Calsina D, Coras N.
Porocarcinoma ecrico metastásico.
An Fac med. 2019;80(4):498-502.
DOI: <https://doi.org/10.15381/anales.v80i4.16672>

Resumen

Presentamos el caso de un paciente varón de 69 años, con lesión tumoral en región inguinal izquierda, asintomática. El estudio histopatológico e inmunohistoquímico fue consistente con porocarcinoma ecrico. A la realización de imágenes se evidenció metástasis ganglionares en región iliaca femoral, retroperitoneal y supraclavicular izquierda. Se confirmó infiltración de porocarcinoma ecrico en ganglio supraclavicular al estudio histopatológico. El porocarcinoma ecrico metastásico es de muy rara presentación. El tratamiento quirúrgico no es posible en estos casos. No existe un tratamiento estándar sistémico, solo series de casos con respuestas variables. Nuestro paciente recibió tratamiento sistémico con docetaxel con buena tolerancia.

Palabras clave: Porocarcinoma Ecrico; Metástasis de la Neoplasia; Patología; Inmunohistoquímica; Quimioterapia (fuente: DeCS BIREME).

Abstract

We present the case of a 69-year-old male patient with tumor lesion in the left inguinal region, asymptomatic. The histopathological and immunohistochemical study was consistent with eccrine porocarcinoma. Upon imaging, nodal metastases in the iliac femoral, retroperitoneal and supraclavicular left region are evident. Eccrine porocarcinoma infiltration into supraclavicular ganglion is confirmed at histopathological study. Metastatic eccrine porocarcinoma is very rare. Surgical treatment is not possible in these cases. There is no standard systemic treatment, only case series with variable responses. Our patient received chemotherapy treatment with doxetaxel with good clinical response to follow-up.

Keywords: Eccrine Porocarcinoma; Neoplasm Metastasis; Pathology; Immunohistochemistry; Drug Therapy (source: MeSH NLM).

INTRODUCCIÓN

El porocarcinoma es un tumor de las glándulas sudoríparas ecrinas de la porción ductal intraepidérmica que representa aproximadamente el 0,005% a 0,01% de los tumores de piel ⁽¹⁾. Fue descrito por primera vez en 1963 por Pinkus y Mehregan y se denominó carcinoma ecrino epidermotrópico. En 1969, Mishima y Morioka sugirieron el término, porocarcinoma ecrino ⁽²⁾.

Los porocarcinomas ecrinos ocurren frecuentemente en las extremidades inferiores en un 65% de los casos, otras áreas afectadas son cabeza y tronco; la edad media de presentación es de 68 años ⁽³⁾. En nuestro país, Casavilca y colaboradores describieron 19 casos de porocarcinomas ecrinos cuya mediana de edad fue de 64 años (rango de 37-98); con mayor frecuencia en el sexo masculino (57,9%); la localización más frecuente fue en el pie (21,1%), seguida de cabeza, tórax y muslo (15,8%, en todos los casos) ⁽⁴⁾.

El porocarcinoma ecrino puede desarrollarse en sitios de irradiación, linfedema, traumatismo; asimismo, se ha asociado con la enfermedad de Hodgkin, leucemia linfocítica crónica, anemia perniciosa, infección por el virus de la inmunodeficiencia humana, sarcoidosis, enfermedad extramamaria de Paget y xeroderma pigmentoso ⁽⁵⁾. Debido a que el porocarcinoma ecrino es una entidad rara, se puede diagnosticar erróneamente como carcinoma de células escamosas, carcinoma de células basales, granuloma piógeno, melanoma amelanótico, enfermedad de Bowen, fibroma, verruga vulgar o adenocarcinoma metastásico ⁽⁶⁾.

En cuanto al tratamiento, si la enfermedad se encuentra localizada, la realización de una cirugía amplia o una cirugía micrográfica de Mohs es de elección con intención curativa ⁽⁷⁾. No se ha demostrado que la radioterapia otorgue algún beneficio de supervivencia sobre la cirugía sola; sin embargo, puede ser una opción si los márgenes quirúrgicos no se pueden eliminar o si el paciente no puede someterse a una cirugía ⁽⁷⁾. En un escenario metastásico, no existe quimioterapia o tratamiento farmacológico sistémico estandarizado con buenos resultados. La

respuesta a la quimioterapia es mínima o parcial; a base de cisplatino, bleomicina, metotrexato, adriamicina, isotretinoína e interferón alfa; asimismo, existen reportes con buena respuesta con docetaxel ⁽⁸⁾.

REPORTE DE CASO

Paciente varón de 69 años de edad, sin antecedentes patológicos de importancia, hace 5 años presentó una lesión tumoral, de coloración rojiza, no dolorosa, asociada a prurito en región inguinal izquierda. Hace 4 años aparecieron nuevas lesiones que se ulceraban alrededor de la lesión primaria. Hace 1 año, acude a hospital por aumento de volumen en miembro inferior izquierdo, doloroso a la palpación en región inguinal izquierda, que fue tratado con antibióticos sin mejoría clínica. Hace 5 meses, presentó adenomegalia supraclavicular izquierda asintomática. Al examen físico presentó tumoración aproximadamente de 1,5 cm de diámetro, rojizo, consistencia firme, no dolorosa, y placa perilesional con superficie granular con áreas erosionadas en región inguinal izquierda que a la dermatoscopia se observó un patrón vascular atípico (Figura 1), todo ello asociado a incremento de volumen de miembro inferior izquierdo.

Al estudio histopatológico de la lesión tumoral en región inguinal se evidenció: células grandes, redondas y poligonales, pleomorfas, agrupadas en nidos y lóbulos; con patrón infiltrativo a dermis. Asimismo se observó invasión vascular y

linfática (Figura 2).

De igual manera se evidenció una adenopatía de 3 x 4 cm, móvil, de consistencia pétreo, no dolorosa a la palpación en región supraclavicular izquierda. Se realizó la escisión completa de la adenopatía, evidenciándose al estudio histopatológico: infiltración de nidos de células neoplásicas consistente con porocarcinoma ecrino (Figura 3).

El estudio inmunohistoquímico presentó citoqueratina AE1/AE3 positivo, antígeno membrana epitelial (EMA) positivo, citoqueratina 7 (CK7) negativo, antígeno carcinoembrionario (CEA) negativo (Figura 4). La histopatología e inmunohistoquímica de biopsia de piel y exeresis de ganglio fueron consistentes con porocarcinoma ecrino.

Se realizó tomografía axial computarizada observándose múltiples conglomerados ganglionares en región iliaca femoral izquierda, retroperitoneal y supraclavicular izquierda (Figura 5).

El paciente fue derivado al servicio de oncología en el cual inició tratamiento quimioterápico con docetaxel 35mg/m² semanal, con tolerancia al primer curso de quimioterapia.

DISCUSIÓN

El porocarcinoma ecrino es un tumor aneural maligno de piel, de muy rara presentación y de causa aun no conocida ⁽⁹⁾. Clínicamente se presenta frecuentemente

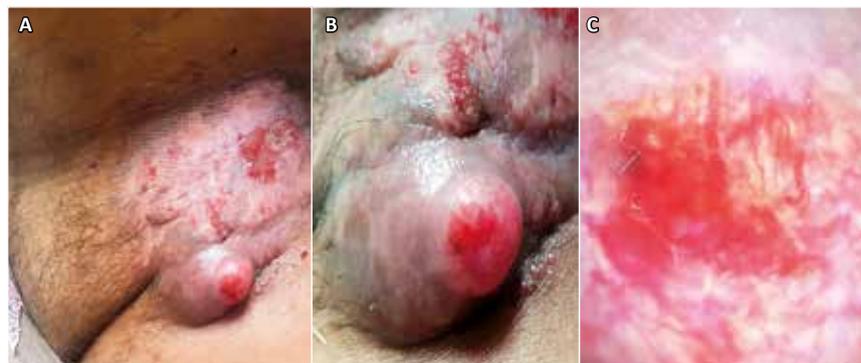


Figura 1. Vista frontal de región inguinal izquierda. A. Se observa tumoración sólida con una placa perilesional con áreas ulceradas. B. Tumoración rojiza, superficie brillante. C. Dermatoscopia con patrón vascular atípico.

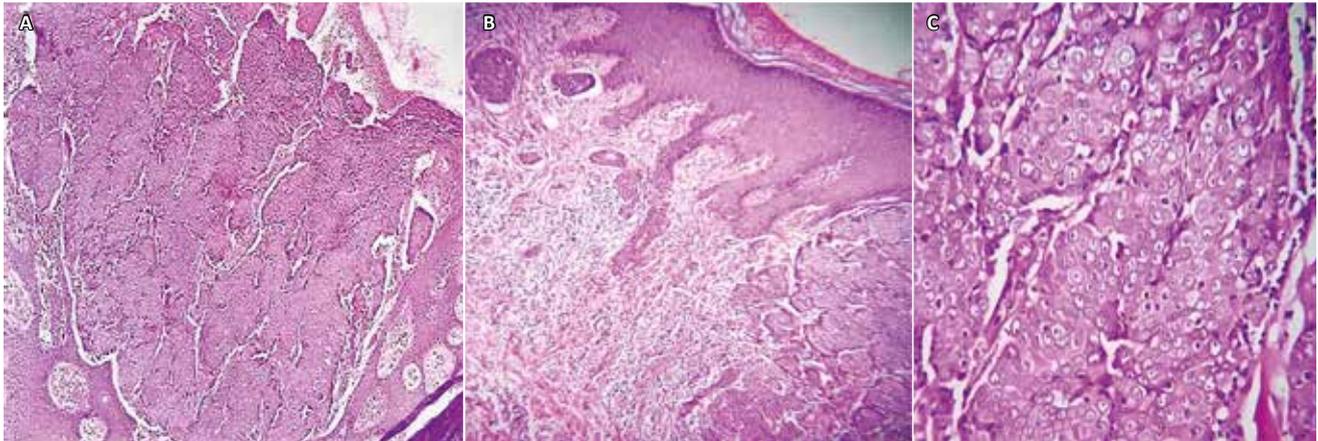


Figura 2. Estudio histopatológico de tumoración en región inguinal consistente con porocarcinoma ecrino. A. Proliferación neoplásica de origen epidérmico (acrosiringio) con infiltración a dermis (hematoxilina y eosina, 4x). B. Invasión vascular y linfática de células neoplásicas adyacentes a tumor (hematoxilina y eosina, 4x). C. Células grandes pleomorfas poligonales que forman estructuras lobulares (hematoxilina y eosina, 10x).

como un nódulo rojizo, de superficie brillante, solitario, asintomático o doloroso ⁽¹⁰⁾. En nuestro caso se presentó como una tumoración rojiza que posteriormente se ulceró y se observaron otras lesiones múltiples pequeñas adyacentes al tumor primario.

En un estudio de casos, se observó que el porocarcinoma ecrino fue más frecuente en varones que mujeres 1,4:1, la mediana de edad fue de 64 años, siendo los miembros inferiores más afectados, principalmente el pie ⁽⁴⁾. El presente reporte se trató de un paciente varón de 69 años, con tumoración en región inguinal izquierda.

La presencia de metástasis de este tumor es muy rara (12,9%) ⁽³⁾; así, en una serie de casos de Casavilca y colaboradores, las metástasis ganglionares rep-

resentaron el 21%, de los cuales sólo un caso fue invasivo ⁽⁴⁾. Además, pueden diseminarse a todos los niveles ganglionares, región pulmonar, retroperitoneal e hígado, todos ellos tumores de alto grado ⁽³⁾. En nuestro caso observamos metástasis ganglionar en región iliaca femoral, retroperitoneal y supraclavicular izquierda.

Debido a un amplio diagnóstico diferencial, e inclusive casos mal diagnosticados como carcinomas epiteliales de piel ⁽⁴⁾, la biopsia es fundamental para un diagnóstico correcto de estos tumores de anexos de piel. La evaluación histopatológica muestra células tumorales atípicas con patrón de crecimiento infiltrativo, formación de estructuras lobulares, reacción desmoplásica del estroma, núcleos pleomórficos, invasión vascular

y perineural ⁽¹¹⁾; existen casos reportados de coexistencia de poroma con porocarcinoma, los cuales sugieren que derivan de estas lesiones benignas ⁽¹²⁾. Asimismo, existen factores pronósticos de recidivas como el patrón histológico infiltrativo, profundidad del tumor > 7mm, > 14 mitosis x campo de alta potencia, invasión linfática, vascular y perineural, según los criterios de Robson ⁽⁵⁾. Nuestro caso presentó tumoración con patrón infiltrante a dermis, células redondas pleomorfas, atipia nuclear, que conformaban estructuras lobulares y en nidos con 12 mitosis x campo de alta potencia, e infiltración vascular y linfática. Existen casos que requieren otras tinciones para su diferenciación, para lo cual se solicitan estudios inmunohistoquímicos con expresión de citoqueratinas, antígeno de membrana epitelial, y antígeno carcinoembrionario ⁽¹³⁾. Según el estudio inmunohistoquímico nuestro caso fue positivo para las tinciones de citoqueratina AE1/AE3 y EMA; y negativos para las tinciones CEA, y citoqueratina 7.

No existe un tratamiento estándar establecido para el porocarcinoma ecrino, pero debido a la alta recurrencia local, los tumores localizados son tratados frecuentemente con escisión amplia con márgenes libres; se sugieren otros tratamientos como la cirugía de Mohs ⁽¹⁴⁾ y la terapia fotodinámica ⁽¹⁵⁾. La quimioterapia y radioterapia son recomendadas en casos de metástasis o recurrencia de la

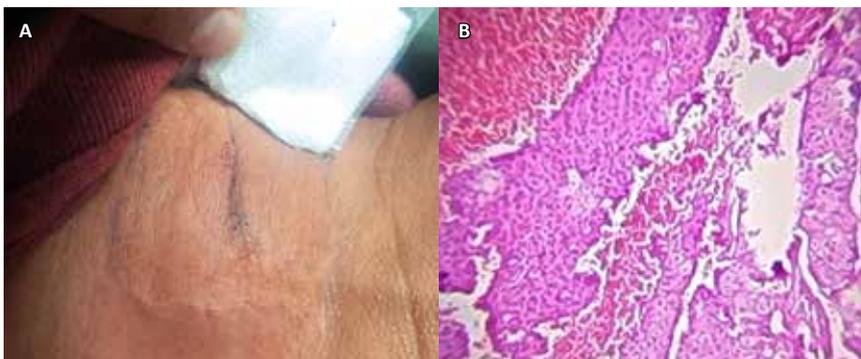


Figura 3. A. Área de escisión en región supraclavicular izquierda. B. Estudio histopatológico de ganglio supraclavicular: células grandes pleomorfas agrupadas consistentes con porocarcinoma ecrino (hematoxilina y eosina, 10x).

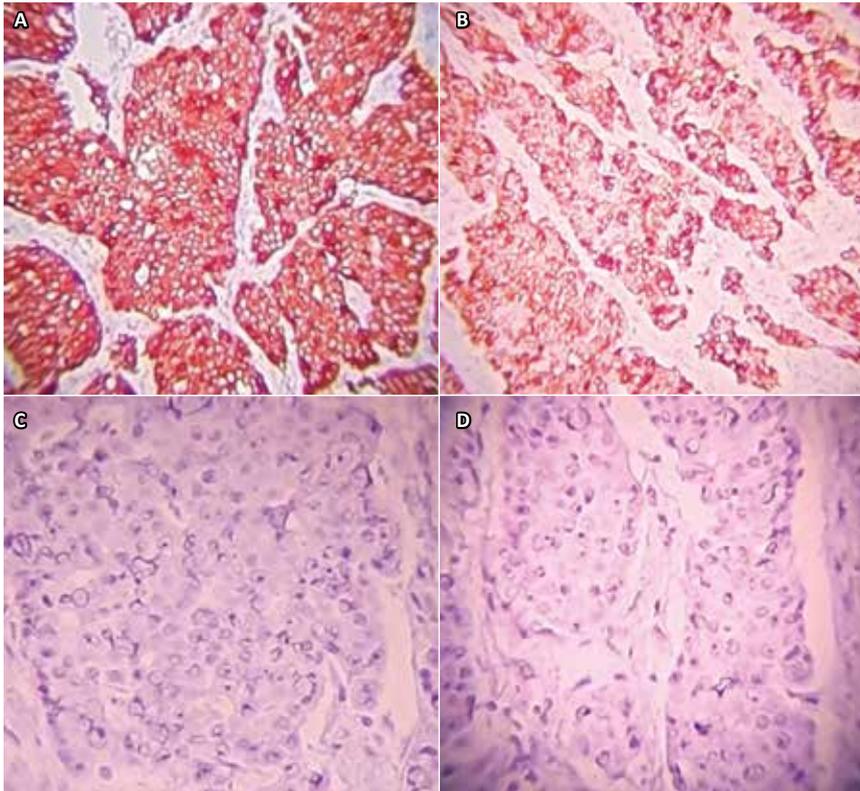


Figura 4. Estudio de inmunohistoquímica positivo para: A. Citoqueratina AE1/AE3, B. Antígeno de membrana epitelial (EMA). Estudio de inmunohistoquímica negativo para: C. Citoqueratina 7 (CK7), D. Antígeno carcinoembrionario (CEA).

enfermedad; sin embargo, existe poca evidencia de un tratamiento eficaz en estos casos ⁽¹⁴⁾.

Las recurrencias locales o las metástasis a distancia son de rara presentación.

Los tratamientos en estos casos se basan en quimioterapias agresivas. En un caso de porocarcinoma ecrino localizado en mama, se indicó una resección quirúrgica con intención curativa; un año después se presentó enfermedad recurrente local con

metástasis a pulmón, con tratamiento de 3 ciclos de cisplatino y 5 ciclos de fluorouracilo sin mejoría clínica. Posterior a ello se indicó 3 ciclos de docetaxel con respuesta completa en el pulmón y regresión de la masa mamaria ⁽¹⁶⁾. De igual manera, un reporte caso observó una lesión exofítica, pigmentada, inmóvil en cuero cabelludo, con diagnóstico de porocarcinoma ecrino, tratado quirúrgicamente; posteriormente se presentó erupción cutánea y placas eritematosas en región cervical derecha, hombro, y tórax, con estudio histopatológico de porocarcinoma ecrino metastásico, por lo que recibió tratamiento con quimioterapia ⁽¹⁷⁾. Aunque los medicamentos más empleados en el escenario metastásico son 5-fluorouracilo, taxanos y el cisplatino, no existe un tratamiento estándar del porocarcinoma metastásico ⁽¹⁴⁾. Existen reportes de casos con buena respuesta a docetaxel ⁽¹⁴⁾, por lo que se indicó en nuestro paciente, quien presentaba metástasis en región inguinal izquierda, retroperitoneal y supraclavicular izquierda, con buena respuesta a los seguimientos.

En un estudio de 4 casos de porocarcinoma ecrino se evidenció 3 casos con sobreexpresión de la vía mTOR, por tanto, los inhibidores de esta vía podrían considerarse modalidades terapéuticas potenciales para el tratamiento del porocarcinoma invasivo metastásico ⁽¹⁸⁾. Se debe tener en cuenta este diagnóstico para la identificación y resección quirúrgica tem-



Figura 5. Tomografía axial computarizada. A. Conglomerado ganglionar en región iliaca femoral izquierda. B. Conglomerado ganglionar en región retroperitoneal. C. Conglomerado ganglionar en región supraclavicular izquierda.

prana, la cual disminuye la mortalidad por esta entidad poco frecuente.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Chang NC, Tsai KB. Porocarcinoma ecrino de la aurícula: reporte de un caso. *Revista Kaohsiung de Ciencias Médicas*. 2009;25(7):401–404.
2. Pinkus H, Mehregan AH. Carcinoma epidermotrópico ecrino. *Archivos de Dermatología*. 1963;88:597–606.
3. Mehregan AH, Hashimoto K, Rahbari H. Eccrine Adenocarcinoma: A Clinicopathologic Study of 35 Cases. *Arch Dermatol*. 1983;119(2):104–114. DOI: 10.1001/archderm.119.2.104
4. Casavilca S, Lama A, Guerrero M, Essary LR, Mantilla R, Cano L, et al. Porocarcinoma ecrino: estudio clínico-patológico de 19 casos en el Instituto Nacional de Enfermedades Neoplásicas, Lima – Perú. *Rev Peru Med Exp Salud Publica*. 2013;30(3):437–40.
5. Sawaya JL, Khachemoune A. Poroma: a review of eccrine, apocrine, and malignant forms. *Int J Dermatol*. 2014;53(9):1053–1061. DOI:10.1111/ijd.12448
6. Robson A, Greene J, Ansari N, Kim B, Seed PT, McKee PH, et al. Eccrine porocarcinoma (malignant eccrine poroma). *American J Surg Pathol*. 2001;25(6):710–720. DOI:10.1097/00000478-200106000-00002
7. González-López MA, Vázquez-López F, Soler T, Gómez-Diéz S, García YH, Manjon JA, et al. Metastatic eccrine porocarcinoma: A 5.6-year follow-up study of a patient treated with a combined therapeutic protocol. *Dermatol Surg*. 2003;29(12):1227–1232. DOI: 10.1111/j.1524-4725.2003.29393.x
8. De Bree E, Volalakis E, Tsetis D, Varthalitis Y, Panagioutidis J, Romanos J, et al. Treatment of advanced malignant eccrine poroma with locoregional chemotherapy. *British Journal of Dermatology*. 2005;152(5):1051–1055. DOI:10.1111/j.1365-2133.2005.06472.x
9. Alsaad KO, Obaidat NA, Ghazarian D. Skin adnexal neoplasms—part 1: an approach to tumours of the pilosebaceous unit. *J Clin Pathol*. 2007;60(2):129–144. DOI:10.1136/jcp.2006.040337
10. Huet P, Dandurand M, Pignodel C, Guillot B. Metastasizing eccrine porocarcinoma: report of a case and review of the literature. *Journal of the American Academy of Dermatology*. 1996;35(5):860–864. DOI:10.1016/s0190-9622(96)90105-x
11. Crowson AN, Magro CM, Mihm MC. Malignant adnexal neoplasms. *Mod Pathol*. 2006;19(S2):S93–S126. DOI:10.1038/modpathol.3800511
12. Abarzúa Á, Álvarez-Véliz S, Moll-Manzur C. Concomitant poroma and porocarcinoma. *Anais Brasileiros de Dermatologia*. 2017;92(4):550–552. DOI:10.1590/abd1806-4841.20175719
13. Claudy AL, Garcier F, Kanitakis J. Eccrine porocarcinoma. *The Journal of Dermatology*. 1984;11(3):282–286. DOI: 10.1111/j.1346-8138.1984.tb01478.x
14. Nazemi A, Higgins S, Swift R, In G, Miller K, Wysong A. Eccrine porocarcinoma: New Insights and a Systematic Review of the Literature. *Dermatol Surg*. 2018;44(10):1247–1261. DOI:10.1097/DSS.0000000000001566
15. Uchôa F, Teixeira L, de Andrade E, de Andrade M, Carvalho S, Takano D. Porocarcinoma: relato de caso. *An. Bras. Dermatol*. 2011;86(6):1201–1204. DOI: 10.1590/S0365-05962011000600024
16. Aaribi I, Mohtaram A, Ben Ameur M, Kharmoum J, El Kabous M, Mrabti H. Successful Management of Metastatic Eccrine Porocarcinoma. *Case Rep Oncol Med*. 2013;2013:282536. DOI:10.1155/2013/282536
17. Khaja M, Ashraf U, Mehershahi S, Ayyadurai P, Malik S. Recurrent Metastatic Eccrine Porocarcinoma: A Case Report and Review of the Literature. *Am J Case Rep*. 2019;20:179–83. DOI:10.12659/AJCR.913440
18. Ishida M, Okabe H. Expression profiles of mTOR pathway proteins in porocarcinoma: A provisional immunohistochemical study. *Biomed Rep*. 2013;1(1):28–30. DOI:10.3892/br.2012.20