

Tumor de células ecrinas con evolución natural

Eccrine cell tumor with natural evolution

MARÍA CAMILA PANTOJA-MONTENEGRO, JUAN PABLO MUÑOZ-MANZANO, JUAN DAVID OSPINA-SUÁREZ, JULIÁN DARÍO NÁÑEZ-PAZ, VALENTINA AGREDO-DELGADO, IVONNE ALEJANDRA MEZA-CABRERA
• POPAYÁN (COLOMBIA)

DOI: <https://doi.org/10.36104/amc.2019.1203>

Resumen

El carcinoma de células ecrinas constituye un grupo de neoplasias raras de la piel, de crecimiento lento pero altamente invasor. Se presenta un caso de lesiones cutáneas múltiples con compromiso multifocal que concluye con la documentación histopatológica de esta condición. (*Acta Med Colomb 2019; 44*. DOI: <https://doi.org/10.36104/amc.2019.1203>).

Palabras clave: carcinoma de células ecrinas, metastasis cutáneas, glándulas sudoríparas.

Abstract

Eccrine cell carcinoma constitutes a group of rare skin neoplasias, slow-growing but highly invasive. A case of multiple skin lesions with multifocal involvement that concludes with the histopathological documentation of this condition is presented. (*Acta Med Colomb 2019; 44*. DOI: <https://doi.org/10.36104/amc.2019.1203>).

Keywords: eccrine cell carcinoma, skin metastases, sweat glands.

Sres. María Camila Pantoja-Montenegro, Juan Pablo Muñoz-Manzano, Juan David Ospina-Suárez: Estudiantes de Medicina, Facultad Ciencias de la Salud, Universidad del Cauca; Dr. Julián Darío Nández-Paz: Especialista en Medicina Interna, Hospital Universitario San José; Dra. Valentina Agredo-Delgado: Médico Servicio Social Obligatorio, Clínica La Estancia; Dra. Ivonne Alejandra Meza-Cabrera: Especialista en Patología, Facultad Ciencias de la Salud, Universidad del Cauca. Popayán (Colombia).

Correspondencia: Dr. Juan Pablo Muñoz-Manzano. Popayán (Colombia).

E-mail: pablo.juan73@yahoo.com

Recibido: 8/III/2018 Aceptado: 22/VII/2019

Introducción

El carcinoma de células ecrinas constituye un grupo de neoplasias raras de la piel, potencialmente destructivas, que pertenece al grupo de tumores de las glándulas sudoríparas (1). Son en particular tumores de crecimiento lento, invasivos que comprometen predominantemente las áreas genitales, tronco, cabeza y cuello (2, 3). Presentamos un caso ilustrativo de un tumor avanzado de células ecrinas.

Presentación del caso

Mujer de 46 años de edad sin antecedentes patológicos. Remitida del primer nivel por cuadro de dos meses de evolución que inicia con la aparición de tos seca, alzas térmicas no cuantificadas, pérdida de peso (aproximadamente 10 kg) y síntomas constitucionales, acompañado de lesiones nodulares dolorosas que inician a nivel del muslo derecho y se diseminan progresivamente en extremidades, rostro, cuello y región toracoabdominal. Recibió múltiples esquemas antibióticos sin mejoría. Ingresa en regular condición general, hemodinámicamente estable, sin signos de respuesta inflamatoria sistémica, marcadamente algica, con palidez mucocutánea generalizada, disnea en reposo asociada a disminución del murmullo vesicular a nivel basal izquierdo y edema grado II de miembros inferiores con fovea. Impresiona la presencia de múltiples nódulos violáceos dolorosos

con base eritemosa, de diferentes diámetros, algunos con tendencia a la ulceración central, comprometiendo el cuero cabelludo, párpado superior izquierdo, pared torácica y abdominal anterior, miembros superiores e inferiores (Figuras A y B). El mayor de ellos se ubica a nivel de la cara anterior del muslo derecho.

Los laboratorios muestran la presencia de leucocitosis con neutrofilia, anemia microcítica hipocrómica heterogénea, trombocitos leve (posiblemente reactiva), PCR elevada (Tabla 1), hipoalbuminemia, tiempos de coagulación prolongados, fosfatasa alcalina elevada, transaminasas normales e hipercalcemia (Tabla 3). La ecografía de tejidos blandos revela múltiples nódulos sólidos de localización muscular con ecogenicidad mixta e hipervascularizados a nivel de la cara anterior del muslo derecho, el mayor de ellos mide 38 x 34 mm. Se inicia manejo antibiótico empírico con vancomicina y piperacilina-tazobactam. En la tomografía de tórax se evidencia lesión tumoral con densidad heterogénea que compromete el segmento basal inferior del pulmón derecho, la cual realza con el medio de contraste. Adicionalmente, lesiones con densidad de tejido blando a nivel subpleural y pared torácica con similares características (Figura 2A). En la tomografía de abdomen se evidencia lesión de aspecto tumoral que comprime extrínsecamente la vena cava inferior y uréter derecho (Figura 2B). Se tomó una biopsia de lesión

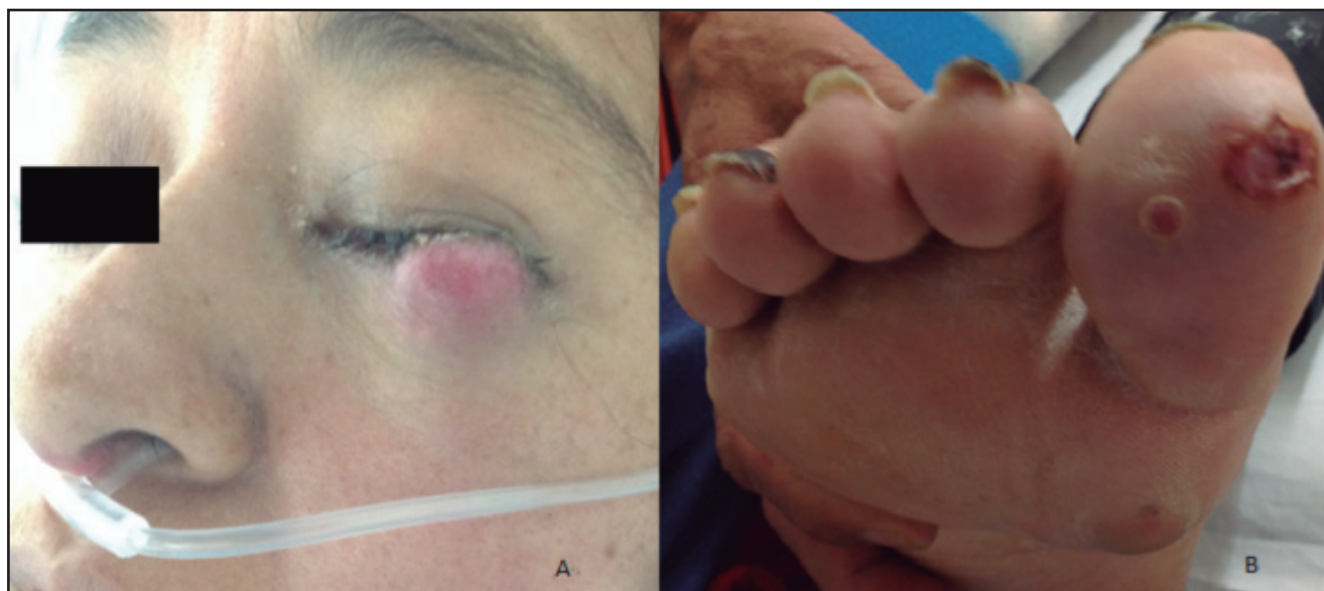


Figura 1. A. Lesión nodular metastásica a nivel de parpado inferior izquierdo. B. Múltiples lesiones nodulares metastásicas, la mayor de ellas ulcerada en planta de pie derecho.

cutánea, con hallazgo histopatológico de dermis infiltrada por neoplasia maligna compuesta por células grandes de núcleo ovalado, con cromatina y citoplasma eosinófilos grumoso, de bordes bien definidos asociado a moderada reacción desmoplásica. La inmunohistoquímica confirma la presencia de reactividad para S100, CK, CK7, EMA y CEA, con una proliferación determinada con el KAI67 de 20%, cuyo inmunofenotipo y características histopatológicas favorecen el diagnóstico de carcinoma de células ecrinas (Figura 3). Es valorada por el servicio de oncología que indica manejo paliativo ambulatorio, la paciente fallece dos semanas posteriores a su egreso.

Tabla 1. Hematimetría y reactantes de fase aguda.

Paraclínico	Resultado	Unidad de medida
Leucocitos	23.3	X10 ³ /ul
Neutrófilos	21.4	X10 ³ /ul
Linfocitos	1.1	X10 ³ /ul
Monocitos	0.6	X10 ³ /ul
Eosinófilos	0.1	X10 ³ /ul
Basófilos	0.1	X10 ³ /ul
Hemoglobina	10.1	g/dL
Hematocrito	32.2	%
Volumen corpuscular medio (VCM)	75.1	Fl
Hemoglobina corpuscular media (HCM)	25.5	Pg
Plaquetas	464	X10 ³ /ul
Proteína C reactiva (PCR)	23.7	mg/dL

Discusión

El carcinoma de células ecrinas constituyen un grupo heterogéneo y poco común de neoplasias derivadas de los anexos cutáneos subdivididos en dos tipos: ecrinos y apocriños. La mayoría no son puros y en ocasiones pueden cursar con componentes pilocebáceos. Se subdividen según su grado de diferenciación en bajo o alto grado de malignidad,

Tabla 2. Pruebas de lesión y función hepática.

Paraclínico	Resultado	Unidad de medida
Aspartato aminotransferasa (TGO)	20	U/L
Alanino aminotransferasa (TGP)	25	U/L
Bilirrubina Total	0.2	mg/dL
Bilirrubina directa	0.1	mg/dL
Proteínas totales	7	g/dL
Albumina	2.1	g/dL
Tiempo de protrombina (TPT)	13.2	Segundos
Control de TPT	9.8	
INR	1.35	
Tiempo de tromboplastina (TTP)	41.5	Segundos
Control de TTP	28	

Tabla 3. Marcadores de lisis tumoral.

Paraclínico	Resultado	Unidad de medida
Ácido úrico	3.6	mg/dL
Calcio	12.7	mg/dL
Fosfatasa alcalina	137	U/dL

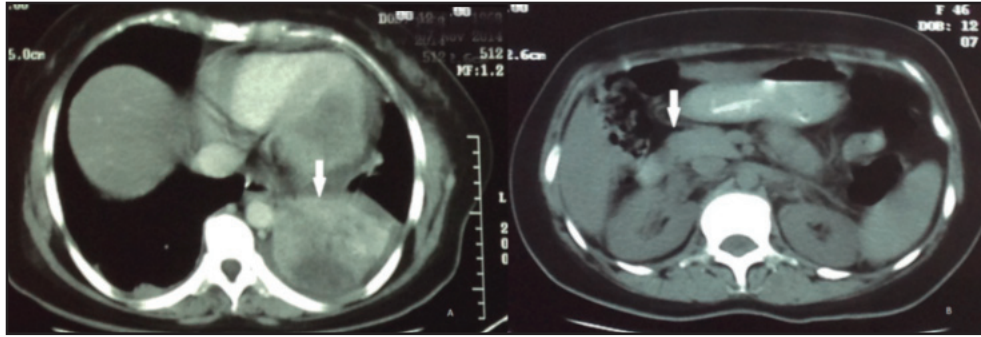


Figura 2. A. Tomografía simple de tórax que revela presencia de lesión tumoral con densidad heterogénea que compromete el segmento basal inferior del pulmón derecho y lesiones con densidad de tejido blando a nivel subpleural y pared torácica (flecha blanca). B. Tomografía simple de Abdomen que muestra lesión tumoral que comprime extrínsecamente la vena cava inferior y uréter derecho (flecha blanca).

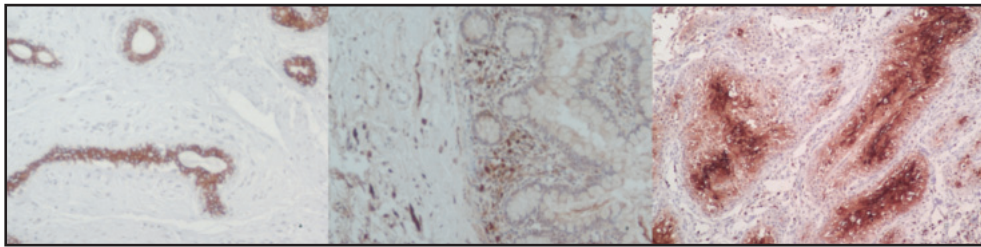


Figura 3. Tejido extraído de lesión en codo para inmunohistoquímica A) Células tumorales con fuerte reactividad para CK-7. B) Células tumorales reactivas para S100. C) Población de células tumorales fuertemente positivas para CEA.

aunque algunos según su tipo pueden ser puramente malignos o incluso poseer una contraparte benigna (4, 5).

En general, se presenta como un tumor solitario de crecimiento lento, localmente invasivo, de aspecto nodular (unilocular), pequeño e indoloro, de color rojo violáceo o por el contrario como una masa multilocular de apariencia firme o quística con tendencia a la ulceración (3, 7). Afectan con mayor frecuencia los genitales y periné (34.5%), seguido por el tronco (26.4%), cabeza y cuello (18.3%) y en mucho menor proporción las extremidades (13.9%) (2, 3). Su prevalencia se encuentra en aproximadamente uno de cada 13 000 muestras evaluadas en laboratorios de dermatología. Su incidencia reportada es 0.005% de todas las neoplasias epiteliales malignas (1, 2, 6, 7). Afecta a pacientes adultos entre la quinta y sexta década de la vida sin predilección por sexo o raza (4, 5, 8), lo cual es compatible con las características de la paciente.

Su diagnóstico es complejo dado que sus características clínicas e histopatológicas son inespecíficas y no es fácil diferenciar una lesión primaria de los anexos cutáneos, respecto a otras lesiones metastásicas de adenocarcinomas viscerales. Estos tumores presentan una variedad de características histopatológicas. Los patrones de crecimiento pueden ser tubular, sólido o tubulopapilar, con diferentes grados de diferenciación que aportan importante valor pronóstico, así como la presencia de invasión linfovascular y perineural (4, 5, 9).

Aunque es un hallazgo inespecífico, la tinción de PAS es útil para su abordaje inicial dada la alta cantidad de glucógeno, aunque siempre el diagnóstico debe ser confirmado

con inmunohistoquímica (2). A este respecto 100% de los tumores de tipo ecrino expresan la presencia de citoqueratina 7 (CK7), además la mayoría de estos tumores expresan positividad para antígeno carcinoembrionario (CEA) y S100 (8, 10, 11). Se ha encontrado también, que la positividad del antígeno epitelial de membrana (EMA) y citoqueratinas permite diferenciar estos tumores de los de origen epidérmicos (12).

La principal opción terapéutica en los casos de compromiso nodular es la resección quirúrgica extensa incluyendo lesiones recurrentes o altamente indiferenciadas, incluso en ausencia de metástasis a otros niveles (2, 13, 14). Otras alternativas incluyen la microcirugía de Mohs con resultados prometedores y bajas tasas de recurrencia local entre 2 y 5% (15). Los reportes de El-Domeiri y col en 83 pacientes tratados con radioterapia concluyen que en general son resistentes a dicha intervención aunque algunos autores consideran que su utilidad se encuentra en el manejo de lesiones recurrentes o aquellas irresecables por su grado de extensión (16, 18).

El pronóstico depende del tamaño de la lesión, el tipo histológico, el compromiso linfático local y la presencia de metástasis a distancia (2). La sobrevida estimada a cinco años es de 38%, solo si hay resección temprana de la lesión (13). Se estima una sobrevida a 10 años de 9% en los casos de compromiso nodular multifocal que contrasta con 56% de sobrevida en aquellos con compromiso nodular local.

Conclusión

El carcinoma de células ecrinas constituye una entidad rara, asociada a alta mortalidad y de difícil diagnóstico por

sus características inespecíficas. A pesar de su crecimiento lento tiene alto potencial diseminación local y a distancia (14, 19).

En relación con el caso expuesto las características de las lesiones son similares a las descritas en la literatura, sin embargo la mayoría de las lesiones de encontraban en las extremidades, ubicándose la lesión primaria en el muslo derecho con ulceración secundaria. Este caso ilustra la evolución natural de esta rara condición, con compromiso metastásico a piel, pulmón, retroperitoneo; los hallazgos descritos en la inmunohistoquímica practicada en la paciente se correlacionan con los escasos casos reportados en la literatura. Se hace énfasis en la importancia de un abordaje diagnóstico temprano basado en la inmunohistoquímica para evitar un resultado clínico adverso.

Referencias

1. **Gautam Gole, Sheetal Gole, Shekar Y Tati.** A Rare Case of Eccrine carcinoma Arising from Breast Skin with Review of Literature. *Int J Orthop Traumatol Surg Sci* 2015; **1(1)**: 13-15.
2. **Kshirsagar AY, Wader J, Nagur B, Biradar S, Savsaviya J, Chotai T, et al.** Case report: A rare case of eccrine carcinoma. *International Journal of Surgery Case Reports*. 2015;15:149-51. Wertkin, M. G., & Bauer, J. J. (1976). Sweat gland carcinoma: current concepts of surgical management. *Archives of Surgery*, **111**(8), 884-885.
3. **Cardoso JCAC, Calonje E.** Malignant sweat gland tumours: an update. *Histopathology*. 2015; **67**(5): 589-606.
4. **Horst MPVD, Brenn T.** Update on Malignant Sweat Gland Tumors. *Surgical Pathology Clinics*. 2017; **10**(2): 383-97.
5. **Kampshoff JL, Cogbill TH.** Unusual Skin Tumors: Merkel Cell Carcinoma, Eccrine Carcinoma, Glomus Tumors, and Dermatofibrosarcoma Protuberans. *Surgical Clinics of North America*. 2009;**89**(3):727-38.
6. **Eccrine Carcinoma** [Internet]. Background, Pathophysiology, Epidemiology. 2016 [cited 2018Feb9]. Available from: <https://emedicine.medscape.com/article/1101796-overview>.
7. **Kazakov DV, Kacerovska D, Hantschke M, Zelger B, Kutzner H, Requena L, et al.** Cutaneous Mixed Tumor, Eccrine Variant: A Clinicopathologic and Immunohistochemical Study of 50 Cases, With Emphasis on Unusual Histopathologic Features. *The American Journal of Dermatopathology*. 2011;**33**(6):557-68.
8. **Montes-Torres A, Pérez-Plaza A, Llamas-Velasco M, Gordillo C, Argila DD, García-García C, et al.** Eccrineporocarcinoma with extensive cutaneous metastases. *International Journal of Dermatology*. 2015;55(3).
9. **Zhu L, Okano S, Takahara M, Chiba T, Tu Y, Oda Y, et al.** Expression of S100 protein family members in normal skin and sweat gland tumors. *Journal of Dermatological Science*. 2013;**70**(3):211-9.
10. **Rubin, A., Strutton, G. and Weedon, D.** (2010). *Weedon's skin pathology*. [London]: Churchill Livingstone Elsevier, pp.794-805.
11. **Swanson PE, Chervitz DL, Neumann MP, Wick MR.** Eccrine sweat gland carcinoma: an histologic and immunohistochemical study of 32 cases*. *Journal of Cutaneous Pathology*. 1987;**14**(2):65-86.
12. **Saidi JA, Bose S, Sawczuk IS.** Eccrine sweat gland carcinoma of the scrotum with associated extramammarypagets disease. *Urology*. 1997;**50**(5):789-91.
13. **Borradori L, Hertel R, Balli-Antunes M, Zala L.** Metastatic Eccrine Sweat Gland Carcinoma: Case Report. *Dermatology*. 1988;**177**(5):295-9.
14. **Morrissey K, Ward MD, Stadecker MJ, Zimble S.** Metastatic Sweat Gland Carcinoma in an Adolescent: A Case Report. *Foot & Ankle*. 1988;**9**(2):96-100.
15. **Leonhardt FD, Zanoni A, Ponce F, Haddad L, Neto CS, Cervantes O, et al.** Eccrinesweatgland carcinoma. *Brazilian Journal of Otorhinolaryngology*. 2007;**73**(2):286.
16. **El-Domeiri AA, Brasfield RD, Huvo AG, Strong EW.** Sweat Gland Carcinoma. *Annals of Surgery*. 1971;**173**(2):270-4.
17. **Whittington R, Browning ME, Farrell GR, Miremadi A.** Radiation therapy and chemotherapy in malignant sweat gland tumors. *Journal of the American Academy of Dermatology*. 1986;**15**(5):1093-7.
18. **Futrell J, Krueger G, Morton DL, Ketcham AS.** Carcinoma of sweat gland in adolescents. *The American Journal of Surgery*. 1972;**123**(5):594-7.
19. **Morris, D. M., Sanusi, I. D., & Lanehart, W. H.** (1986). Carcinoma of eccrine sweat gland: experience with chemotherapy, autopsy findings in a patient with metastatic eccrine carcinoma, and a review of the literature. *Journal of surgical oncology*, **31**(1), 26-30.

