

Hidradenocarcinoma nodular perianal. Informe de un caso

Ernesto Sierra-Montenegro,* Gastón Sierra-Luzuriaga,* Gaetano Leone-Stay,**
Vilma Salazar-Menéndez,*** Carlos Quiñonez-Auria***

Resumen

Introducción: Las glándulas ecrinas (sudoríparas) se encuentran en todos los sitios de la piel y son más abundantes en las palmas de las manos y plantas de los pies. El hidradenocarcinoma nodular es un tumor raro de las glándulas ecrinas, maligno y agresivo. El objetivo de este trabajo es informar de un caso de hidradenocarcinoma perianal.

Caso clínico: Mujer de 75 años de edad, diabética, hipertensa e hipotiroidea. Al examen físico se observó y palpó tumoración perianal pequeña que llegaba hasta canal anal; se tomó biopsia con resultado de hidradenoma perianal. Se llevó a cabo rectosigmoidoscopia hasta 25 cm, normal. Tomografía computarizada: adenopatías de 1 cm en región inguinal e iliaca derecha. Se realizó resección amplia de la tumoración. El informe de patología fue acrospiroma ecrino maligno. Actualmente la paciente se encuentra en tratamiento complementario con quimioterapia.

Conclusiones: En pacientes que debuten con lesiones malignas metastásicas en región inguinal debe pensarse en origen del conducto anal.

Palabras clave: Hidradenocarcinoma, tumor perianal.

Summary

Background: Eccrine glands (sweat glands) appear in all sites of the skin and are more abundant in hands and feet. Nodular hidradenocarcinoma (NH) is a rare malignant and aggressive tumor of the eccrine glands. The objective of this study is to report a case of perianal hidradenocarcinoma.

Clinical case: We present the case of a 75-year-old female with diabetes, hypertension, and hypothyroidism. Physical examination revealed a small perianal tumor and was palpated near the anal canal. Biopsy was done. Pathology report revealed perianal hidradenoma. Rectosigmoidoscopy was normal. Computed tomography showed 1-cm adenopathies in inguinal and right iliac region. Extensive resection of the tumor was done. Definitive pathology report was malignant eccrine acrospiroma. The patient underwent adjuvant chemotherapy in the Oncology Service and died 1 month later.

Conclusions: In patients with a first symptom of metastases in the inguinal region, suspicion must be directed to the anal canal.

Key words: Hidradenocarcinoma, perianal tumor.

Introducción

El hidradenocarcinoma nodular es un tumor raro de las glándulas ecrinas, maligno y agresivo, informado por primera vez en la literatura como carcinoma ecrino de células claras por Keasby y Hadley en 1954.¹ Es un tumor poco frecuente con predilección por la cara y las extremidades;²

en la literatura no existen informes de localización perianal. Generalmente se presenta como un nódulo rojizo ulcerado³ en personas de edad avanzada (sexta década de la vida), con igual distribución en hombres y mujeres,⁴ pero se han descrito casos en niños⁵ y al nacimiento.⁶ Los tumores ecrinos malignos aparecen en 1:13 mil biopsias y el hidradenocarcinoma nodular en 6 % de las mismas.⁷ El objetivo de este trabajo es informar el primer caso de hidradenocarcinoma con localización perianal.

* Servicio de Coloproctología, Hospital "Teodoro Maldonado Carbo", Guayaquil, Ecuador.

** Servicio de Patología, Hospital Alcivar, Guayaquil, Ecuador.

*** Residente de Cirugía General, Hospital "Teodoro Maldonado Carbo", Guayaquil, Ecuador.

Solicitud de sobretiros:

Ernesto Sierra-Montenegro.
Cañar 607, Guayaquil, Ecuador.
Tel.: 593 4244 4847.
E-mail: gesierra21@yahoo.com

Recibido para publicación: 27-07-2009
Aceptado para publicación: 09-10-2009

Caso clínico

Mujer de 75 años de edad, intervenida quirúrgicamente en marzo de 2007 por hernia inguinal derecha, con informe de infiltración carcinomatosa y cuadro clínico que inició seis meses atrás. Fue remitida a nuestro servicio en abril de 2007 para iniciar protocolo de investigación de tumor primario; al examen físico se observó y palpó tumoración perianal derecha de aproximadamente 3 × 5 cm, de bordes lisos, móvil,

que avanzaba desde el margen anal hasta el conducto anal a nivel de la línea dentada aproximadamente 2 cm (figura 1); la piel vecina sin alteraciones. En el sitio de la herniorrafia inguinal presentaba metástasis abscedada controlada con antibiótico (cefalosporinas de tercera generación y AINE), que por la zona hacía pensar en un tumor primario en conducto anal. Resultado de la biopsia de la tumoración perianal: fragmentos de piel con ligero engrosamiento acantótico a nivel del epitelio, con infiltrado inflamatorio linfomonocitario dérmico inespecífico, compatible con diagnóstico de hidradenoma de células claras, sólido-quístico (figura 2).

Se realizó rectosigmoidoscopia, que resultó normal. En la tomografía axial computarizada: adenopatías de 1 cm en región inguinal e iliaca derecha, el resto normal.

Se llevó a cabo incisión en hoja de laurel, con resección amplia de la tumoración hasta la línea dentada, con exposición del esfínter anal interno, fijando la mucosa y piel perianal con material absorbible (figura 3).

El informe de patología fue acrospiroma ecrino maligno (figuras 4 y 5) y se clasificó como T2,N2,M0, estadio IIIB; debido al pronóstico, la paciente fue enviada al Servicio de Oncología, donde se inició quimioterapia consistente en 5-fluoracilo a dosis de 1 g/m² de superficie corporal por cuatro días con cisplatino, 80 mg/m² de superficie corporal por cuatro días, cada 15 días; recibió cuatro ciclos.

La paciente falleció en marzo de 2009 debido a insuficiencia cardíaca congestiva.

Discusión

Algunos sinónimos aparecen en la literatura: hidradenocarcinoma de células claras, hidradenoma maligno de células claras, adenocarcinoma quístico-sólido, acrospiroma maligno, mioepitelioma maligno de células claras y carcinoma ecrino de células claras. Aunque la mayoría de los casos de hidradenocarcinoma se origina de un nódulo, el tumor puede también derivarse de un hidradenoma preexistente,⁸ como sucedió en nuestra paciente, quien tenía diagnóstico previo de hidroadenoma de células claras; el informe del análisis de la pieza quirúrgica fue hidradenocarcinoma.

El diagnóstico diferencial fue con lipoma, hemangioma, linfangioma, carcinoma de células escamosas, carcinoma de células basales, melanoma maligno, otros carcinomas anexas malignos y tumores metastásicos de la piel.⁹

El motivo de envío fue para investigar un tumor primario en conducto anal, con reporte de patología de la herniorrafia que indicaba metástasis carcinomatosa.

El tumor está compuesto por capas de células con citoplasma pálido que contiene glucógeno y membranas celulares diferenciadas.¹⁰ El término "carcinoma ecrino de células claras" se ha utilizado para los tumores que tienen importante componente de células claras.¹¹



Figura 1. Tumoración perianal derecha aproximadamente de 3 cm, bordes lisos, con piel vecina libre de tumoración.

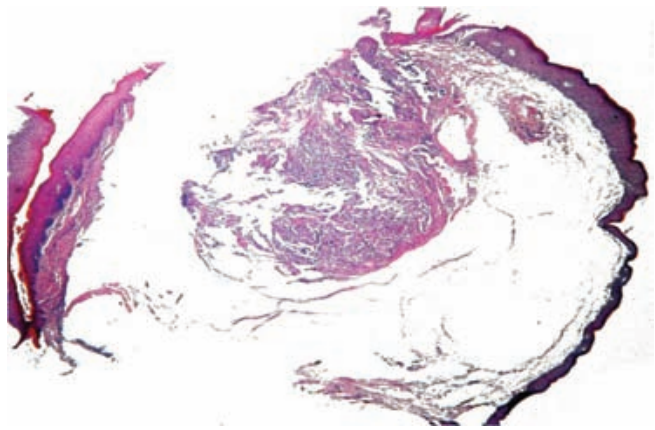


Figura 2. La biopsia de la tumoración muestra fragmentos de estructura de piel con ligero engrosamiento acantótico del epitelio e infiltrado inflamatorio linfomonocitario dérmico inespecífico, compatible con diagnóstico de hidradenoma de células claras, sólido-quístico.



Figura 3. Resección amplia de la tumoración (como cirugía de hemorroides) con técnica abierta. Se aprecia plano muscular indemne; se fija la mucosa y piel perianales.

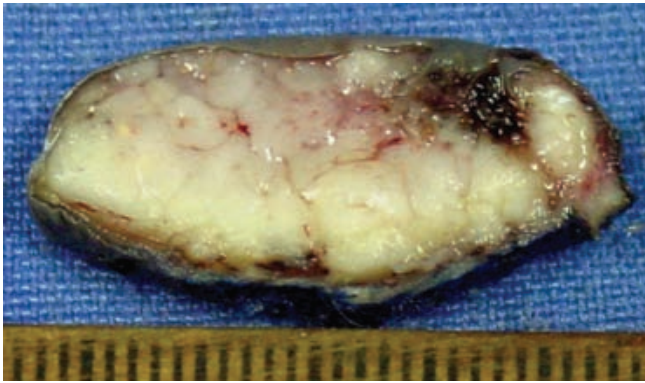


Figura 4. Macroscopia: espécimen quirúrgico irregularmente ovoide, de 3 x 2.5 x 1.2 cm, con superficie externa cubierta por piel pigmentada y ligeramente plegada. Área de sección constituida por tumor ovoideo, blanco-grisáceo y multinodular de 2.3 cm en su eje mayor, muestra zona violácea superficial que corresponde con zona de discontinuidad de la epidermis suprayacente.

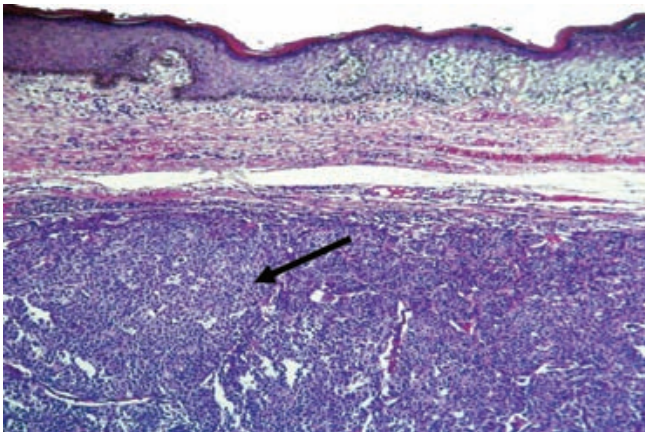


Figura 5. Microscopia. Neoplasia constituida por nidos e islotes de células epiteliales poligonales de citoplasma amplio y claro a pálidamente eosinofílico, de aspecto ecrico, que en sectores muestran signos de anaplasia. Diagnóstico: acrospiroma ecrico maligno (hidradenoma maligno) con permeación vascular neoplásica.

En algunos casos existe poca transformación en células claras y las células tienen una apariencia basaloide o incluso escamosa; las vacuolas citoplasmáticas, que representan las formaciones de luces intracelulares, son una característica importante y los lóbulos periféricos del tumor a menudo son irregulares y de apariencia invasiva.¹² Existe necrosis focal algunas veces.¹³

Un tumor maligno ocasional es engañosamente blando en apariencia, mientras que otros tienen numerosas mitosis.¹⁴ El informe de patología fue neoplasia constituida por nidos e islotes de células epiteliales poligonales de citoplasma amplio y claro a pálidamente eosinofílico, de aspecto

ecrico, que en sectores mostraba signos de anaplasia, con márgenes libres de tumor.

El hidradenocarcinoma nodular es una neoplasia muy rara y tiene un amplio espectro de apariencias histológicas que varían de lo benigno a lo maligno, lo que causa dificultades diagnósticas, para lo cual se utiliza la inmunohistoquímica y la microscopia electrónica, para evitar diagnósticos falsos.¹⁵

Lamentablemente en nuestro país no existe microscopia electrónica, por lo que se envió a dos patólogos que coincidieron en el diagnóstico de hidradenocarcinoma nodular.

Los resultados de inmunohistoquímica del hidradenocarcinoma han sido informados solo en un caso, con positividad a las citoqueratinas, CAM 5.2, CAM 19, antígeno epitelial de membrana, antígeno carcinoembrionario, proteína S-100, y p53.¹⁵ En nuestro medio solo poseemos el antígeno carcinoembrionario y los valores de éste en nuestro paciente estaban dentro de la normalidad.

Los tumores ecricos son raros, localmente agresivos y tienen alto potencial metastásico. Aunque el tratamiento con quimioterapia ha mostrado eficacia pobre, el hidradenocarcinoma se caracteriza por 50 % de recurrencia local o regional y 60 % de los pacientes presenta metástasis dentro de los dos primeros años; esto se puede evitar con un diagnóstico temprano, márgenes amplios de escisión y nuevas técnicas quirúrgicas.¹⁶

Se ha propuesto una subclasificación del hidradenocarcinoma en alto grado, bajo grado e hidradenoma atípico con atipia focal.¹⁷ Consideramos que en nuestra paciente, el hidradenocarcinoma fue de alto grado, por la presencia de la metástasis inguinal, lo cual implicó mal pronóstico.

Existe buena respuesta con la fluoropirimidina, molécula precursora del fluoracilo, que se ha desarrollado para brindar más efectividad y menos toxicidad como alternativa del fluoracilo.¹⁷ Nuestra paciente recibió 5-fluoracilo a dosis de 1 g/m² superficie corporal por cuatro días con cisplatino, 80 mg/m² superficie corporal por cuatro días, cada 15 días.

La ruta metastásica es a través de los nódulos regionales linfáticos.¹⁸ Las metástasis extensas son por vía hematogénea a los nódulos linfáticos periesofágicos, peribronquiales, periaórticos, retroperitoneales; huesos, vertebrae, costillas, pelvis, pulmón y pleura.¹⁹ En nuestro paciente consideramos que el tumor primario fue indiscutiblemente el hidradenocarcinoma perianal y por vía linfática presentó metástasis inguinal, ya que el drenaje linfático del conducto anal por debajo de la línea dentada es hacia los nódulos inguinales.

La radioterapia adyuvante puede ser considerada en casos con recurrencia local, aunque existe controversia para su uso ya que algunos autores manifiestan que este tumor es radiorresistente.²⁰

El tumor en nuestra paciente, según la clasificación del Instituto Nacional de Cáncer (AJCC), fue T2, N2, M0 en estadio IIIB, es decir, tumor de 2 a 5 cm de diámetro con metástasis inguinal unilateral. Las sugerencias para el tratamiento en este estadio son radioterapia más quimioterapia, con resección quirúrgica de la enfermedad residual en el sitio primario (resección local o abdominoperineal) y disección unilateral o bilateral, tanto superficial, como profunda, de los ganglios inguinales para tumores residuales o recidivantes.²¹

Otros autores concluyen que la resección local quirúrgica temprana y amplia, con 3 a 5 cm de márgenes libres, es el tratamiento de elección.²² En nuestra paciente se realizó la escisión amplia fijando los bordes con material reabsorbible, pero tenía metástasis inguinal derecha abscedada, lo cual indicó mal pronóstico para la sobrevida.

El pronóstico de sobrevida del hidradenocarcinoma nodular es generalmente pobre,²³ a cinco años es menor de 30 %. Nuestra paciente falleció a los dos años de la primera intervención (herniorrafia).

De acuerdo con la revisión de la literatura en todos los buscadores médicos, suponemos que éste es el primer caso de hidradenocarcinoma nodular perianal.

Conclusiones

Ante tumoración metastásica en región inguinal debemos pensar en tumor primario en el conducto anal que requiere valoración proctológica minuciosa para descartarlo.

Referencias

1. Keasby L, Hadley G. Clear cell hidradenoma: reports of three cases with widespread metastases. *Cancer* 1954;7:934-952.
2. Berg JW, McDivitt RW. Pathology of sweat gland carcinoma. *Pathol Annu* 1968;3:123-144.
3. Chung CK, Hefferman AH. Clear cell hidradenocarcinoma with metastasis. Case report with a review of the literature. *Plast Reconstr Surg* 1971;48:177-179.
4. Ashley I, Smith-Reed M, Chernys A. Sweat gland carcinoma. Case report and review of the literature. *Dermatol Surg* 1997;23:129-133.
5. Chow CW, Campbell PE, Burry AF. Sweat gland carcinomas in children. *Cancer* 1984;53:1222-1227.
6. Hernández-Pérez E, Cestoni-Parducci R. Nodular hidradenoma and hidradenocarcinoma. *J Am Acad Dermatol* 1985;12:15-20.
7. Ohta M, Hiramoto M, Fujii M, Togo T. Nodular hidradenocarcinoma on the scalp of a young man: case report and review the literature. *Dermatol Surg* 2004;30:1265-1268.
8. Patterson JW, Wick MR. Neoplasms and pseudoneoplastic proliferations of the sweat glands. In: Silverberg SG, Sobin LH, eds. *AFIP Atlas of Tumor Pathology. Non-melanocytic Tumors of the Skin*. Washington, DC: Armed Forces Institute of Pathology; 2006. pp. 137-199.
9. Messing MJ, Richardson MS, Smith MT, King L, Gallup DG. Metastatic clear cell hidradenocarcinoma of the vulva. *Gynecol Oncol* 1993;48:264-268.
10. Czarnecki DB, Aarons I, Dowling JP, Lauritz B, Wallis P, Taft EH. Malignant clear cell hidradenoma: a case report. *Acta Derm Venereol* 1982;62:173-176.
11. Wong T-Y, Suster S, Nogita T, Duncan LM, Dickersin RG, Mihm MC Jr. Clear cell eccrine carcinomas of the skin. *Cancer* 1994;73:1631-1643.
12. Kersting DW. Clear cell hidradenoma and hidradenocarcinoma. *Arch Dermatol* 1963;87:323-333.
13. Wick MR, Goellner JR, Wolfe JT, Su WPD. Vulvar sweat gland carcinomas. *Arch Pathol Lab Med* 1985;109:43-47.
14. Headington JT, Niederhuber JE, Beals TF. Malignant clear cell acrospiroma. *Cancer* 1978;41:641-647.
15. Park HJ, Kim YC, Cinn YW. Nodular hidradenocarcinoma with prominent squamous differentiation: case report and immunohistochemical study. *J Cutan Pathol* 2000;27:423.
16. Wildemore JK, Lee JB, Humphreys TR. Mohs surgery for malignant eccrine neoplasms. *Dermatol Surg* 2004;30:1574-1579.
17. Mehregan AH, Hashimoto K, Rahbari H. Eccrine adenocarcinoma. A clinicopathologic study of 35 cases. *Arch Dermatol* 1983;119:104-114.
18. Gortler I, Koppl H, Stark GB, Horch RE. Metastatic malignant acrospiroma of the hand. *Eur J Surg Oncol* 2001;27:431-435.
19. Long WP, Dupi C, Levine EA. Recurrent malignant acrospiroma. *Dermatol Surg* 1998;24:908-912.
20. Abdo Curi F, Rocha de Castro S, Balassiano E, Marques A. Hidradenocarcinoma de células claras. *An Bras Dermatol* 1986;61:255-258.
21. Beck D, Roberts P, Rombeau J, Stamos M, Wexner S. *The ASCRS Manual of Colon and Rectal Surgery*. New York: Springer; 2009. pp. 651-672.
22. Verret DJ, Kabbani W, DeFatta R. Nodular hidradenocarcinoma over the parotid gland: a pathologic presentation. *Head Neck* 2007;29:193-197.
23. MaCalamont TH. A call for logic in the classification of adnexal neoplasm. *Am J Dermatopathol* 1996;18:103-109.