

Quiz / Adenocarcinoma ecrino mucinoso cutáneo primario

Quiz / Primary cutaneous mucinous ecrine adenocarcinoma

Itzel Anayn Flores Reyes,¹ Claudia Jessica Espinoza Hernández,² María Elisa Vega Memije,²

Sonia Toussaint Caire² y Ana Cristina Franco Marín³

¹ Residente de Medicina Interna, Hospital Ángeles Clínica Londres, Ciudad de México.

² Dermatóloga, Departamento de Dermatopatología, Hospital General Dr. Manuel Gea González, Secretaría de Salud, Ciudad de México.

³ Residente de Dermatología, Departamento de Dermatología, Hospital General Dr. Manuel Gea González, Secretaría de Salud, Ciudad de México.

Diagnóstico

El adenocarcinoma ecrino mucinoso cutáneo primario es un tumor anexial cutáneo maligno.¹ Lennox lo describió por primera vez en 1951.²

Se han reportado 150 casos.³ Ocurren frecuentemente en ancianos (edad media 62 años, rango 34-84 años). Los hombres se ven más afectados que las mujeres en una proporción de 2:1. Existe una mayor predilección por la raza blanca.⁴

La fisiopatología no es del todo clara. Existe una fuerte evidencia de que surge de los conductos ecrinos, sin embargo, algunos estudios apoyan que al menos un subconjunto de estos tumores se origina de los conductos apocrinos.⁵

Clínicamente es un tumor de crecimiento lento, localizado en la cara y más frecuente en los párpados, la piel cabelluda, el hueco axilar y el tronco.⁷ En general es una neoformación única.¹ Tiene aspecto papular o nodular, suele tener una coloración rojiza, mide de 0.5 a 1.2 cm de diámetro, puede tener una superficie lisa o ulcerada con costra y no es doloroso durante la palpación.⁶ El diagnóstico de certeza se realiza con el estudio histopatológico. Su crecimiento lento, hasta por 20 años. El tratamiento es quirúrgico y la tasa de recurrencia local es de 29.45%. La metástasis ocurre en aproximadamente 15% de los casos y la mayoría lo hacen en ganglios linfáticos regionales.^{3,8} La muerte tras la diseminación se ha notificado en menos de 2 por ciento.^{8,9}

En la histología generalmente se localizan en la dermis como neoformaciones bien circunscritas, no encapsulados, asimétricos, que pueden extenderse hasta la hipodermis e incluso a planos más profundos. La mayoría de los tumores no muestran conexión con la epidermis o los anexos cutáneos.⁹ Característicamente hay grandes lagunas de mucina basófila separada por delgados tabiques fibrovasculares. Dentro de estos lagos mucinosos hay pe-

queñas islas conglomeradas y/o túbulos de células epiteliales flotantes. El componente epitelial es más denso en la periferia de la lesión. Las células tumorales son pequeñas, de redondeadas a cuboidales, con citoplasma eosinofílico claro, algunas tienen citoplasma vacuolado, con núcleos centrales pequeños, pleomorfismo nuclear mínimo y con algunas figuras mitóticas. A menudo estas células tumorales se agrupan en nidos y en estructuras de conductos que parecen glándulas sudoríparas ecrinas y apocrinas. Algunas estructuras glandulares muestran proliferación prominente y pueden formar un patrón cribiforme.¹⁰

Morfológicamente es difícil diferenciar las lesiones mesenquimales y epiteliales que producen mucina, como el carcinoma metastásico cutáneo primario de mama, colon, ovario y pulmón.¹⁰

Ante un diagnóstico de carcinoma mucinoso se debe descartar la presencia de una tumoración en otro sitio del organismo mediante un enfoque y evaluación oncológica completa. La distinción histológica entre tumores primarios y secundarios puede ser imposible, aunque es posible que estos últimos muestren ciertas características que apoyan el diagnóstico de metástasis, como menor abundancia de mucina, grupos de células de mayor tamaño, láminas con predominio de células epiteliales malignas sobre la mucina y falta de aspecto cribiforme, debido a la ausencia de septos fibrosos entre los lagos mucinosos.⁹

En los tumores primarios la mucina producida por las células tumorales son ácido peryódico de Schiff positivo.¹ Es hialuronidasa resistente y sialidasa lábil, lo que significa que es una sialomucina. Esta característica ayuda a diferenciar este tipo de tumor de un carcinoma mucinoso metastásico.

Las tinciones inmunohistoquímicas pueden ayudar a diferenciar los tipos de tumores (primarios y metastásicos). Las células tumorales expresan citoqueratina AE1/AE3, antígeno de membrana epitelial (EMA) y antígeno carci-

noembrionario (CEA). Además, la expresión de la citoqueratina 5, 6 y 7 (CK5/6/7) indica la presencia de células mioepiteliales y puede ayudar a excluir el carcinoma de mama mucinoso metastásico.⁹ Existe una tinción nuclear para los receptores de estrógenos y una tinción variable pero positiva para los receptores de progesterona. Las células también suelen ser positivas para alfa-lactalbúmina, amilasa salival, beta-2-microglobulina, citoqueratina CAM 5.2 y proteína quística-15 (GCDFP-15). El tumor muestra un bajo índice de proliferación para Ki-67 y es negativo para CK20, una característica útil para distinguirlo de la metástasis de tumores gastrointestinales primarias que a menudo son CK20 positivas.¹¹

El tratamiento varía de la escisión estándar a la escisión local amplia, incluyendo la disección de los ganglios linfáticos regionales,³ aunque la escisión local amplia con un margen de al menos 1 cm es la modalidad de tratamiento más recomendada.¹ También se aconseja la cirugía micrográfica de Mohs.³

En cuanto al tratamiento adyuvante, se ha utilizado método hormonal con antiestrógenos para pacientes con tumores positivos para receptores de estrógenos.³ Es necesario dar seguimiento estricto al paciente debido al riesgo de recidivas y por la presencia de lesiones satélite.

BIBLIOGRAFÍA

- Hemalatha A, Kausalya S, Amita K, Sanjay M y Lamanya M, Primary mucinous eccrine adenocarcinoma: a rare malignant cutaneous adnexal neoplasm at an unconventional site, *J Clinic Research* 2014; 8(8):14-5.
- Scholz I y Hartschuh W, Primary mucinous eccrine carcinoma of the skin-a rare clinical tumor with many differential diagnoses, *J Deutschen Dermatol Gesellschaft* 2010; 6(8):446-8.
- Weedon D, *Weedon's skin pathology*, 2^a ed, Edimburgo, Churchill Livingstone, 2002, p. 745.
- Chauhan A, Ganguly M, Takkar P y Dutta V, Primary mucinous carcinoma of the eyelid: a rare clinical entity, *In J Ophthalmol* 2009; 57:150-2.
- Requena L, Kutzner H y Ackerman AB, *Neoplasms with apocrine differentiation*, Filadelfia, Lippincott Williams & Wilkins, 1998.
- Cohen K, Peiffer R y Lipper S, Mucinous sweat gland adenocarcinoma of the eyelid, *Am J Ophthalmol* 1981; 92:183-8.
- Martínez S y Young S, Primary mucinous carcinoma of the skin: a review, *The In J Oncol* 2004; 2:1-7.
- Wright J y Font R, Mucinous sweat gland adenocarcinoma of eyelid. A clinicopathologic study of 21 cases with histochemical and electron microscopic observations, *Cancer* 1979; 44:1757-68.
- Requena L, Mengeesha Y, Kutzner H et al, Appendageal tumors. En LeBoit P, Burg G, Weedon D y Sarasin A (eds), *Pathology and genetics, skin tumors. World Health Organization Classification of Tumors*, Lyon, International Agency for Research on Cancer (IARC), 2006, pp. 121-164.
- Bannur H, Mastiholimath R y Malur P, Primary mucinous eccrine adenocarcinoma of the scalp: a case report, *Acta Cytol* 2009; 53:698-700.
- Osama S, Beteddini A, Sheikh S, Shareefi F y Shahab R, Primary mucinous adenocarcinoma of the scalp: a case report and literature review, *I J Surgery* 2015; 10:241-4.