

# Porocarcinoma ecrino de la vulva: reporte de un caso

## Vulvar Eccrine Porocarcinoma: A Report Case

Lizet Katiuska Rojano Fritz,<sup>1</sup> José Alfredo Soto Ortíz,<sup>2</sup> María de las Mercedes Hernández Torres<sup>3</sup> y Víctor Manuel Tarango Martínez<sup>4</sup>

<sup>1</sup> Dermatóloga privada

<sup>2</sup> Médico internista, ISSSTE, médico dermatólogo, Instituto Dermatológico de Jalisco Dr. José Barba Rubio

<sup>3</sup> Médico dermatopatólogo, Instituto Dermatológico de Jalisco Dr. José Barba Rubio

<sup>4</sup> Médico dermatomicroólogo, Instituto Dermatológico de Jalisco Dr. José Barba Rubio

### RESUMEN

Los tumores malignos vulvares representan el 0.6% de todos los cánceres que afectan el tracto genital. En sus fases finales, el porocarcinoma ecrino puede llegar a ser mortal por su potencial metastásico. Debido a su baja frecuencia y características clínicas e histológicas, representa un reto diagnóstico para médicos y patólogos. Presentamos el caso de una paciente y analizamos las características clínicas e histológicas del tumor.

**PALABRAS CLAVE:** porocarcinoma, poroma ecrino maligno, carcinoma vulvar.

### ABSTRACT

Vulvar malignant tumors represent 0.6% of all cancers that affect the genital tract. The eccrine porocarcinoma in its final phases can be fatal due to its metastatic potential. Based on its low frequency and clinical and histological characteristics, it represents a diagnostic challenge for physicians and pathologists. We present a 49-year-old female with this tumor and analyze its clinical and histological characteristics.

**KEYWORDS:** porocarcinoma, eccrine malignant poroma, vulvar carcinoma.

### Introducción

**E**l porocarcinoma ecrino es un tumor que surge del conducto ecrino o acrosiringio de la glándula sudorípara. Representa del 0.005 al 0.01% de las neoplasias cutáneas, sin embargo, es el tumor maligno de la glándula ecrina que se encuentra con más frecuencia.<sup>1</sup> Se presenta en personas de edad avanzada, pero puede ocurrir a cualquier edad.<sup>2</sup> La localización más frecuente es en las extremidades inferiores (44%), seguido del tronco (24%) y en la cabeza y el cuello (24%),<sup>1-3</sup> en el área genital representa el 11.2%, por lo que ha sido poco reportado.<sup>1,4,5</sup> Aproximadamente el 20% de estos tumores recidiva, el 19% da metástasis en ganglios linfáticos regionales y 12% metástasis a distancia, con una tasa de mortalidad que va del 67 al 80% entre los cinco y los 24 meses.<sup>1,2,4</sup>

### Caso clínico

Mujer de 49 años de edad, originaria y residente de Michoacán. Acudió a consulta porque notó una masa en la

región vulvar, de diez años de evolución, asintomática. Sus antecedentes personales y familiares no aportaron datos significativos para el diagnóstico. En la exploración física encontramos una dermatosis asimétrica en el labio mayor derecho de la vulva, constituida por una neofормación firme, móvil, de 3.2 × 2.1 × 2 cm de tamaño, de superficie lisa, eritematosa, de bordes definidos y no dolorosos durante la palpación (figura 1). Se tomó biopsia por sacabocado en la que se observó una neoplasia que se desprende de la epidermis, constituida por masas y cordones infiltrantes de células epiteliales basofílicas redondas y pequeñas, las cuales exhibían pleomorfismo nuclear y mitosis anormales, así como diferenciación ductal; no se observó invasión perineural o intravascular ni poroma adyacente (figura 2). Tinción de PAS positiva y perfil de inmunohistoquímica positivo para ECA y EMA en las porciones ductales (figura 3). Se diagnosticó porocarcinoma ecrino vulvar y se realizó exéresis completa del tumor. Los estudios de extensión con tomografía computarizada

### CORRESPONDENCIA

Dra. Lizet Katiuska Rojano Fritz ■ lizetrojano@gmail.com ■ Teléfono: (52) 55 4511 8895  
Instituto Dermatológico de Jalisco Dr. José Barba Rubio, Avenida Federalismo Norte 3102, C.P. 45190, Atemajac del Valle, Zapopan, Jalisco



**Figura 1.** Neoformación en el labio mayor derecho de la vulva, móvil, no adherida a planos profundos.

de tórax y abdomen no mostraron datos de metástasis o linfadenopatías. La cirugía transoperatoria con mapeo por cortes de congelación reveló lecho y límites quirúrgicos libres en el primer estadio.

### Discusión

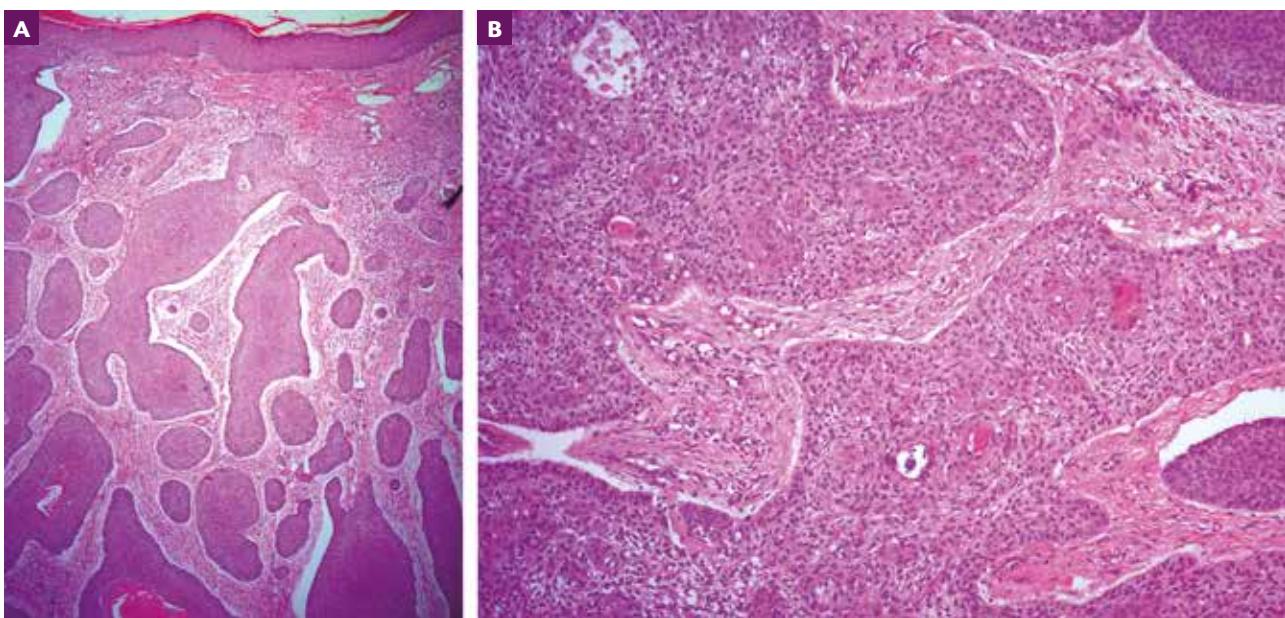
El porocarcinoma, también llamado poroma ecrino maligno, es una neoplasia cutánea maligna de las glándulas

sudoríparas. Fue descrito por Pinkus y Mehregan en 1963 como carcinoma ecrino epidermotrópico, y posteriormente Mishima y Morioka introdujeron el término porocarcinoma.<sup>4</sup>

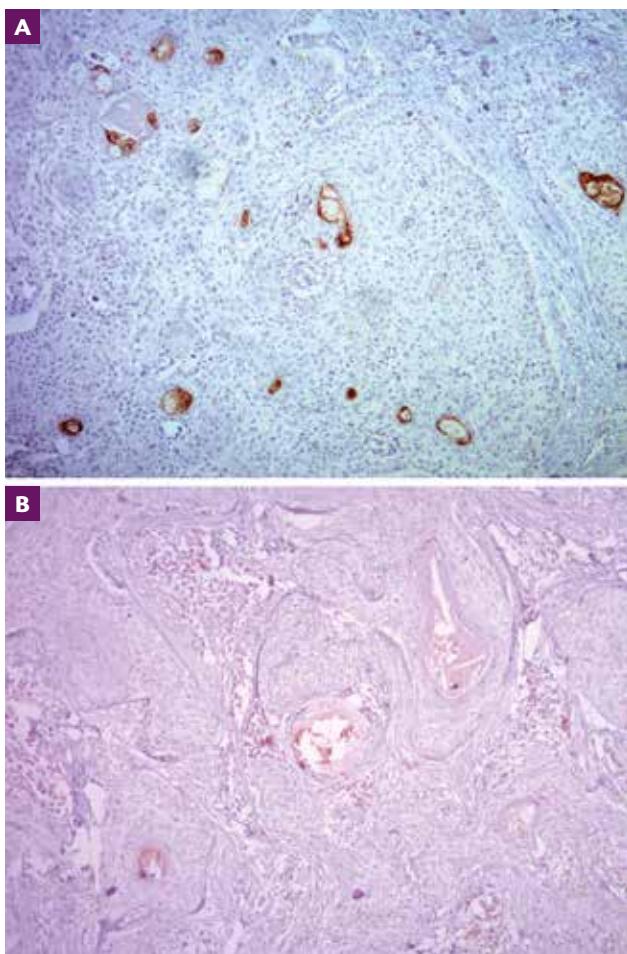
Este tumor es más frecuente en personas de edad avanzada, aunque puede ocurrir a cualquier edad, como en el caso de nuestra paciente, quien lo presentó en la cuarta década de la vida; la edad promedio de presentación es a los 67 años, y afecta con mayor frecuencia a mujeres.<sup>4,6</sup> El porocarcinoma puede aparecer como tumor primario o secundario a la transformación maligna de un poroma ecrino en entre 18 a 50% de los casos.<sup>1,6,7</sup>

Esta neoplasia se puede manifestar como un nódulo, una placa infiltrante o como una lesión ulcerada polipoide.<sup>4,5</sup> La presentación clínica en la vulva es poco frecuente. Hasta ahora se han reportado nueve casos de porocarcinoma vulvar en la literatura inglesa. El sitio más frecuente de presentación son los labios mayores.<sup>8,7</sup>

Histológicamente, el porocarcinoma es un tumor heterogéneo compuesto por agregados irregulares de células atípicas, algunas de las cuales muestran diferenciación ductal. Puede incluir la presencia de células escamosas, mucinosas, claras, pigmentadas o fusiformes. Esta miscelánea citológica contribuye a que se confunda con otros tumores, como el carcinoma epidermoide cutáneo, enfermedad de Paget extramamaria, enfermedad de Bowen, adenocarcinomas y las metástasis cutáneas.<sup>6,7</sup> La inmunohistoquímica es positiva para EMA y ECA en las áreas con diferenciación ductal.<sup>7,6</sup>



**Figura 2.** A: Corte de hematoxilina y eosina, se observan células epiteliales atípicas que forman acúmulos infiltrantes (40x). B: Células epiteliales atípicas, estructuras ductales y necrosis (10x).



**Figura 3.** A. Inmunohistoquímica positiva para antígeno carcinoembionario (10x). B. Antígeno de membrana epitelial (10x).

El 12,5% de los casos reportados en el área genital presentan metástasis a distancia, y el 20% da metástasis en ganglios linfáticos regionales.<sup>1</sup> Los estudios radiológicos como ultrasonido, tomografía computarizada o resonancia magnética suelen ser útiles en la planeación quirúrgica y para evaluar la existencia de metástasis regionales y a distancia.<sup>1</sup> En el caso de nuestra paciente, después de dos años de seguimiento se encuentra libre de tumor, sin metástasis regionales o a distancia.

El tratamiento de elección es la escisión quirúrgica, y de preferencia con cirugía micrográfica de Mohs. La disección de los ganglios linfáticos regionales sigue siendo

controvertida, algunos autores sugieren la linfadenectomía en pacientes con ganglios clínicamente agrandados o en presencia de un tumor recurrente.<sup>3,4</sup> La radioterapia resulta ineficaz para el control de la metástasis o recurrencia.<sup>9,10</sup> En el caso que exponemos, la ausencia de linfadenomegalia y de metástasis a distancia son datos pronósticos favorables.

### Conclusión

El porocarcinoma es un tumor poco frecuente. La presentación vulvar es rara, es más frecuente en las extremidades inferiores. Su variedad clínica y heterogeneidad histológica ocasiona que sea un reto diagnóstico, por lo que se debe considerar entre los tumores que afectan la región vulvar.

### BIBLIOGRAFÍA

- Nazemi A, Higgins S, Swift R, In G, Miller K y Wysong A, Eccrine porocarcinoma: new insights and a systematic review of the literature, *Dermatol Surg* 2018; 44(10):1247-61.
- Goel R, Contos MJ y Wallace ML, Widespread metastatic eccrine porocarcinoma, *J Am Acad Dermatol* 2003; 49(5 Suppl):S252-4. DOI:10.1016/s0190-9622(03)00444-4.
- Huet P, Dandurand M, Pignodel C y Guillot B, Metastasizing eccrine porocarcinoma: report of a case and review of the literature, *J Am Acad Dermatol* 1996; 35(5 Pt 2):860-4. DOI:10.1016/s0190-9622(96)90105-x.
- Katsanis WA, Doering DL, Bosscher JR y O'Connor DM, Vulvar ecrin porocarcinoma, *Gynecol Oncol* 1996; 62(3):396-9. DOI:10.1006/gyno.1996.0255.
- Liegl B y Regauer S, Eccrine carcinoma (nodular porocarcinoma) of the vulva, *Histopathology* 2005; 47(3):324-6. DOI:10.1111/j.1365-2559.2005.02106.x.
- Lannicelli E, Galluzzo A, Salvi PF, Ziparo V y David V, A large porocarcinoma of perineal region: MR findings and review of the literature, *Abdom Imaging* 2008; 33(6):744-7. DOI: 10.1007/s00261-007-9356-4.
- Adegboye PA, Eccrine porocarcinoma of the vulva: a case report and review of literature, *Int J Gynecol Pathol* 2011; 30(1):95-100. DOI: 10.1097/PGP.0b013e3181ea11b1.
- Val-Bernal JF y Hermano S, Vulvar eccrine porocarcinoma: report of a case and literature review, *Rom J Morphol Embryol* 2017; 58(4):1611-16.
- Fujimine-Sato A, Toyoshima M, Shigeta S, Toki A, Kuno T, Sato I, Watanabe M, Niikura H y Yaegashi N, Eccrine porocarcinoma of the vulva: a case report and review of the literature, *J Med Case Rep* 2016; 10(1):319. DOI: 10.1186/s13256-016-1106-1.
- Mishra P, Sen S, Sharma N y Sen D, Malignant eccrine poroma of the vulva: an intriguing case of a rare tumor at an unusual site, *Indian J Dermatol* 2016; 61(4):430-2. DOI: 10.4103/0019-5154.185713.