

Adenocarcinoma papilar digital agresivo

Aggressive digital papillary adenocarcinoma

LA Bartolo Cuba, JC Valverde López, P Rojas Plasencia, DL Vicuña Ríos, FE Chira Romero
Servicio de Dermatología. Hospital Regional Docente de Trujillo. Universidad Nacional de Trujillo. Perú.

Correspondencia:

Lucy Angélica Bartolo Cuba
Servicio de Dermatología
Hospital Regional Docente de Trujillo
Av. Mansiche 795, Trujillo Perú
Tel.: 0051(44) 949009502
e-mail: dra_lbartolo@yahoo.com

Resumen

El adenocarcinoma papilar digital agresivo es un raro tumor maligno de glándulas sudoríparas ecrinas con alta recurrencia y potencial metastásico. Presentamos un varón de 19 años de edad, quien hace 3 años inicia con tumoración en dedo de mano derecha de crecimiento progresivo asociado a dolor. Tras un año de evolución, se le realiza biopsia excisional siendo informada como hemangioma. Un año después la lesión recidiva con idénticas características realizándosele nueva biopsia excisional, informada como adenocarcinoma papilar digital agresivo.

(LA Bartolo Cuba, JC Valverde López, P Rojas Plasencia, DL Vicuña Ríos, FE Chira Romero. Adenocarcinoma papilar digital agresivo. Med Cutan Iber Lat Am 2011;39(3):123-125)

Palabras clave: Adenocarcinoma papilar, complicaciones, mortalidad.

Summary

The aggressive digital papillary adenocarcinoma is a rare malignant eccrine sweat gland tumor with a high recurrence and metastatic potential. A 19 years old man with a tumor in a finger of progressive growth, associated to pain, of one year of evolution, started 3 years ago, is presented. An exeresis biopsy was performed and histopathologically informed as hemangioma. One year later, the tumor reappeared with identical characteristics and a new exeresis biopsy was performed, informed as aggressive digital papillary adenocarcinoma.

Key words: Papillary adenocarcinoma, complications, mortality.

El adenocarcinoma papilar digital agresivo es un raro tumor maligno de glándulas sudoríparas ecrinas con alta tasa de recurrencia y potencial metastásico[1, 2]. Fue descrito por primera vez por Helwig como parte del espectro de tumores papilares digitales agresivos[3]. Clínicamente, la lesión afecta a los dedos de las manos y pies; así como la piel adyacente a palmas y plantas[4]. Se suele presentar como una masa solitaria, sobrelevada y asintomática, de crecimiento lento y tiempo de evolución variable[5]; especialmente en varones de 50-70 años de edad[6]. Su comportamiento agresivo está señalado por un índice de recurrencia de aproximadamente 50% y metástasis preferente a pulmones, ganglios linfáticos regionales, hueso, mama y tiroides en un 14%[7]. El diagnóstico es clínico e histopatológico; sin embargo, no es frecuentemente tomada en consideración, retrasando el

tratamiento estándar de excisión o amputación, trayendo consigo un incremento de su morbilidad[2].

Caso clínico

Varón de 19 años de edad, ayudante de mecánica, originario y residente de la ciudad de Trujillo (Perú), sin antecedentes médico-quirúrgicos de interés. Acude por primera vez a nuestra consulta hace dos años por presentar una tumoración en segundo dedo de mano derecha, tras un año de crecimiento progresivo asociado a dolor ocasional. Se realiza una biopsia excisional, que fue informada como hemangioma. El paciente no regresó a control. Un año después la lesión recidiva, asociada a sangrado al roce.

Exploración: Tumoración redonda de 2 x 1 cm, localizada en pulpejo de falange distal de segundo dedo de mano



Figura 1. Tumor redondeado con presencia de dos nódulos en su superficie, localizado en región distal de segundo dedo de mano derecha (2007).



Figura 2. Tumor redondeado con presencia de dos nódulos en su superficie, localizado en región distal de segundo dedo de mano derecha (2008).

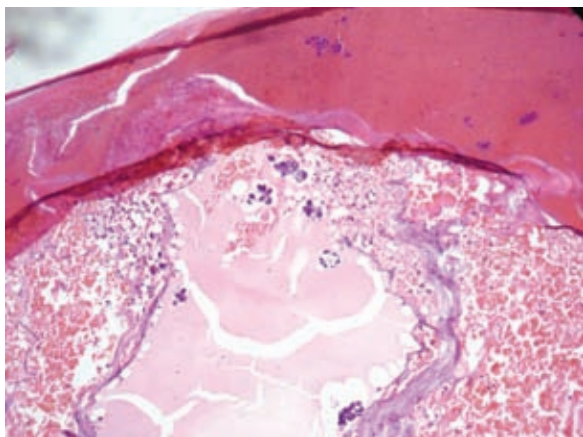


Figura 3. Se observa una capa superficial de material serohemático, gran dilatación vascular y de aspecto micropapilar flotando en el interior de una cavidad de aspecto quístico ocupado por material eosinofílico.

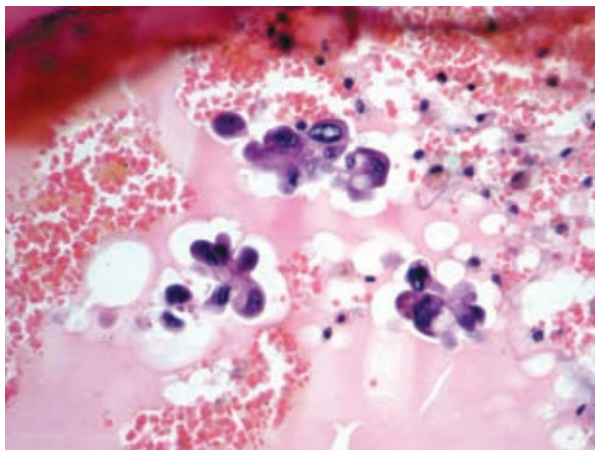


Figura 4. Destaca la marcada atípia nuclear y vacuolas intracitoplasmáticas con material de aspecto mucoso, de las células que constituyen las micropapilas y su disposición en racimos.

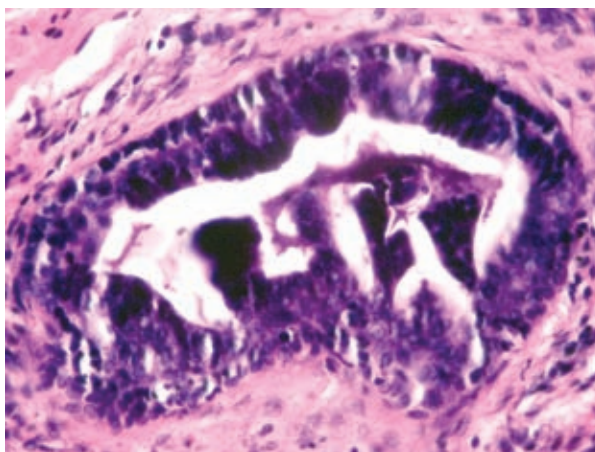


Figura 5. Conducto excretorio ecrino en el que se nota la estratificación nuclear y formación de papilas hacia el interior de su luz.

derecha, con presencia de dos nódulos, el proximal de color negro y el distal de color gris en su superficie. A la palpación, la lesión es dolorosa, de consistencia firme, no adherida a planos profundos (Figuras 1 y 2). No se palpan adenomegalias regionales. Resto de examen físico sin alteraciones. Los estudios de laboratorio de rutina (biometría hemática, química sanguínea), radiografías de mano y tórax se reportan dentro de parámetros normales.

En la segunda biopsia se observa una capa superficial de material serohemático, gran dilatación vascular conteniendo glóbulos rojos y fibrina; así como, estructuras de aspecto micropapilar flotando en su interior (Figura 3). Estas últimas muestran disposición en racimos, marcada atípia

nuclear y en algunas células, vacuolas intracitoplasmáticas con material de aspecto mucoide (Figura 4). En el estroma se observan conductos excretorios ecrinos de diverso tamaño, llamando la atención los más grandes, que presentan un tapizamiento con células de núcleos hiper cromáticos, estratificados y formación de papilas que protruyen hacia el interior de la luz (Figura 5), compatible con un adenocarcinoma papilar digital agresivo.

Comentario

El adenocarcinoma papilar digital agresivo es un raro tumor de glándulas sudoríparas ecrinas[8]. Hasta el momento se han reportado menos de 100 casos, afectando preferentemente a adultos varones, con edades entre 50 a 70 años[6]. Se presenta como un nódulo firme, de color gris a blanco-rosado, de consistencia elástica, localizado en la parte distal de los dedos de manos y/o pies, sin comprometer usualmente el rango de movimiento de estos[6, 9]. El curso clínico de esta patología resulta agresivo, denotándose una tasa de recurrencia de un 50% surgido entre 2 meses a 9 años después de su aparición[7, 10]. Además, de un 14% de posibilidad de presentar metástasis a distancia según lo reportado por Duke y cols., en el año 2000, tras el estudio de 73 casos recopilados desde 1980 a 1995[7]. El diagnóstico se apoya básicamente en dos pilares: clínico e histopatológico[2]. Estos tumores habitualmente revelan lesiones quísticas o sólidas, que presentan proliferación lobular de glándulas y ductos sudoríparas ecrinos, en la dermis y tejido celular subcutáneo; siendo multinodulares[1, 5]. Un tercio a la mitad de los espacios quísticos contienen un material de aspecto amorfo, limitados por una o varias capas de células cúbicas o cilíndricas, con núcleo vesiculoso y escaso citoplasma[4, 5]. Algunas lesiones muestran un índice

incrementado de atípia celular, necrosis, invasión ósea, vascular y de tejido circundante como reflejo de su agresividad[2].

El diagnóstico clínico diferencial es con granulomas de cuerpo extraño, gangliones, granulomas piógenos, quistes epidérmicos de inclusión hasta infecciones de tejidos blandos[7]. Los diagnósticos histológicos diferenciales son acrospiromas ecrinos, adenomas papilares ecrinos, siringomas condroides hasta adenocarcinomas metastásicos de mamas[2, 9]. Es importante recalcar que los primeros estudios que hacen referencia al tumor papilar digital agresivo lo clasificaban en un tipo benigno y su contraparte maligna, como adenoma papilar digital agresivo (APDA) y adenocarcinoma papilar digital agresivo (ACPD), respectivamente. Sin embargo, Duke y cols. encontraron que las lesiones previamente descritas como APDA son lesiones malignas con un bajo, pero significativo potencial metastásico[11]. De allí que, el término APDA resulta obsoleto, debiendo considerar a ambas entidades colectivamente como ACPDA, ya que ambas comparten el mismo perfil pronóstico[11, 12].

Conclusiones

A pesar que el adenocarcinoma papilar digital agresivo es un tumor de rara aparición, se debería tener presente como diagnóstico diferencial ante lesiones tumorales localizadas en dedos de manos y/o pies, considerando su alta tasa de recurrencia y riesgo de metástasis; ya que su reconocimiento precoz disminuiría considerablemente la morbilidad y mortalidad que trae consigo, especialmente en personas jóvenes como el paciente del presente caso clínico.

Agradecimientos

Agradecemos la colaboración del Dr. César Chian García y Francisco Bravo Puccio por su aporte en el estudio histopatológico.

Bibliografía

1. Stan R, Perone J, Kaddu S, Kerl H. Appendage tumors and Hamartomas of the skin. En: Wolff K, Goldsmith S, Gilchrist B, Paller A, Leffell D, editors. Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine. New York: Mc Graw Hill; 2008. p. 1068-87.
2. Frey J, Shimek C, Woodmansee C, Myers E, Greer S, Liman A et al. Aggressive digital papillary adenocarcinoma: A report of two diseases and review of the literature. *J Am Acad Dermatol* 2009; 60: 331-9.
3. Kao GF, Graham JH, Helwig EB. Aggressive digital papillary and adenocarcinoma. A 10-year review. *J Am Acad Dermatol* 1985; 12: 15-20.
4. Morami O, Nakama T, Hashimoto T. Aggressive digital papillary adenocarcinoma arising on the right great toe. *Eur J Dermatol* 2002; 12: 491-4.
5. García S, Bravo B. Adenoma papilar digital agresivo. *Dermatol Argent* 2003; 9: 40-2.
6. Bazil M, Henshaw R, Werner A, Lowe E. Aggressive Digital Papillary Adenocarcinoma in a 15-year-old Female. *J Pediatr Hematol Oncol* 2006; 28: 529-30.
7. Duke WH, Sherrod Th, Lupton G. Aggressive Digital Papillary Adenocarcinoma. *Am J Surg Pathol* 2000; 24: 775-84.
8. Inaloz HS, Patel GK, Knight AG. An aggressive treatment for aggressive digital papillary adenocarcinoma. *Cutis* 2002; 69: 179-82.
9. Bakotic B, Antonescu C. Aggressive digital papillary adenocarcinoma of the foot: The clinicopathologic features of two cases. *J Foot Ankle Surg* 2000; 39: 402-5.
10. Kao G, Helwig E, Graham J. Aggressive digital papillary adenoma and adenocarcinoma. *J Cutan Pathol* 2006; 14: 129-46.
11. Ching-Chi Ch, Shu-Hui W, Tseng-tong K. Aggressive digital papillary adenocarcinoma: A silent malignancy masquerading as acquired digital fibrokeratoma. *J Am Acad Dermatol* 2008; 58: 105.
12. Jih D, Elenitsas R, Vittorio C, Berkowitz A, Seykora J. Aggressive digital papillary adenocarcinoma: A case report and review of literature. *Am J Dermatopathol* 2001; 23: 154-7.