

TRABAJOS ORIGINALES

# Porocarcinoma ecrino epidermotropo

## Epidermotropic eccrine porocarcinoma

Juliana Martínez del Sel<sup>1</sup>, Esteban Covián<sup>2</sup>, María Florencia Keylián<sup>3</sup>, Ariel Sehtman<sup>1</sup>, Carla Minaudo<sup>4</sup>, Myriam Dahbar<sup>1</sup>, Virginia González<sup>1</sup>, Alberto Devès<sup>5</sup>, María de los Ángeles Juárez<sup>5</sup>, Miguel Allevato<sup>6</sup> y Mario Marini<sup>7</sup>

### RESUMEN

El porocarcinoma ecrino es un tumor maligno raro que se origina en el acrosiringio (porción intraepidérmica de la glándula sudorípara ecrina). Afecta a personas de edad avanzada y se localiza preferentemente en las extremidades inferiores. El porocarcinoma es epidermotropo cuando las células atípicas proliferan y se distribuyen dentro de la epidermis con un patrón pagetoide (porocarcinoma ecrino epidermotropo). Hay pocas comunicaciones sobre este tumor.

El tratamiento de elección es la extirpación quirúrgica con márgenes amplios (3 a 5 mm). Se presentan dos pacientes con porocarcinoma ecrino epidermotropo localizado en la extremidad cefálica.

**Palabras clave:** porocarcinoma ecrino, acrosiringio, glándula sudorípara ecrina, poroma ecrino maligno.

Dermatol. Argent. 2017, 23 (3):128-132

### ABSTRACT

*Eccrine porocarcinoma is a rare malignant tumor that originates in the intraepidermal portion of the eccrine sweat gland or acrosyringium. It mainly affects older people and the most common location is lower extremities. The porocarcinoma is epidermotropic when atypical cells proliferate and distribute within the epidermis with a pagetoid pattern (epidermotropic eccrine porocarcinoma). There are few cases reported in the literature.*

*The treatment of choice is surgical excision with wide margins (3-5 mm). We present two patients with an eccrine epidermotropic porocarcinoma located in the head.*

**Key words:** eccrine porocarcinoma, acrosyringium, eccrine sweat glands, malignant eccrine poroma.

Dermatol. Argent. 2017, 23 (3):128-132

<sup>1</sup> Médicos de Planta

<sup>2</sup> Médico Residente de Tercer Año

<sup>3</sup> Ex Médica Concurrente

<sup>4</sup> Ex Médica de Planta

<sup>5</sup> Médico/a Patólogo/a

<sup>6</sup> Jefe de División

<sup>7</sup> Profesor Consulto (UBA)

División de Dermatología, Hospital de Clínicas José de San Martín (UBA), CABA, Argentina

Contacto del autor: Miguel Allevato

E-mail: [divisiondermatologia@gmail.com](mailto:divisiondermatologia@gmail.com)

Fecha de trabajo recibido: 9/5/2016

Fecha de trabajo aceptado: 29/6/2017

Conflicto de interés: los autores declaran que no existe conflicto de interés.

## INTRODUCCIÓN

El porocarcinoma ecrino, también llamado poroma ecrino maligno, es un tumor maligno raro que deriva de la porción ductal intraepidérmica de la glándula sudorípara ecrina (acrosiringio). El porocarcinoma se denomina epidermotropo cuando las células atípicas proliferan y se distribuyen dentro de la epidermis con un patrón pagetoide (porocarcinoma ecrino epidermotropo)<sup>1</sup>. Hay pocas comunicaciones sobre este tumor, más frecuente en las extremidades inferiores de personas de edad avanzada. Se presentan dos pacientes con porocarcinoma ecrino epidermotropo localizado en la extremidad cefálica.

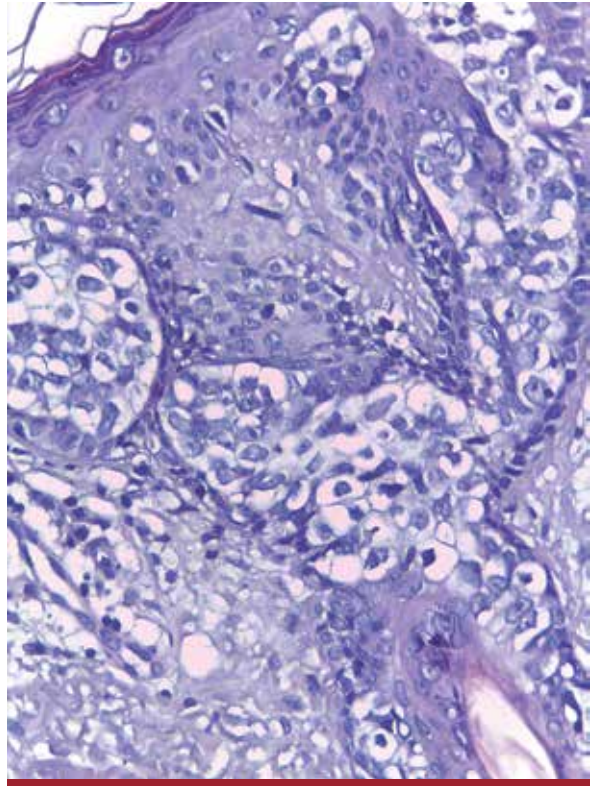
## SERIE DE CASOS

### Caso clínico 1

Una mujer de 82 años, con antecedentes de hipertensión arterial y dislipidemia, consultó por la presencia de una lesión en la mejilla izquierda, de un año de evolución. Había asistido a varias instituciones y realizado múltiples tratamientos tópicos, sin diagnóstico ni respuesta. No refería antecedentes de traumatismo ni de lesión previa en la zona. En el examen físico dermatológico se observaba una placa eritematosa, ligeramente descamativa, infiltrada, exquisitamente dolorosa a la palpación, de 0,5 cm de diámetro (Foto 1). La paciente presentaba intenso fotodaño y no se palpaban adenopatías. El estudio histopatológico de la lesión evidenció una proliferación intraepidérmica constituida por células cuboides atípicas de citoplasma claro que se diferenciaban de los queratinocitos adyacentes, con dispersión pagetoide en sectores (Foto 2). La inmunomarcación determinó positividad para CK 7 en las células neoplásicas, CK 5/6 en los queratinocitos normales y EMA focal en las membranas de las células neoplásicas. Con el diagnóstico histológico de porocarcinoma ecrino epidermotropo, se efectuó la resección completa de la lesión con un margen de 3 mm. Por su edad avanzada, la paciente se negó a realizar estudios complementarios para la estadificación del tumor. No se constataron recidivas después de 2 años de seguimiento.



**FOTO 1:** Placa eritematosa, ligeramente descamativa, infiltrada, dolorosa a la palpación, de 0,5 cm de diámetro.



**FOTO 2:** Células cuboides de citoplasma claro y ubicación intraepidérmica que se diferencian de los queratinocitos adyacentes (HyE, 250X).

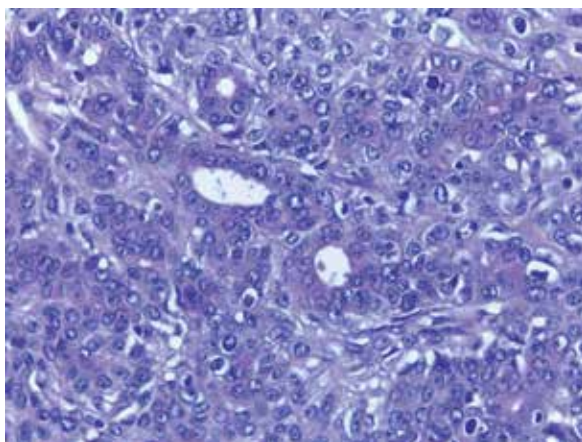
### Caso clínico 2

Una mujer de 84 años, con antecedentes de glaucoma y poliposis intestinal, consultó por presentar una lesión en el cuero cabelludo, asintomática, de un año de evolución. Sin antecedentes de lesión previa, refería reiterados traumatismos al peinarse. En el examen físico dermatológico se observaba un tumor vegetante ulcerado, pediculado, duroelástico, ubicado en la región parietal izquierda, de 4 cm de diámetro (Foto 3). No se palpaban adenopatías. El estudio histopatológico de la lesión evidenció una epidermis extensamente ulcerada; a nivel basal epidérmico, y extendiéndose a la dermis hasta 6 mm de profundidad, se identificó una proliferación de células basaloides con moderado pleomorfismo nuclear y elevado índice mitótico, dispuestas en nidos, cordones y conformando túbulos (Foto 4). La neoplasia estaba rodeada por un denso infiltrado inflamatorio mononuclear y moderada reacción desmoplásica. Se observaban, además, focos de diferenciación escamosa, compromiso pagetoide de la epidermis y áreas de necrosis. El índice de proliferación celular, determinado mediante Ki67, fue del 70%, con tres mitosis por 10 campos de alto poder. Adyacente a la lesión coexistían sectores correspondientes a un poroma. Con diagnóstico histológico de porocarcinoma ecrino epidermotropo desarrollado sobre un poroma ecrino, se realizó la resección com-

pleta de la lesión con un margen de 5 mm. Los estudios complementarios (radiografía de tórax, ecografía abdominal y de ganglios cervicales y análisis de laboratorio) no mostraron particularidades. Esta paciente también se negó a realizar estudios complementarios de mayor complejidad para la estadificación del tumor. Transcurridos 6 meses de seguimiento no se constataron recidivas.



**FOTO 3:** Tumoración ulcerada, pediculada, duroelástica, de 4 cm de diámetro.



**FOTO 4:** Proliferación de células basaloides con moderado pleomorfismo nuclear y elevado índice mitótico, dispuestas en nidos, cordones y conformando túbulos (HyE, 200X).

## COMENTARIOS

El porocarcinoma ecrino (PE) es un tumor maligno originado en el acrosiringio o porción intraepidérmica del conducto de la glándula sudorípara ecrina<sup>1-3</sup>. Pinkus y Mehregan lo describieron por primera vez en 1963<sup>2-4</sup>. Su patogenia aún se desconoce. El PE puede ser un tumor maligno primario (82%) o resultar de la transformación maligna de un poroma ecrino benigno previo (18%)<sup>5,6</sup>. La coexistencia de un PE con un poroma ecrino en la misma lesión se encontró en 11 a

18% de los casos<sup>1,2</sup>. También puede desarrollarse sobre piel con daño actínico<sup>1,7</sup>. Ninguna de las dos pacientes refería lesión previa al PE; sin embargo, pudimos constatar un intenso fotodaño en la primera paciente. La segunda refirió numerosos y reiterados traumatismos en el área afectada al peinarse y la pieza histológica de la lesión reveló restos de poroma ecrino benigno adyacentes al porocarcinoma.

El PE afecta fundamentalmente a adultos mayores y ancianos, sin predilección por etnia ni sexo, aunque algunas series describen un ligero predominio femenino (1,3:1). La media de edad en el momento del diagnóstico es la sexta o la séptima década de la vida, con un rango de 18 a 94 años<sup>2,6,7</sup>. Las pacientes tenían 82 y 84 años, respectivamente, cuando recibieron el diagnóstico.

Desde el punto de vista clínico, el PE no tiene características particulares. Se presenta como un tumor solitario de tipo placa indurada, nódulo eritematovioláceo, lesión verrugosa o tumoración polipoidea o pediculada; las dos últimas son las formas de presentación más frecuentes<sup>2,8</sup>. Estas lesiones suelen ulcerarse y sangrar ante traumatismos mínimos<sup>2</sup>. El tamaño varía desde 4 mm hasta 20 cm, con una media de 2 cm de diámetro<sup>2,9</sup>. Se ubican con mayor frecuencia en los miembros inferiores (55%) seguidos, en orden decreciente, por el tronco (24%), la extremidad cefálica (18%) y los miembros superiores (8%; 3% en las manos)<sup>1,5,7</sup>. Es infrecuente en las palmas y plantas, a pesar de que estas últimas son áreas con mayor densidad de glándulas sudoríparas ecrinas<sup>1,10</sup>. El tamaño tumoral (lesiones grandes), la multinodularidad, la ulceración y el crecimiento rápido pueden asociarse con recurrencia local y enfermedad metastásica (Tabla 1)<sup>2,3,7</sup>. También la presencia de prurito o dolor<sup>1</sup>. En el caso de la primera paciente, el PE se presentó como una pequeña placa eritematosa, indurada, de crecimiento lento, sin ulceración ni sangrado, pero con un dolor exquisito. La lesión de la segunda paciente era pediculada, grande, estaba ulcerada y sangraba fácilmente ante mínimos traumatismos. Ambas presentaron el PE en la extremidad cefálica (cara y cuero cabelludo, respectivamente).

El estudio histológico es necesario para establecer el diagnóstico de certeza. Se observa una epidermis engrosada por la proliferación de células sudoríparas atípicas<sup>11</sup>. Hay hiperqueratosis, paraqueratosis y acantosis y una proliferación intraepidérmica de células neoplásicas que forman nidos y tienden a invadir la dermis. Estas células son poligonales, claras (PAS positivas por contenido glucogénico intracitoplasmático), de núcleo irregular y prominente y alto índice mitó-



tico. Dentro de la masa tumoral pueden identificarse luces ductales formadas por la separación de las células atípicas. En la dermis se observan islotes de células tumorales con presencia ocasional de embolización vascular (hemática, linfática o ambas) e infiltración perineural<sup>1,10,11</sup>. El porocarcinoma se denomina epidermotropo cuando las células atípicas proliferan y se distribuyen dentro de la epidermis con un patrón pagetoide<sup>1</sup>. No debe confundirse con el carcinoma ecrico epidermotropo, un tumor ecrico maligno que se origina en el conducto sudoríparo ecrico dérmico y que compromete en forma secundaria la epidermis por un mecanismo de migración intracanalicular de las células tumorales<sup>10</sup>. La inmunohistoquímica del PE es positiva para CEA (antígeno carcinoembrionario, marcador de diferenciación ductal), EMA (antígeno epitelial de membrana, marcador de diferenciación apical de membrana en las células ecricas), citoqueratinas para epitelio estratificado, aminofosforilasa y deshidrogenasa succínica (marcador de origen ecrico)<sup>7</sup>. Las tinciones más usadas son CEA y EMA, con una positividad de 68 a 70% y de 72 a 100%, respectivamente<sup>3</sup>. La presencia de más de 14 mitosis por campo, la invasión linfovascular o perineural, la profundidad tumoral o el crecimiento vertical > 7 mm y un patrón infiltrativo de crecimiento son hallazgos histológicos que predicen mal pronóstico (Tabla 1)<sup>2,3,7,12</sup>. El estudio histológico de la lesión de la primera paciente evidenció una proliferación intraepidérmica constituida por células atípicas de citoplasma claro, en sectores de disposición pagetoide. La inmunomarcación fue positiva para CK 7 y EMA en las células neoplásicas. No se observaron factores histológicos de mal pronóstico. En el caso de la segunda paciente, las células neoplásicas comprometían la dermis en profundidad y el índice mitótico era elevado, ambos factores de mal pronóstico.

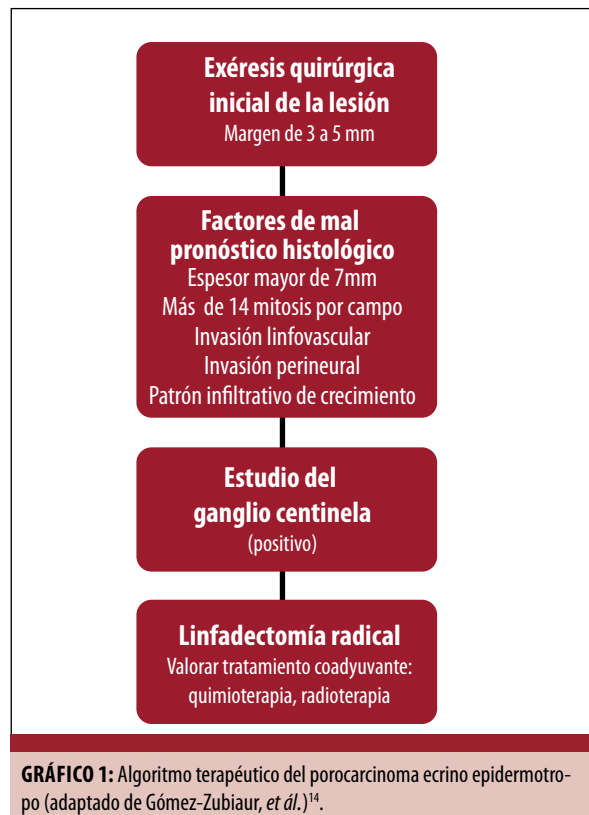
El PE es de lenta evolución y se disemina de preferencia por vía linfática. En la piel da metástasis intraepidérmicas con aspecto pagetoide e invasión ganglionar regional, que suele acompañarse de linfedema<sup>11</sup>. La tasa de metástasis ganglionares se estima en 20% y, a distancia, de 12%. Los sitios más comprometidos son pulmón, hueso, retroperitoneo, hígado, sistema nervioso central, parótida, mama, vejiga y ovario, con una supervivencia de 5 a 24 meses<sup>1-3,7,9</sup>. Ninguna de las pacientes tenía diseminación cutánea, ganglionar ni sistémica del PE en el momento del diagnóstico.

El tratamiento es la extirpación quirúrgica con márgenes amplios (3 a 5 mm), con una tasa de curación cercana al 80%. La tasa de recurrencia local se aproxima al 17%, con un intervalo de entre 4 meses y 12 años. También se ha utilizado, con resultados alen-

tadores, la cirugía de Mohs, sin evidencia de recurrencias con un seguimiento medio de 2,1 años<sup>2,7,13-15</sup>. Tanto los factores de mal pronóstico clínicos como los histológicos se asocian a mayor índice de recurrencia local y de metástasis<sup>2,3,6,7</sup> (Tabla 1). La linfadenectomía profiláctica ha sido motivo de controversia. Se acepta en los casos de recurrencia local, escasa diferenciación tumoral o infiltración linfática<sup>2</sup>. La linfadenectomía terapéutica se realiza cuando se constata la afectación ganglionar<sup>7</sup>. El estudio del ganglio centinela continúa en discusión. En la actualidad está indicado cuando hay alguno de los factores de mal pronóstico ya mencionados<sup>3,7,14,16</sup>. En caso de enfermedad diseminada, el tratamiento es multidisciplinario e incluye la quimioterapia (5-fluorouracilo, doxorubicina, vincristina, cisplatino, bleomicina, docetaxel) y la radioterapia, que es poco efectiva<sup>14-18</sup> (Gráfico 1).

FACTORES CLÍNICOS DE MAL PRONÓSTICO	FACTORES HISTOLÓGICOS DE MAL PRONÓSTICO
Tamaño tumoral (lesiones grandes)	Más de 14 mitosis por campo
Multinodularidad	Profundidad tumoral > 7 mm
Crecimiento rápido	Invasión linfovascular
Ulceración	Invasión perineural
Prurito-dolor	Patrón infiltrativo de crecimiento

**TABLA 1:** Factores clínicos e histológicos de mal pronóstico del porocarcinoma ecrico.



## CONCLUSIONES

El PE es una entidad poco frecuente, que puede surgir *de novo* o por la transformación maligna de un poroma ecrico benigno previo.

Carece de una manifestación clínica específica, por lo que el estudio histopatológico y la inmunohistoquímica son fundamentales para el diagnóstico de certeza.

El diagnóstico temprano y el tratamiento correcto permiten reducir el riesgo de recidivas y de metástasis y, por ende, disminuir la morbimortalidad de estos pacientes.

Destacamos que en nuestra primera paciente se trató de un PE *de novo* en una piel fotodañada, cuya forma de presentación clínica (placa eritematosa pequeña y dolorosa) y la localización (rostro) fueron poco usua-

les; el diagnóstico certero y la extirpación completa de la lesión con márgenes amplios (3 mm) permitieron que persistiera sin enfermedad después de más de 2 años de seguimiento. En la segunda paciente, el porocarcinoma surgió a partir de un poroma, como se evidencia en la histopatología, y, tras descartar el compromiso sistémico, el tratamiento quirúrgico fue bien tolerado por la paciente, sin recurrencia, hasta ahora, a pesar de tener factores clínicos e histológicos de mal pronóstico.

## AGRADECIMIENTOS

Los autores agradecen la colaboración de Lucila Donatti y José Casas.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Carbia S, Dei Cas I, Glorio R, Charas G *et al.* Porocarcinoma ecrico epidermotropo. *Dermatol Argent* 2004;2:104-108.
2. Mercadillo Pérez P, Morales Trujillo ML, Moreno López L, Peniche Castellanos A. Porocarcinoma ecrico. Reporte de un caso. *Rev Med Hosp Gen Mex* 2010;73:39-42.
3. Riera Leal L, Guevara Gutiérrez E, Ferrusco Ontiveros R, Briseño Rodríguez G. Porocarcinoma ecrico: comunicación de dos casos con localización poco frecuente. *Dermatol Rev Mex* 2012;56:271-274.
4. Pinkus H, Mehregan A, Monroe M. Epidermotropic eccrine carcinoma. *Arch Dermatol* 1963;88:597-606.
5. Mehregan A, Hashimoto K, Rahbari H. Eccrine adenocarcinoma. *Arch Dermatol* 1983;119:104-114.
6. Robson A, Greene J, Ansari N, Kim B, *et al.* Eccrine porocarcinoma (malignant eccrine poroma). *Am J Surg Pathol* 2001;25:710-720.
7. Zelman A, Villani ME, Sánchez G, González A, *et al.* Porocarcinoma ecrico. *Act Terap Dermatol* 2010;33:212-216.
8. Shaw M, McKee P, Lowe D, Black M. Malignant eccrine poroma: a study of twenty-seven cases. *Br J Dermatol* 1982;107:675-680.
9. Shiohara J, Koga H, Uhara H, Takata M, *et al.* Eccrine porocarcinoma: Clinical and pathological studies of 12 cases. *J Dermatol* 2007;34:516-522.
10. Casas J, Magnin P. Carcinoma ecrico epidermotropo simulando enfermedad de Bowen. *Rev Argent Dermatol* 1978;177:74-79.
11. Sanguinetti O, Bianchi O. Epiteliomas anexiales: epiteloma basocelular y epiteliomas anexiales adultos. En: Bianchi O. *Dermatopatología. Principios básicos*. Buenos Aires: Actualizaciones Médicas, 2007:217-224.
12. Luz M, Ogata DC, Montenegro MF, Biasi LJ, *et al.* Eccrine porocarcinoma (malignant eccrine poroma): a series of eight challenging cases. *Clinics (Sao Paulo)* 2010;65:739-742.
13. Wittenberg G, Robertson D, Solomon A, Washington C. Eccrine porocarcinoma treated with Mohs micrographic surgery: A report of five cases. *Dermatol Surg* 1999;25:911-913.
14. Gómez-Zubiaur A, Medina Montalvo S, Vélez Velázquez MD, Polo Rodríguez I. Porocarcinoma ecrico: aspectos demográficos, clínicos, histopatológicos y terapéuticos en una serie de 7 pacientes. *Actas Dermosifiliogr* 2017;108:e27-32.
15. Tolkachjov S. Adnexal carcinomas treated with Mohs micrographic surgery: a comprehensive review. *Dermatol Surg* 2017;28.
16. De Bree E, Volalakis E, Tsetis D, Varthalitis Y, *et al.* Treatment of advanced malignant eccrine poroma with locoregional chemotherapy. *Br J Dermatol* 2005;152:1051-1055.
17. Barzi A, Ruggieri S, Recchia F, Bertoldi I. Malignant metastatic eccrine poroma. *Dermatol Surg* 1997;23:267-272.
18. González López M, Vázquez López F, Soler T, Gómez Díez S *et al.* Metastatic eccrine porocarcinoma: a 5.6-year follow-up study of a patient treated with a combined therapeutic protocol. *Dermatol Surg* 2003;29:1227-1232.