

# Adenocarcinoma papilar digital agresivo

*Aggressive digital papillary adenocarcinoma*

**Mariam Rolón<sup>1</sup>, Mónica Ruiz<sup>2</sup>, Marcela Rodríguez<sup>3</sup>, Claudia Builes<sup>4</sup>**

1. Médica dermatopatóloga, Instituto Nacional de Cancerología, Bogotá, D.C., Colombia
2. Médica, residente de III año de Patología, Fundación Universitaria de Ciencias de la Salud, Bogotá, D.C., Colombia
3. Médica, residente de III año de Dermatología, Pontificia Universidad Javeriana, Bogotá, D.C., Colombia
4. Médica, residente de I año de Cirugía Plástica, Fundación Universitaria San Martín, Bogotá, D.C., Colombia

## Resumen

El adenocarcinoma papilar digital agresivo es un tumor infrecuente con gran potencial metastásico y de recidiva local, que se manifiesta como un nódulo firme de consistencia de caucho en los dedos de las manos. Se presenta el caso de una paciente de 43 años con esta entidad y la revisión de la literatura científica.

**PALABRAS CLAVE:** adenocarcinoma, metástasis, digital.

## Summary

Aggressive digital papillary adenocarcinoma is an infrequent tumor with high potential of metastasis and local recurrence, it presents as a firm rubbery nodule located on the hand fingers. We report the case of a 43 year-old woman patient with this entity and a review of the literature.

**KEY WORDS:** Adenocarcinoma, metastasis, digits.

### Correspondencia:

Mariam Rolón

Email: mariam-rolon@hotmail.com

*Recibido:* 26 de junio de 2011.

*Aceptado:* 2 de enero de 2012.

No se reportan conflictos de intereses.

## Caso clínico

Se trata de una mujer de 43 años de edad, procedente de Puerto Boyacá (Boyacá), remitida al Instituto Nacional de Cancerología para valoración por el Servicio de Cirugía de Mama y Tejidos Blandos en marzo de 2011, por presentar un cuadro clínico de tres años de evolución de aparición de una lesión elevada en la cara dorsal del tercer dedo de la mano derecha, la cual presentaba crecimiento progresivo y dolor desde un año atrás.

Fue manejada por fuera de la institución, por Ortopedia, en un hospital de segundo nivel. Se hizo resección local de la lesión y se envió para estudio de patología, que reportó adenocarcinoma papilar digital agresivo.

Se revisaron los cortes de un bloque de parafina y se observó una lesión tumoral constituida por estructuras glandulares dispuestas sobre un estroma hialino, conformadas por frondosas proyecciones papilares dentro de espacios quísticos con material eosinófilo en su luz, revestidas por células cúbicas o cilíndricas atípicas, de

núcleos vesiculares con ocasionales nucléolos prominentes (**FIGURAS 1 Y 2**).

Los estudios de inmunohistoquímica fueron positivos para CK7 (**FIGURA 3**) y negativos para CK20, CK5/6, TTF-1, estrógenos, progesterógenos, WT1, CD99 y BCL2.

La tinción de EMA (Antígeno de Membrana Epitelial) fue positiva en la luz de las glándulas y las células mioepiteliales fueron reactivas para p63. Con estos hallazgos se confirmó el diagnóstico de adenocarcinoma papilar digital agresivo.

Se solicitaron exámenes de laboratorio para descartar que la lesión actual correspondiera a una metástasis de un tumor primario desconocido; se practicaron ecografías de abdomen y glándula mamaria, y transvaginal, las cuales no reportaron hallazgos relevantes; en la radiografía de tórax no se observaron lesiones y la mamografía se reportó como BIRADS II.

Se presentó en la junta de tejidos blandos, en la cual se solicitó PET scan y se decidió amputar el dedo comprometido y hacer estudio del ganglio centinela.

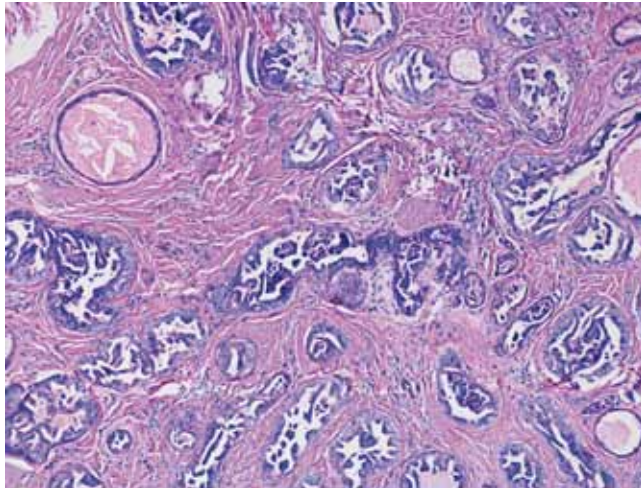


FIGURA 1. Tumor constituido por estructuras glandulares dispuestas sobre un estroma hialino. Hematoxilina y eosina, 5X.

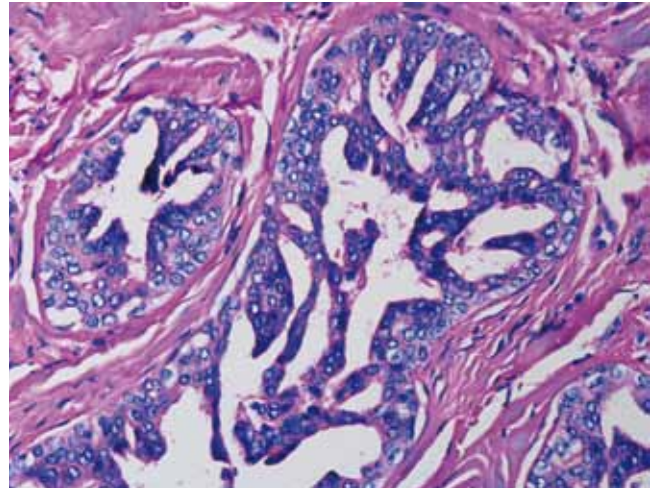


FIGURA 2. Estructuras glandulares con frondosas proyecciones papilares. Hematoxilina y eosina, 20X.

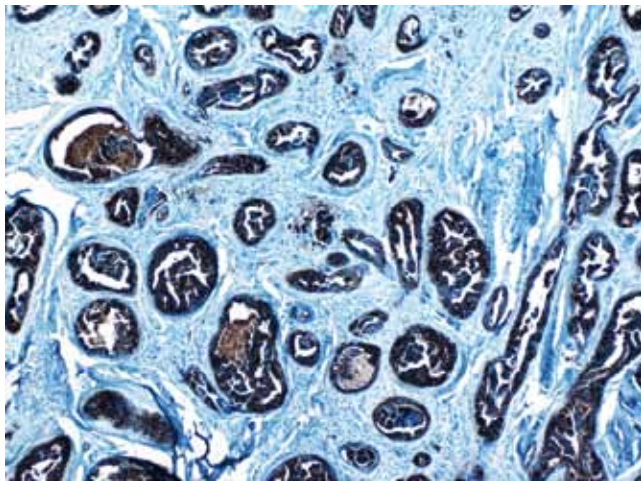


FIGURA 3. Positividad citoplasmática para citoqueratina, 5X.

## Discusión

El adenocarcinoma papilar digital agresivo es un raro tumor maligno que se origina en las glándulas sudoríparas ecninas con gran potencial metastásico, reconocido por primera vez por Helwing en 1984<sup>1</sup>.

Se presenta como un nódulo firme pardo-grisáceo a eritemato-blancuzco de consistencia de caucho, localizado en los dedos de las manos, específicamente en la superficie volar o en el espacio entre el lecho ungular y la articulación interfalángica distal, sin alteraciones funcionales. Ocasionalmente, el tumor puede ser doloroso y sangrar<sup>1-3</sup>. Se presenta con mayor frecuencia en hombres caucásicos entre la quinta y la séptima décadas de la vida, con una evolución variable de semanas a años<sup>1,4</sup>.

Típicamente, son tumores compuestos por agregados epiteliales multinodulares con espacios quísticos en la dermis que contienen restos necróticos, o material eosinófilo de secreción. Las proyecciones epiteliales papilares son comunes entre los espacios quísticos y se asocian con tallos fibrovasculares en algunas áreas, mientras que en otras las papilas están formadas por un epitelio amontonado sin estroma de soporte. El epitelio está compuesto por células cúbicas o cilíndricas, con atipia citológica no tan acentuada. Sin embargo, existen reportes en que las mitosis y la necrosis son hallazgos frecuentes<sup>5</sup>.

El tumor suele afectar la dermis, el tejido celular subcutáneo o ambos. La silueta de la lesión puede ser nodular o infiltrante, y, usualmente, está dispuesta en un patrón de crecimiento sólido, sólido-quístico, tubular y en forma de cribas<sup>6</sup>.

Los estudios de inmunohistoquímica han sido positivos para las citoqueratinas CEA y S100. Otro marcador fiable es el p63, que ha sido útil para diferenciar los adenocarcinomas primarios de los metastásicos. En general, la expresión de p63 se puede observar en las capas basales de los conductos sudoríparos normales y en varios carcinomas primarios, mientras que los focos metastásicos no presentan tinción periférica para p63<sup>3</sup>.

Los carcinomas papilares metastásicos de mama, pulmón, tiroides y ovario, se deben considerar en el diagnóstico histológico diferencial<sup>7,8</sup>.

Tiene un gran potencial metastásico, entre 12 y 14 %, con riesgo de recurrencia local entre 28 y 45 %, entre dos meses y nueve años después del tratamiento quirúrgico<sup>1</sup>, por lo que requiere tratamiento agresivo con escisión radical o, preferiblemente, amputación digital<sup>3,9</sup>.

Posterior a la aparición de una lesión recidivante, en 41 % de los casos se presentan metástasis; de

estos, 71 % lo hacen a pulmón, y es menos común a los ganglios linfáticos, el cerebro, los riñones, los huesos o el retroperitoneo<sup>1,9</sup>.

El seguimiento debe ser estrecho, y debe incluir examen clínico y radiografía de tórax para valorar la recurrencia local y la metástasis pulmonar. Es recomendable el seguimiento anual hasta 10 años después del diagnóstico<sup>1,9</sup>.

Aunque es un tumor raro, el adenocarcinoma papilar digital debe incluirse en el diagnóstico diferencial de cualquier paciente con una masa en los dedos o en las áreas adyacentes, sin importar edad o sexo; es importante tener un alto índice de sospecha en lesiones como quistes (sinoviales, de inclusión), callos, granulomas piógenos o a cuerpo extraño, carcinoma escamocelular, hemangiomas, osteomielitis o gota<sup>1,3</sup>.

Los factores pronósticos establecidos incluyen la diseminación linfática o vascular, constituyéndose como los indicadores de metástasis, sin tener en cuenta el tamaño tumoral, la edad, el tiempo de evolución, el índice mitótico o la diferenciación glandular. La biopsia de ganglio centinela es útil para identificar la enfermedad metastásica<sup>1,7,10,11</sup>.

Se han reportado menos de 100 casos en la literatura científica mundial desde su descripción original, con sólo 28 casos descritos en inglés<sup>1,3</sup>.

## Conclusión

Por tratarse de una entidad infrecuente y de difícil diagnóstico, se reporta el caso de una paciente con diagnóstico de adenocarcinoma papilar digital agresivo primario. Teniendo en cuenta su gran potencial metastásico, es muy importante resaltar el manejo quirúrgico agresivo (amputación) que requiere este tumor con el fin de disminuir el riesgo de recurrencia local y de riesgo metastásico.

## Referencias

1. 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.
2. Jih DM, Elenitsas R, Vittorio CC, Berkowitz AR, Seykora JT. Aggressive digital papillary adenocarcinoma: A case report and review of the literature. *Am J Dermatopathol.* 2001;23:154-7.
3. Hsu HC, Ho CY, Chen CH, Yang CH, Chuang YH. Aggressive digital papillary adenocarcinoma: A review. *Clin Exp Dermatol.* 2009;35:113-9.
4. Bazil MK, Henshaw RM, Werner A, Lowe EJ. Aggressive digital papillary adenocarcinoma in a 15-year-old female. *J Pediatr Hematol Oncol.* 2006;28:529-30.
5. LeBoit P, Burg G, Weedon D, Sarasin A. World Health Organization classification of tumors. Pathology and genetics of skin tumours. Lyon: IARC Press; 2006. p. 3-133.
6. Busam K. *Dermatopathology. Foundations in Diagnostic Pathology Series.* Saunders Elsevier; 2010. p. 418-9.
7. Bogner PN, Fullen DR, Lowe L, Paulino A, Biermann JS, Sondak VK, *et al.* Lymphatic mapping and sentinel lymph node biopsy in the detection of early metastasis from sweat gland carcinoma. *Cancer.* 2003;97:2285-9.
8. Elder D, Johnson B, Elenitsas R, Murphy G. *Lever's histopathology of the skin.* Ninth edition. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2005. p. 913-4.
9. Keramidias GE, Miller G, Revelos K, Kitsanta P, Page R. Aggressive digital papillary adenoma-adenocarcinoma. *Scand J Plast Reconstr Surg Hand Surg.* 2006;40:189-92.
10. Duke W, Sherrod TT, Lupton G. Aggressive digital papillary adenocarcinoma. *Am J Surg Pathol.* 2000;24:775-84.
11. Rastrelli M, Soteldo J, Vitali GC, Mazzarol G, Trifirò G, Tosti G, *et al.* Aggressive digital papillary adenocarcinoma. *Indian Journal of Cancer.* 2011;48:126-7.