

Carcinoma siringomatoso ecrino bien diferenciado

Presentación de un caso

Ana Francisca Ramírez Escobar

Mariam Rolón Cadena

Álvaro Acosta de Hart

Xavier Rueda

RESUMEN

Se presenta un hombre de 39 años de edad, con 20 años de evolución de un tumor que inicialmente fue diagnosticado como un carcinoma basocelular agresivo. Posterior a la resección se pudo establecer el diagnóstico de un carcinoma siringomatoso ecrino bien diferenciado, tumor poco frecuente cuyo manejo es quirúrgico, es altamente recidivante, pero raras veces hace metástasis.

Palabras clave: carcinoma siringomatoso ecrino, carcinoma de anexos.

HISTORIA CLÍNICA

Hombre de 39 años de edad. Consultó por 20 años de evolución de una lesión en el área malar izquierda que él atribuía a una cicatriz de varicela; refería dos años de crecimiento de la misma, por lo cual consultó al dermatólogo quien le tomó biopsia que reportó carcinoma basocelular, y por esto lo remitió al Instituto Nacional de Cancerología.

Al examen físico de ingreso se observó en buenas condiciones generales, con una placa de aspecto cicatricial de

2,5 cm de diámetro, localizada en el área malar izquierda (Figura 1). La lesión en su aspecto clínico era compatible con un carcinoma basocelular morfeiforme. Se solicitó revisión de la biopsia previa cuyo informe fue compatible con un carcinoma basocelular queratinizante sobre un gran área cicatricial; no se pudo definir el patrón histológico del mismo debido a la escasa representación del tumor en la muestra.



Figura 1. Tumor de aspecto cicatricial localizado en la mejilla izquierda.

Por las características clínico-patológicas del tumor como el margen clínico mal definido, diámetro mayor de 2 cm, y por la extensa desmoplasia que se observó en la biopsia, se decidió operar al paciente con un margen lateral de 1 cm.

El estudio histológico de la pieza quirúrgica evidenció un tumor dérmico compuesto por células basófilas agrupadas en túbulos con material eosinofílico en su interior, y proyecciones papilares hacia la luz de los mismos; había estructuras similares a las "comas" encontradas en los siringomas y

Ana Francisca Ramírez Escobar, *Especialista en entrenamiento Dermatología Oncológica. Instituto Nacional de Cancerología. Bogotá.*

Mariam Rolón Cadena, *Dermatopatóloga. Instituto Nacional de Cancerología. Bogotá.*

Álvaro Acosta de Hart, *Dermatólogo Oncólogo. Jefe Clínica de Piel Instituto Nacional de Cancerología. Profesor asociado Universidad Nacional de Colombia. Bogotá.*

Xavier Rueda, *Dermatólogo Oncólogo. Instituto Nacional de Cancerología. Bogotá.*

Trabajo realizado en el Instituto Nacional de Cancerología. Bogotá

Correspondencia: anafrancisca@hotmail.com

Carcinoma siringomatoso ecrino bien diferenciado

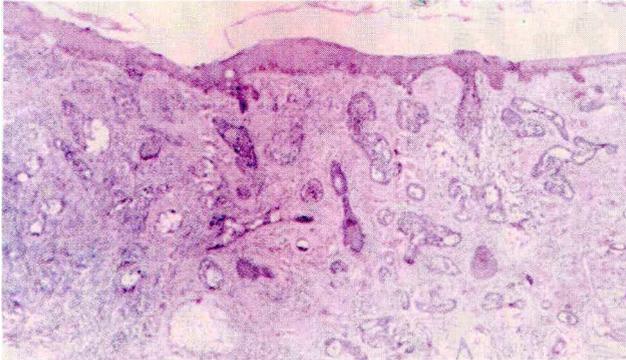


Figura 2. Tumor dérmico con diferenciación ecrina. Presenta formación de estructuras ductales y algunos quistes cornificados.

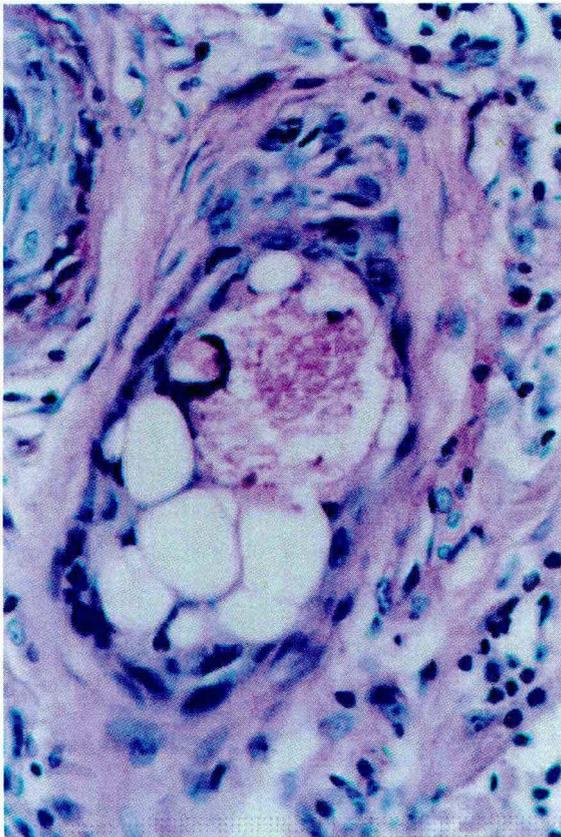


Figura 3. Detalle del tumor en donde se observa una estructura de tipo ductal, con vacuolización de las células y material amorfo hialino en su interior.

vacuolas en algunas células de las descritas anteriormente. Se encontró además invasión perineural (Figuras 2, 3). Los bordes de sección, tanto laterales como en la profundidad, fueron negativos para tumor. Con estos hallazgos se hizo el diagnóstico de un carcinoma siringomatoso ecrino bien diferenciado.

COMENTARIO

El carcinoma siringomatoso ecrino bien diferenciado (CSEBD) es un tumor poco frecuente. Se calcula que su incidencia es de 0,005% entre todas las neoplasias epiteliales malignas.¹

Se describió por primera vez en 1971 por Schmunnes como "hidradenoma siríngeo"; se pensó que era un tumor benigno debido a que sus características citológicas eran benignas aunque su patrón arquitectural era de un tumor maligno.²

Se presenta usualmente entre la 4ª y 7ª décadas de la vida, con una edad promedio de aparición a los 45 años.² Es un tumor de crecimiento lento, reportándose en la literatura casos de 17 años de evolución previos a la consulta.^{1,2} Estos datos están acordes con nuestro paciente que refería una lesión de 20 años de evolución de crecimiento lento.

La localización más frecuente es la cara (85%), y el labio superior es el sitio más afectado (35%), seguido por la mejilla (16%) y la región periorbitaria (10%).²

Al examen clínico es un nódulo o placa de superficie lisa, con un diámetro que varía entre 1 y 3 cm; raramente se ulcera.²

El diagnóstico clínico diferencial es con carcinomas basocelulares morfeas, tricoepiteliomas desmoplásicos, carcinoma anexial microquistico y melanoma desmoplásico.¹⁻³

Los hallazgos histopatológicos principales en el CSEBD son un patrón siringomatoso con formación de túbulos, cornificación en los quistes (evidencia de diferenciación hacia el acrosiringo), extensión del tumor a tejido celular subcutáneo y músculo e invasión perineural; además, es frecuente encontrar un estroma esclerótico, pocas mitosis y ausencia de atipia nuclear evidente.²

Otros hallazgos menos frecuentes son células claras, ductos con proyecciones papilares hacia la luz y conexión de las células neoplásicas al epitelio o al infundíbulo folicular.²

Carcinoma siringomatoso ecrino bien diferenciado

El CSEBD se considera la contraparte maligna del siringoma, y muestra características tanto de diferenciación hacia el acrosiringo como hacia el ducto dérmico. El material eosinofílico del lumen es PAS positivo diastasa resistente. Los CSEBD pueden tener predominio de nidos sólidos o de estructuras tubulares.

En la histología se debe hacer diagnóstico diferencial con carcinoma basocelular y carcinoma escamocelular adenóide. En las biopsias por afeitado es difícil distinguir el CSEBD de siringomas, tricoepiteliomas o tricoadenomas.^{1,2}

El comportamiento biológico del CSEBD es similar al del carcinoma basocelular morfeiforme, con gran agresividad local pero con reportes escasos de compromiso ganglionar y metástasis a distancia.^{2,4,5}

Se debe reseca idealmente con cirugía micrográfica de Mohs; en caso de no ser posible, se deben dar márgenes amplios (mínimo 10 mm), analizando cuidadosamente tanto los márgenes laterales como el profundo. Las recidivas varían, según los estudios, entre un 40% y un 100% y pueden ocurrir hasta 30 años después de la resección, por

lo cual requieren un seguimiento clínico estricto.^{2,5}

La radioterapia no ha mostrado ser efectiva en el tratamiento de carcinomas ecrinos.¹

SUMMARY

Ecrrine sweat gland carcinomas are unusual neoplasms with an incidence calculated in 0.005% among epithelial neoplasms. Their clinical and histological diagnosis is troublesome.

A 39 year-old man presented to our clinic with a 20-year history of a plaque in his cheek, with clinical and histologic diagnosis of basal cell carcinoma. After surgical treatment, a diagnosis of syringomatous ecrrine carcinoma was made.

This unfrequent tumor has high recurrences but unusual metastasis. The best chance for cure is complete surgical excision.

Key words: ecrrine syringomatous carcinoma, adnexal carcinoma.

Carcinoma siringomatoso ecrino bien diferenciado

BIBLIOGRAFÍA

1. Wick MA, Goellner JR, Wolfe JT, et al. Adnexal carcinomas of the skin. 1. Eccrine carcinomas. *Cancer* 1985; 56: 1147-1162.
2. Abenoza P, Ackerman B. Syringomatous carcinomas. En: Abenoza P, Ackerman B. Neoplasms with eccrine differentiation. Londres: Lea and Febiger 1990.p. 373-412.
3. Goto M, Sonoda T, Shibuya H, *et al.* Digital syringomatous carcinoma mimicking basal cell carcinoma. *Br J Dermatol* 2001; 144(2): 438-9.
4. Mehregan AH, Hashimoto K, Rahbari H. Eccrine adenocarcinoma. *Arch Dermatol* 1983; 119:104.
5. Cooper PH, Mills SE, Leonard DD, *et al.* Sclerosing sweat duct (syringomatous) carcinoma. *Am J Surg Pathol* 1985;9(6):422-33.