



## Artículo breve

## Hidradenocarcinoma originado en hidradenoma nodular: descripción de un caso

Isabel Oviedo Ramírez \*, Belén Ferri-Ñíguez y Enrique Martínez-Barba

Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Universitario «Virgen de la Arrixaca», Murcia, España

## INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

*Historia del artículo:*

Recibido el 8 de mayo de 2009

Aceptado el 28 de mayo de 2009

On-line el 4 de marzo de 2010

*Palabras clave:*

Hidradenocarcinoma

Carcinoma ecrrino

Hidradenoma nodular

Ganglio centinela

*Keywords:*

Hidradenocarcinoma

Eccrine carcinoma

Nodular hidradenoma

Sentinel lymph node

## RESUMEN

El hidradenoma nodular maligno o hidradenocarcinoma es un tumor maligno de glándula sudorípara, extremadamente infrecuente, que generalmente surge de novo aunque se han descrito unos pocos casos surgidos sobre un hidradenoma nodular. El comportamiento biológico de este tipo de neoplasias es altamente agresivo con recurrencias locales y metástasis ganglionares en un alto porcentaje.

El tratamiento de elección de estos tumores es la escisión quirúrgica con márgenes amplios si bien en la enfermedad metastásica estaría indicado el tratamiento neoadyuvante con quimio y/o radioterapia. Recientemente, se ha propuesto el tratamiento con trastuzumab para los casos con sobreexpresión de Her-2/neu así como la realización de ganglio centinela.

Presentamos el caso de un hidradenocarcinoma surgido en un hidradenoma nodular en piel de región intermamaria en una mujer de 55 años. El tumor fue tratado con escisión amplia y se realizó ganglio centinela. La paciente recibió radioterapia posquirúrgica sin que haya evidencia de metástasis tras un año de seguimiento.

© 2009 SEAP y SEC. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

### Hidradenocarcinoma arising in a nodular hidradenoma: a case report

## ABSTRACT

Malignant nodular hidradenoma or hidradenocarcinoma is a rare, malignant tumour of sweat glands that usually arises de novo, although a few cases originating in a nodular hidradenoma have been reported. They are very aggressive neoplasms that recur locally and frequently metastasize to the lymph nodes. The treatment of choice is surgical excision with wide margins, followed by chemotherapy and/or radiotherapy when metastases have occurred. Recently, sentinel lymph node sampling and treatment with Trastuzumab have been proposed for cases with overexpression of Her-2/neu. A case of hidradenocarcinoma arising in a nodular hidradenoma of the breast skin of a 55 year old woman is presented. The tumour was surgically removed with a wide excision and the patient treated with postoperative radiotherapy. She is alive and well without evidence of metastatic disease one year later.

© 2009 SEAP y SEC. Published by Elsevier España, S.L. All rights reserved.

### Introducción

El hidradenocarcinoma es un tumor maligno anexial cutáneo, extremadamente raro, descrito originalmente por Keasbey y Headley en 1954, que habitualmente surge de novo aunque se han descrito casos que asientan sobre un hidradenoma nodular<sup>1-6</sup>. El hidradenocarcinoma afecta principalmente al sexo femenino y tiene un rango de presentación amplio ya que se han descrito casos desde la edad pediátrica hasta ancianos<sup>3,7-9</sup>. Aunque los sitios más frecuentes de presentación son cara, cuello y extremidades, también se han publicado otros casos de localización

diversa<sup>10-13</sup>. Usualmente esta neoplasia no posee características clínicas distintivas y suelen manifestarse como lesiones nodulares asintomáticas. Microscópicamente son tumores intradérmicos, que pueden mostrar un espectro morfológico amplio con células pálidas o claras, escamosas y mucinosas<sup>14</sup>.

Autores como Requena, Abenzoa y Ackerman consideran que su origen es apocrino, mientras que en la mayor parte de los casos publicados se hace referencia este tumor como de origen ecrrino<sup>10,14-16</sup>.

Recientemente se ha publicado la sobreexpresión inmunohistoquímica de Her-2 así como la amplificación por FISH y por tanto los pacientes con hidradenocarcinoma metastásico pueden ser tratados potencialmente con terapia anti Her-2 (trastuzumab)<sup>17</sup>. Es importante reconocer este tipo de tumor anexial maligno, ya que su comportamiento es muy agresivo con recurrencias locales y metástasis a distancia y, a pesar de la dudosa eficacia de las

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: oviedoisabel@yahoo.com (I. Oviedo Ramírez).

alternativas terapéuticas actuales (quimioterapia, radioterapia), probablemente los pacientes se beneficien si se realiza un diagnóstico precoz.

Presentamos un nuevo caso de hidradenocarcinoma originado en un hidradenoma nodular.

### Caso clínico

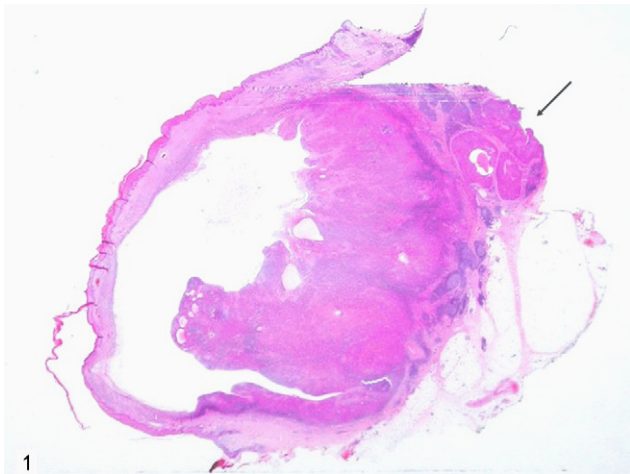
Mujer de 55 años con lesión nodular en piel de región intermamaria, clínicamente referida como de aspecto «inflamatorio». La tumoración tenía años de evolución con crecimiento rápido en los 2 meses previos a la consulta. Se realizó resección quirúrgica de la lesión con márgenes amplios.

Se extirpó un fragmento de piel de  $3 \times 2,5 \times 1,7$  cm, con un área costrosa en la superficie. A la sección mostraba un nódulo bilobulado de color blanco-gris, sólido-quístico, de  $2 \times 2$  cm. El margen quirúrgico más próximo estaba libre de afectación a menos de 0,5 cm.

En los cortes histológicos se observó a nivel de dermis, un nódulo sólido-quístico, sin conexión evidente con la epidermis, de bordes lobulados e infiltrativos (fig. 1). La porción sólida estaba constituida por una población celular heterogénea con predominio de células grandes, poligonales, de amplios citoplasmas, núcleos redondos y vesiculosos con nucleolo eosinófilo prominente y con numerosas figuras de mitosis ( $8 \times 10$  CGA). Focalmente se identificaron zonas con diferenciación luminal y en otras áreas la neoplasia mostró signos de diferenciación escamosa con presencia de puentes intercelulares y formación de perlas córneas. En otros sectores, principalmente en la zona adyacente a la cavidad quística, algunas células presentaron citoplasmas claros o vacuolados. La cavidad quística presentó en su interior abundante material intensamente eosinófilo (fig. 2).

En el margen profundo de la tumoración se observaron cordones de células neoplásicas de aspecto infiltrativo inmersas en un estroma con marcada fibrosis y con intenso infiltrado inflamatorio con centros germinales.

Adyacente a la lesión principal, se identificó otra tumoración sólido-quística, multinodular, constituida por células pequeñas, de citoplasmas eosinófilos o claros con núcleos ovoides y nucleolo poco prominente. Focalmente se observó diferenciación luminal y no se identificaron mitosis, pleomorfismo ni necrosis a ese nivel (fig. 3).



**Figura 1.** Imagen a bajo aumento que muestra un tumor multilobulado intradérmico, sin conexión con la epidermis, de predominio sólido con un área quística. La flecha indica el área correspondiente al hidradenoma nodular. Se observa un intenso infiltrado linfocitario con formación de centros germinales en la periferia del tumor.

Con estos hallazgos, el diagnóstico fue de hidradenocarcinoma, probablemente surgido sobre hidradenoma nodular.

Se realizó extirpación del ganglio centinela que estaba libre de afectación neoplásica. La paciente recibió radioterapia adyuvante (30 fracciones) y tras un año de seguimiento clínico se encuentra asintomática sin evidencia de recidiva local ni metástasis a distancia. No recibió tratamiento con quimioterapia ni con terapia anti-Her 2.

### Inmunohistoquímica

Se realizaron las siguientes técnicas de inmunohistoquímica: CEA, EMA, CKAE1-AE3, CK5/6, CK7, CK19, CK34βE12, P63, proteína S-100, bcl-2, KI-67, P53, Her2/neu, CD31, receptores de estrógenos, andrógenos y CD-117 (c-KIT). Las células neoplásicas de ambas tumoraciones descritas mostraron intensa positividad para CK AE1-AE3, EMA, CK5/CK6, CK 7, CK 19, CK34βE12 y p63. El CEA fue positivo de manera focal, principalmente en las áreas de diferenciación luminal. Las células del hidradenocarcinoma mostraron positividad intensa de membrana para Her2/neu de manera focal y fue negativo en el hidradenoma. Las tinciones de PAS resistente a diastasa y hierro coloidal mostraron intensa positividad en el citoplasma de las células claras (fig. 4). No se evidenció invasión vascular con el marcador CD31. La proteína bcl-2, CD-117 (C-kit), proteína S-100 y los receptores de estrógenos y andrógenos fueron negativos en ambos tumores. El índice de proliferación celular Ki-67 en las células del hidradenocarcinoma fue positivo en aproximadamente el 70-80% de los núcleos y el 30-40% de los mismos mostró positividad para p-53. Sin embargo, en el hidradenoma nodular, el índice de proliferación con Ki-67 fue menor al 10 %.

### Discusión

El hidradenoma nodular es un tumor anexial benigno que fue reconocido como entidad distinta en 1941 por Mayer, quien sugirió que se trataba de un tumor con diferenciación apocrina al observar signos de secreción por decapitación en las formaciones ductales<sup>18</sup>. Desde entonces, este tumor ha recibido diferente terminología, como hidradenoma de células claras, acrospiroma ecrino, hidradenoma poroide, hidradenoma sólido-quístico y acrospiroma de células claras<sup>4,18,19</sup>. No presenta predilección por sexos y se localiza frecuentemente en cabeza y tronco aunque se han descrito en otras muchas localizaciones<sup>19,20</sup>. Morfológicamente está compuesto por nódulos sólido-quísticos bien circunscritos de células claras, poligonales, epidermoides o mucinosas pudiéndose identificar secreción por decapitación en el borde luminal de los túbulos o quistes. En lesiones de larga evolución puede acompañarse de un estroma escleroso.

La contrapartida maligna de este tumor es el hidradenocarcinoma. Se trata de un tumor anexial maligno, extremadamente infrecuente, que generalmente se origina de novo, aunque existen algunos casos descritos en la literatura desarrollados a partir de un hidradenoma nodular preexistente como ocurre en nuestro caso<sup>1-3,5,6</sup>. Este tumor ha recibido a lo largo de los años multitud de denominaciones en la literatura por lo que su revisión resulta difícil. Estos nombres incluyen: hidradenoma maligno de células claras, acrospiroma ecrino maligno, carcinoma ecrino de células claras, hidradenocarcinoma nodular, hidradenoma ecrino maligno e hidradenocarcinoma de células claras entre otros. Fue en 1954 cuando Keasby y Hadley<sup>2</sup> defendieron su origen apocrino aunque desde su descripción original en 1949 por Liu ha habido mucha discusión en cuanto a su histogénesis. Autores como Requena, Abenzoa y Ackerman consideran que, tanto el hidradenoma de

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/4137990>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/4137990>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)