CASO CLÍNICO PATOLÓGICO

REVISTA ARGENTINA DE DERMATOLOGIA
Propiedad de la Asociación Argentina de Dermatología
ISSN 1851-300X | Número de Propiedad Intelectual 20459734

HIDRADENOMA NODULAR MALIGNO

MALIGNANT NODULAR HYDRADENOMA

Jul - Sep 2019 | Vol. 100 N°3

Caso Clínico Patológico
Rev. argent. dermatol. 2019; 100 (3): 53-61
Publicado en línea 2019, Sep 30 / Published online 2019 Sep 30
Hidradenoma Nodular Maligno

Autores | Contacto

L Diazgranados*, B Amaya*, J Romero[5], J Gómez[4], M Coppola[3], C Civale [2] y A Mosto[1]

* Concurrentes del Servicio de Dermatología. Hospital Parmenio Piñero: Lourdes Diazgranados, Dirección: Jorge Luis Borges 2496 9ª. Email: diazgranadoslourdes@gmail.com
Bladimir Amaya, Dirección: Jorge Luis Borges 2496 9ª. Email: bamayaleiva@gmail.com
5 Concurrente del Servicio de Patología. Hospital Parmenio Piñero
4 Médica Dermatóloga asistente del Servicio de Dermatología. Hospital Parmenio Piñero
3 Médica Dermatóloga de Planta del Servicio de Dermatología. Hospital Parmenio Piñero
2 Médica Dermatóloga de Planta. Jefe de Residentes y Concurrentes. Hospital Parmenio Piñero
1 Médico Dermatólogo. Jefe del Servicio de Dermatología. Hospital Parmenio Piñero

Los autores declaramos no poseer ningún tipo de conflicto de interés

Recibido: 27/09/2018
Recibido primer Corrector: 05/11/2018
Recibido segundo corrector: 09/12/2019
Aceptado para su Publicación: 05/03/2019

Hospital General de Agudos Dr. Parmenio Piñero, Av. Varela 1301, Buenos Aires, Argentina.

Email: dermatología.piñero@gmail.com

RESUMEN

El Hidradenoma nodular maligno o Hidradenocarcinoma es un tumor poco frecuente, derivado de las glándulas sudoríparas ecrinas. Puede surgir de novo o por la transformación de su contraparte benigna.

Estos tumores son de crecimiento lento, comportamiento agresivo, con alta incidencia de recurrencias y posibilidad de metástasis. Su prevalencia es en la población adulta, y su pronóstico, incierto.

El tratamiento de elección de estos tumores es la escisión quirúrgica con márgenes amplios.

.

PALABRAS CLAVE:

Hidradenocarcinoma, Hidradenoma nodular, Glándulas ecrinas, Acroespirocarcinoma, Carcinoma ecrino células claras.

SUMMARY

The Malignant nodular Hydradenoma or Hydradenocarcinoma is a rare tumor, derived from the eccrine sweat glands, may arise de novo or by the transformation of its benign counterpart.

These tumors are slow growing, aggressive behavior, with a high incidence of recurrences and the possibility of metastasis; its prevalence being in the adult population, and its prognosis is uncertain.

The treatment of choice for these tumors is surgical excision with wide margins.

KEY WORDS:

Hydradenocarcinoma, Nodular hydradenoma, Eccrine glands, Acroespirocarcinoma, Ecrine carcinoma clear cells.

OBJETIVO

Presentar el caso de un paciente con diagnóstico de Hidradenoma nodular maligno, tumor anexial particularmente infrecuente, que presenta gran dificultad diagnóstica desde el punto de vista clínico e histológico.

CASO CLÍNICO

Paciente de sexo femenino, de 64 años de edad, que consulta por presentar una lesión en cuero cabelludo, de dos años de evolución, asintomática; sin antecedentes personales de importancia.

Al examen físico se observó una lesión tumoral, en cuero cabelludo región occipital izquierda, de aproximadamente 15 x 18 mm de diámetro; pediculada, de superficie lobulada, lisa, brillante, con sectores de color piel normal y otros hiperpigmentados, surcados por algunas telangiectasias (Fotos 1-2).

Se realiza biopsia de piel (protocolo 2810-14):

Neoformación constituida por células epiteliales, dispuestas en lobulaciones sólidas con áreas quísticas, que contienen material amorfo eosinófilo en su luz, localizadas en dermis papilar y reticular superficial y profunda (Foto 3).

A mayor aumento se observan dos tipos celulares: las más periféricas presentan escaso citoplasma, núcleos ovales; un segundo tipo, de ubicación central, presentan citoplasmas claros, núcleos redondos, vesiculosos con nucléolos prominentes. Estas últimas presentan pérdida de la polaridad, pleomorfismo nuclear y abundantes mitosis, algunas atípicas, factor característico de este tumor (Fotos 4, 5, y 6).

Con técnica de PAS se observa positividad en las células claras y en el material amorfo que se visualiza dentro de los espacios quísticos (Foto 7).

Resultados compatibles con un Hidradenocarcinoma.

Se solicitan exámenes complementarios: tomografía computada de cerebro, cuello, tórax y pelvis con contraste. En estos estudios no se pudieron objetivar otras lesiones, ni alteraciones en la densidad de los órganos examinados ni adenomegalias. La paciente es derivada a los Servicios de Cirugía y Oncología; en Cirugía se le practicará una resección ampliada, y en Oncología se realizará una mayor investigación y seguimiento, a fin de descartar el posible compromiso sistémico.

DISCUSIÓN

El Hidradenoma nodular maligno es una neoplasia maligna de las glándulas sudoríparas ecrinas, que surge en las porciones ductales o secretorias de las glándulas. Se origina *de novo* o de un Hidradenoma nodular benigno.[1,2,5,6]

Fue descrito por primera vez por Keasby y Hadley en 1954. Constituye menos del 6% de todos los tumores malignos de las glándulas sudoríparas ecrinas.[3, 5,12]

Debido a la falta de consenso sobre la nominación de esta enfermedad, ha recibido, a través del tiempo, diferentes denominaciones en la literatura mundial: acroespirocarcinoma, hidradenocarcinoma nodular y carcinoma ecrino de células claras.[2,9]

El Hidradenocarcinoma se localiza predominantemente en cuero cabelludo, cara, cuello, tronco y las extremidades. No existen datos concretos sobre su incidencia racial, geográfica o predominio por género.[1.6,12]

Clínicamente, se manifiesta como una lesión tumoral solitaria pediculada o con apariencia sésil, no adherido a planos profundos, de color piel, rojo, marrón o eritemato-violáceo. La piel que lo cubre presenta telangiectasias y suele ulcerarse; otros drenan líquido seroso o hemático. Su crecimiento es lento; la mayoría no presenta síntomas, aunque en raras ocasiones son dolorosos.[1,2,13]

Histopatológicamente, se caracteriza por ser una lesión nodular, localizada en dermis. En ocasiones se puede extender a grasa subcutánea, presentando diferenciación ductal, población celular bifásica de células poligonales oscuras y otras grandes claras; de limites imprecisos, gran tamaño, patrón de crecimiento tipo lámina sólida o expansivo. Presenta determinados aspectos fundamentales para diferenciarlo de su contraparte benigna, como asimetría, invasión linfática, vascular, pleomorfismo y elevada tasa mitótica.[1,2,13]

El apoyo de estudios de inmunohistoquímica es de gran utilidad en casos de difícil diferenciación pues expresan positividad para ciertas queratinas y anticuerpos incluyendo la vimentina, CAM5.2, EMA, CEA y S100, al igual que su expresión positiva para los receptores de estrógenos y progesterona.[2,11,12]

El pronóstico del Hidradenocarcinoma es malo, con una tasa de recidiva del 50% y tasa de metástasis del 60%. Los ganglios linfáticos regionales son la localización más frecuente, y le siguen huesos, vísceras y pleura, por diseminación hematógena.[1-6,10]

Los diagnósticos diferenciales incluyen el carcinoma epidermoide de células claras, que no muestra diferenciación ductal; el porocarcinoma, con origen invariable en el epitelio, y las metástasis de carcinomas de células claras.[2]

El tratamiento de elección es la escisión quirúrgica amplia con márgenes de seguridad de 3-5 cm. Se ha empleado cirugía micrográfica de Mohs para el control de los márgenes en tumores irregulares.[1-3,5,6,13]

El tratamiento adyuvante, con quimioterapia y radioterapia, está limitado a la enfermedad metastásica, pero los resultados son desalentadores por su poca eficacia.[3,4,8]

Se ha propuesto el tratamiento con Trastuzumab para aquellos casos con sobreexpresión de Her-2/neu, así como la realización de ganglio centinela.[7,10,12]

En conclusión, el Hidradenoma nodular maligno es un tumor anexial ecrino, infrecuente, cuyo diagnostico acarrea gran dificultad, por lo cual el estudio histopatológico sigue siendo la herramienta fundamental para su confirmación.

El tratamiento de elección es la escisión quirúrgica con márgenes libres. Se resalta el cumplimiento en los controles periódicos por el comportamiento agresivo de ese tumor, para mejorar el pronóstico de sobrevida de los pacientes afectados.

Foto 1: Lesión tumoral de 15×18 mm de diámetro, en cuero cabelludo

Foto 2: Imagen de Hidradenoma nodular maligno en cuero cabelludo

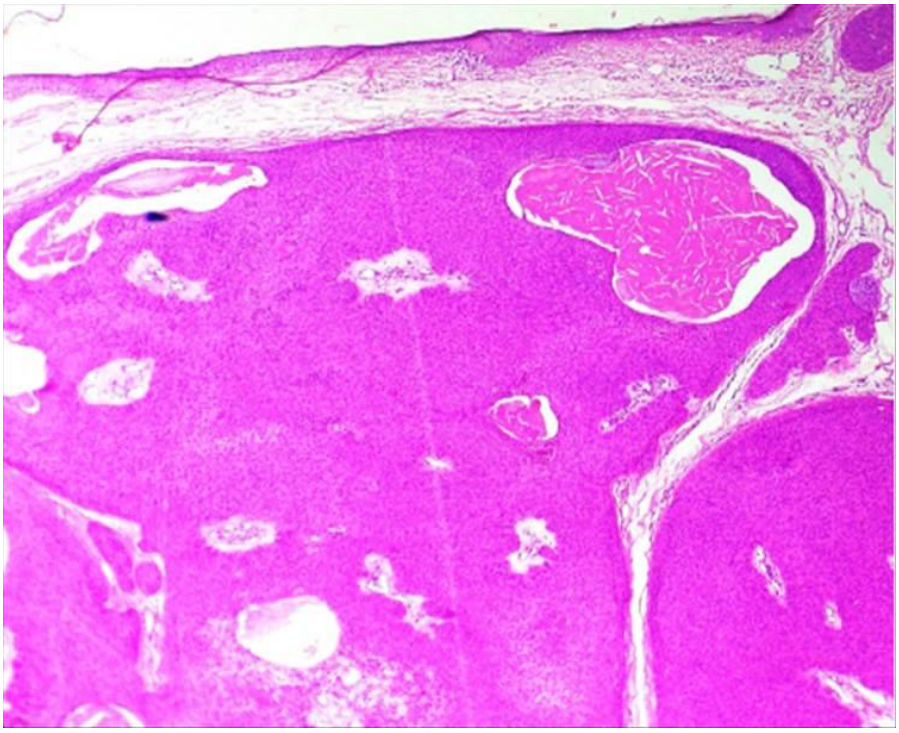

Foto 3: Lobulaciones y áreas quísticas en dermis. (HyE, 40x)

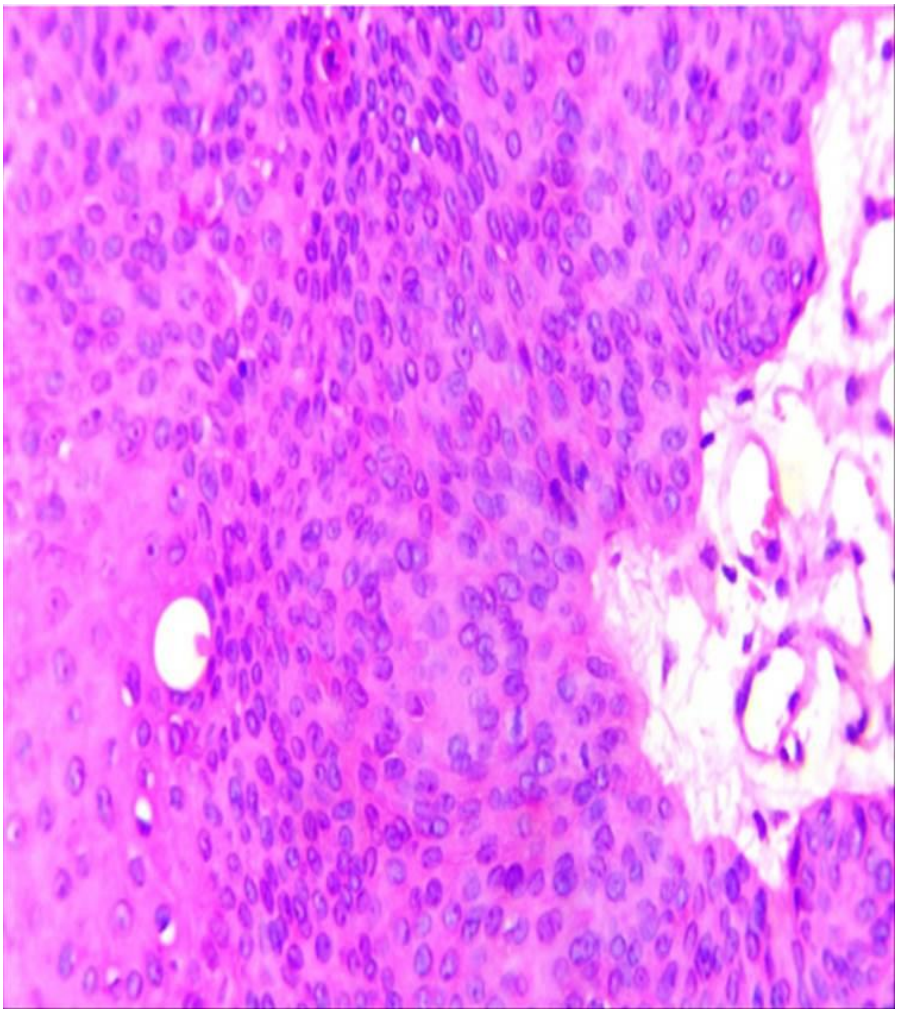

Foto 4: Población celular bifásica (HyE, 40x)

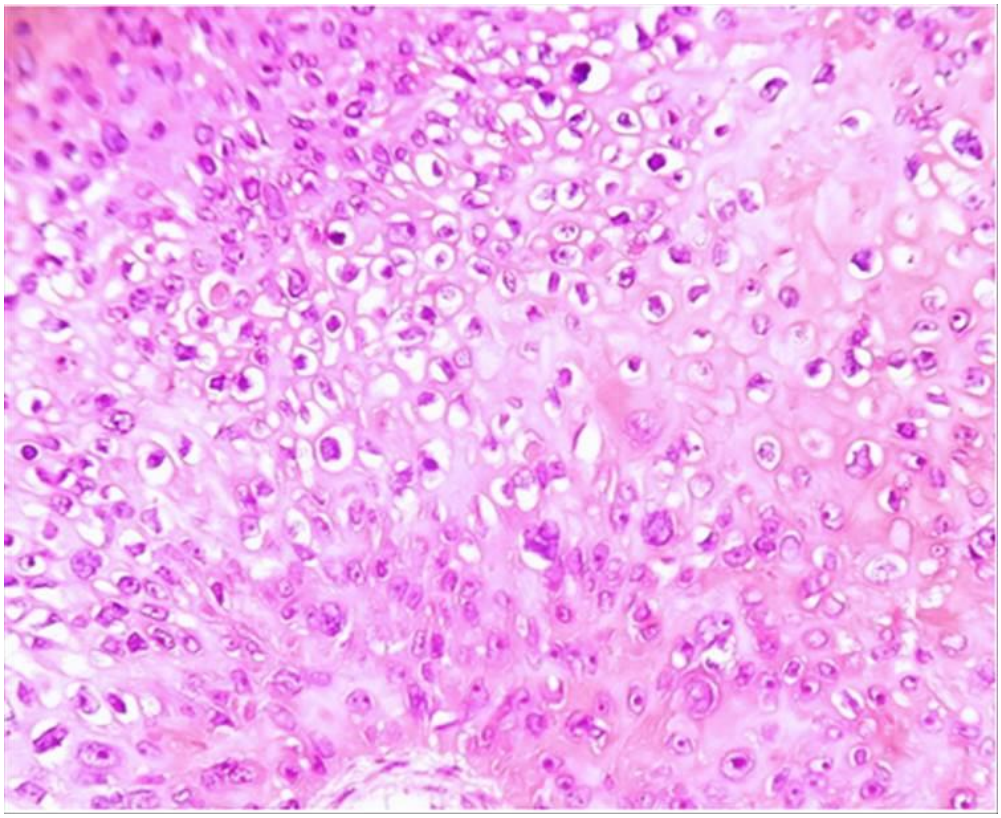

Foto 5: Pleomorfismo nuclear (H y E x 40)

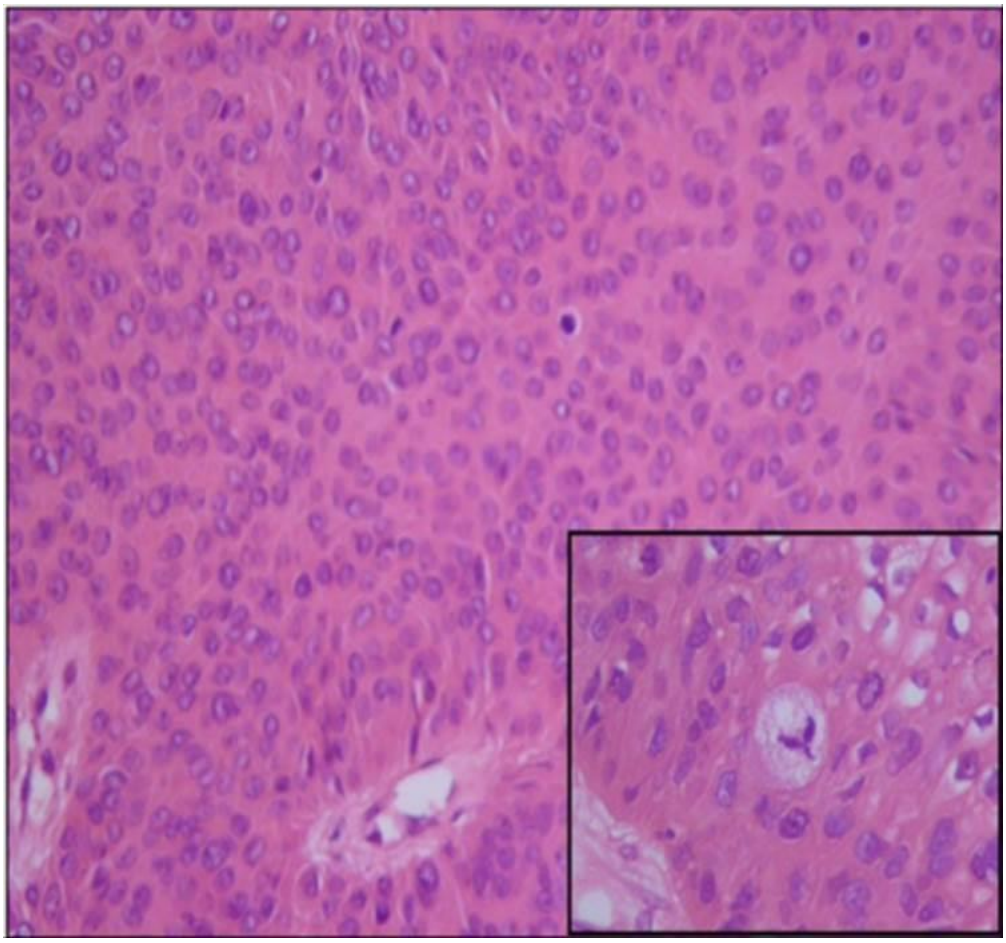

Foto 6: Actividad mitótica (H y E x 40)

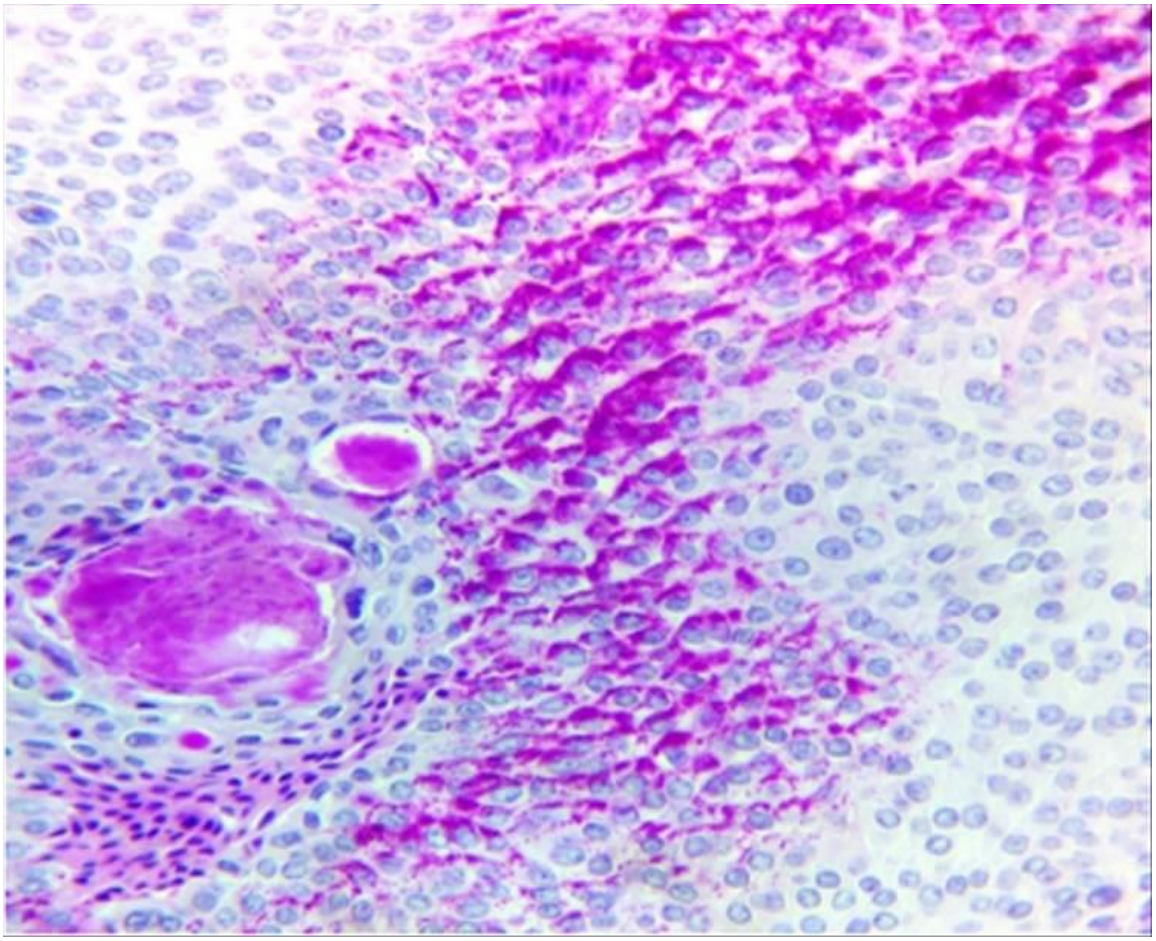

Foto 7: Células claras PAS positiva (40x)

REFERENCIAS:

1. Rigel D, Friedman L, Dzubow D, Bystryn J y Marks R. Cáncer de piel. En: Rao B y Lintner R. "Cánceres de los anejos cutáneos". Tercera edición. Editorial Elsevier, Madrid. España. 2006; 295-302.
2. Zaya A, Guidi A, Sambuelli R y Rubiolo C. (2005). Hidradenoma nodular maligno. Presentación de un caso y revision de la literatura. Facultad de Medicina. Universidad Católica (Ed.) VII Congreso Virtual Hispanoamericano de Anatomía Patológica. Córdoba. República Argentina 2005: 1-20.
3. Ohta M, Hiramoto M, Fujii M y Togo T. Nodular hidradenocarcinoma on the scalp of a young woman: case report and review of literature. Dermatol Surg. 2004 Sep; 30(9): 1265-1268.
4. Souvatzidis P, Sbano P, Mandato F, Fimiani M y Castelli A. Malignant nodularhidradenoma of the skin: report of seven cases. J Eur Acad Dermatol Venereol.2008 May; 22(5): 549-554.
5. Fitzpatrick T, Eisen A, Wolff K, Freedberg I y Austen K. Dermatología en Medicina General. En: Srivastrava D y Stan T. "Tumores de las faneras y hamartomas de la piel". Octava edición. Editorial Médica Panamericana, Buenos Aires. Argentina. 2014; 1335-1359.
6. Oviedo I, Martínez E y Ferri B. Hidradenocarcinoma originado en hidradenoma nodular: descripción de un caso. Rev Españ de Patología 2010; 43(1): 47-51.
7. López I, Gómez J, Tejedor P y Rivas S. Hidradenocarcinoma de celulas claras de localización mamaria. Rev Españ de Cirugía 2018; 96(5): 308-310.
8. Mitamura Y, Nakahara T y Furue M. Clear cell hidradenocarcinoma mimicking pyogenic granuloma after repeated surgical excision. Dermatol Surg. 2014 Feb; 40(2): 211-212.

9. Maiti T, Somanna S, Devi BI, Unchagi A y Shukla D. Hidradenoma nodular maligno del cuero cabelludo. J Neurosci Rural Pract. 2014; 5 (4): 423-425.
10. Nazarian RM, Kapur P, Rakheja D, Piris A, Duncan LM, Mihm MC Jr. et al. Hidradenomas atípicos y malignos: un estudio histológico e inmunohistoquímico. Mod Pathol 2009; 22: 600-610.
11. Ko CJ, Cochran AJ, Eng W y Binder SW. Hidradenocarcinoma: a histological and inmunohistochemical study. J Cutan Pathol. 2006; 33(11): 726-730.
12. Herrera H. Hidradenoma nodular maligno. Rev colombiana Dermatol 1996; 5 (2): 57-58.
13. Keasbey LE y Hadley GG. Hidradenoma de células claras. Informe de tres casos con metástasis generalizadas. Cáncer, 1954 Sep;7 (15): 934-952.