



Caso clínico

Carcinoma ex-espiradenocilindroma de piel cabelluda. Reporte de caso

Carcinoma ex-spiradenocilindroma of scalp. Case report

Marilyn Pérez Hernández,* Carlos Reynaldo Oros Losuna,† Javier Seferino Zerrano§

* Radio Oncóloga, Médico adscrito al Servicio de Radioterapia del Hospital Central Militar.

† Radio Oncólogo, Radio Neurocirujano, adscrito al Servicio de Radioterapia del Hospital Central Militar.

§ Físico Médico del Hospital Central Militar.

RESUMEN

Introducción: El espiradenocarcinoma representa sólo 0.005% de todos los tumores de la piel, es rara y agresiva predomina en personas de mayor edad, sin predilección por el género, es poco frecuente en cuero cabelludo y párpado, motivo de la presentación del caso. **Caso clínico:** Femenina de 66 años sin comorbilidades; en julio de 2014 por tumoración en cuero cabelludo, biopsia reportándose espiradenocilindroma, con lecho profundo y márgenes positivos, presentó recurrencia en sitio quirúrgico a resección quirúrgica más reconstrucción en mayo de 2015, con reporte histopatológico de carcinoma ex-espiradenocilindroma, angioinvasión y neutropismo negativo, lecho profundo positivo a tres meses postquirúrgico con metástasis a cuello derecho, realizándose en julio de 2015 disección de cuello derecho y posteriormente se otorgó radioterapia externa de intensidad modulada escalándose dosis a 66Gy, finalizando en octubre de 2015. **Conclusión:** La transformación maligna de los espiradenocilindroma es rara, presentan recidiva local y metástasis a distancia, la mortalidad es de 39% en ausencia de tratamiento; se recomienda resección amplia así como adyuvancia con radioterapia para disminuir el riesgo de recurrencia; sin embargo, son pocos los casos reportados en la literatura y no hay un tratamiento establecido.

Palabras clave: Espiradenoma, cilindroma, espiradenocarcinoma, glándulas.

ABSTRACT

Introduction: Spiradenocarcinoma, represents only 0.005% of all skin tumors, is rare and aggressive, predominates in older people, without predilection for gender, is rare in the scalp and eyelid, reason for the presentation of the case. **Clinical case:** Female patient of 66 years without comorbidities, in July 2014 due to scalp tumor, biopsy reporting spiradenocilindroma, with deep bed and positive margins, presented recurrence in surgical site with surgical resection plus reconstruction in May 2015, with histopathological report of ex-spirodenocilindroma carcinoma, negative angioinvasion and neutrophism, positive deep bed at 3 months postoperatively with right neck metastasis, in July 2015 dissection of the right neck and then external radiotherapy of intensity modulated escalating dose to 66Gy, ending in October 2015. **Conclusion:** The malignant transformation of the spiradenocilindromas is rare, they present local recurrence and distant metastasis, the mortality of 39% in the absence of treatment; Wide resection is recommended as well as adjuvant radiotherapy to reduce the risk of recurrence, however there are few cases reported in the literature, and there is no established treatment.

Keywords: Spiradenoma, cilindroma, spiradenocarcinoma, glands.

Introducción

Las neoplasias malignas de anexos cutáneos son poco frecuentes, corresponden a 0.0005% de todas las neoplasias malignas de la piel. Es un grupo heterogéneo que tiene varias limitantes para su diagnóstico, como son: alto grado de dificultad para diferenciarlas de su

contraparte benigna y para diferenciarlas entre ellas mismas y de las metástasis: glándula salival, mama, tubo digestivo, ovario, pulmón, riñón, vulva, etcétera, ya que exhiben un patrón y celularidad semejantes a las neoplasias malignas de anexos cutáneos. Actualmente la nomenclatura es confusa, probablemente debido a que no siempre hay relación directa entre

la morfología de la neoplasia y su comportamiento biológico; hay neoplasias con aspecto morfológico benigno con silueta asimétrica, limítrofe o de bajo grado y resultan ser mortales. Las neoplasias malignas de anexos cutáneos se clasifican con base en su comportamiento biológico como neoplasias de bajo y alto grado y de conducta incierta (*Tabla 1*); también se clasifican con base en su diferenciación histológica (*Tabla 2*).¹

Deriva del espiadenoma ecrino y el cilindroma, siendo éstos una neoplasia benigna epitelial que deriva de la glándula sudorípara ecrina a partir de su porción secretante y ductal.²

La mayor parte de las neoplasias malignas de anexos cutáneos no tiene ningún marcador clínico característico que nos lleve a elaborar el diagnóstico correcto, el diagnóstico clínico no puede ir más allá de proponer a la lesión como probable neoplasia maligna de anexos cutáneos y, por tanto, para llegar al diagnóstico definitivo es indispensable el examen histopatológico.³ Las neoplasias malignas de anexos cutáneos son placas o nódulos cutáneos irregulares, mayores a 2.5 cm, que se ulceran. Las neoplasias malignas de anexos cutáneos de bajo

Tabla 1: Clasificación de las neoplasias malignas de anexos cutáneos con base en su conducta biológica.

Bajo grado
Carcinoma mucinoso
Carcinoma microquístico
Carcinoma adenoideo quístico
Epitelioma ecrino
Enfermedad de Paget
Carcinoma pilomatricial
Alto grado
Porocarcinoma
Acrospiroma maligno
Siringoma condroide
Espiradenoma ecrino
Cilindroma maligno
Adenocarcinoma ecrino papilar digital
Tumor combinado maligno
Conducta incierta
Carcinoma de conductos
Carcinoma apocrino
Siringocistadenoma papilífero
Carcinoma mucoepidermoide

Fuente: Wick MR, Swanson PE. Cutaneous adnexaltumors: Guide to pathologic diagnosis. Chicago: ASCP Press; 1991.

Tabla 2: Neoplasias malignas de anexos de la piel.

Siringocistadenocarcinoma papilífero apocrino
Carcinoma mucoepidermoide
Carcinoma siringoide ecrino
Siringocarcinoma papilar digital
Carcinoma apocrino
Tricoepitelioma maligno
Tricolemoma maligno
Carcinoma microquístico
Cilindroma maligno
Carcinoma adenoideo quístico
Pilomatrixoma maligno
Espiradenoma maligno
Carcinoma de conductos
Carcinoma mucinoso
Siringoma condroide
Enfermedad de Paget extramamaria
Hidradenocarcinoma de células claras
Quiste pilar proliferante
Porocarcinoma
Carcinoma sebáceo de la piel (se excluyeron 86 casos oculares)

grado no dan metástasis, en cambio, las de alto grado las dan por vía linfática y hemática. Cuando se habla de neoplasias malignas de anexos cutáneos es preferible mencionar diferenciación y no histogénesis. Muchas de las neoplasias malignas de anexos cutáneos se originan de neoplasias benignas preexistentes, *de novo* o por influencia genética.

La clínica consiste en la aparición de un nódulo intradérmico, solitario de 1 a 2 cm de diámetro, rara vez múltiple o configurando nódulos pequeños con patrón zosteriforme; este último patrón de presentación es el menos frecuente. Otra forma de manifestación consiste en nódulos grandes de 5 cm de disposición lineal. Aparece en adultos jóvenes o en adolescentes, con predilección por el tronco y extremidades; si bien en la cara no son excepcionales, en los párpados han sido descritos muy raramente. Otra localización que ha sido referida es el cuero cabelludo. Se han descrito casos congénitos asociados a herencia autosómica dominante.⁴⁻⁶

Presentación de caso clínico

Femenina de 66 años sin comorbilidades, acude en julio de 2014 por tumoración en cuero cabelludo de aproximadamente 5 × 4 cm, se realizó biopsia

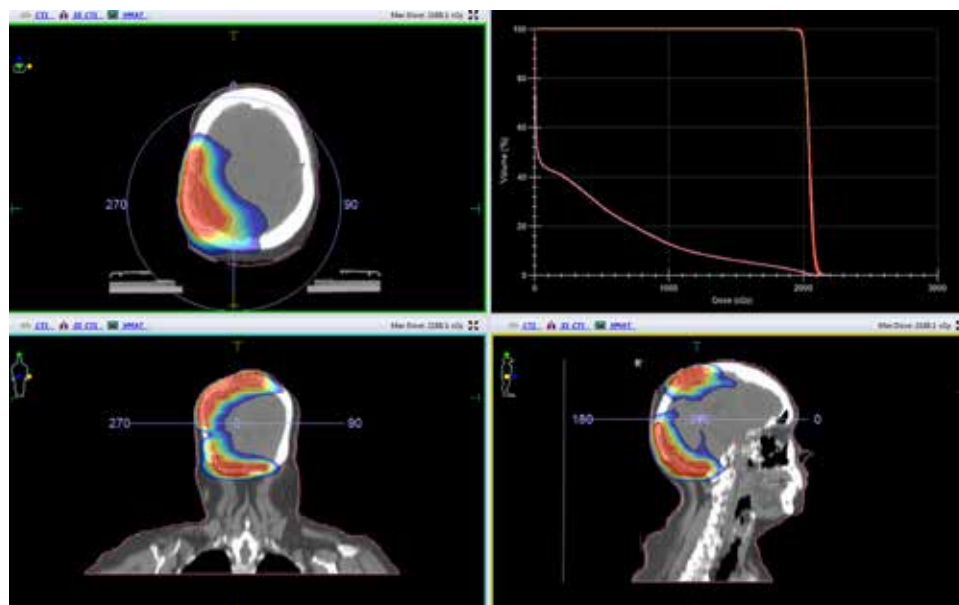


Figura 1:

Plan de tratamiento: distribución de dosis en acelerador lineal, técnica arcoterapia volumétrica, 2 arcos completos, 33 sesiones.

excisional, reportándose espiradenocilindroma, con lecho profundo y márgenes positivos, siete meses después presentó recurrencia en sitio quirúrgico caracterizado por tumoración violácea, dolorosa, de crecimiento progresivo, sometida a resección quirúrgica más reconstrucción con colgajos en mayo de 2015, con reporte histopatológico de carcinoma ex-espiradenocilindroma de 4.5 cm, angioinvasión y neutropismo negativo, lecho profundo positivo a neoplasia, nódulo subgalial y tejido fibroconectivo con infiltración por carcinoma. A tres meses postquirúrgico en PET se observa enfermedad metastásica

a cuello derecho, realizándose en julio de 2015 disección posterior de cuello derecho, con 1 de 25 ganglios con metástasis. Se otorgó radioterapia externa de intensidad modulada por arco volumétrico (VMAT) primera fase 54Gy/30 fracciones a cuello derecho, escalándose a 66Gy/33 fracciones a lecho quirúrgico, finalizando en octubre de 2015 (Figura 1). Al finalizar el tratamiento con buena cosmesis y clínicamente sin enfermedad (Figura 2).

Conclusiones

Las neoplasias malignas de anexos cutáneos son muy poco frecuentes, constituyen sólo 0.0005% de todas las neoplasias malignas de la piel. Su nomenclatura aún es difícil y confusa, se basa principalmente en su diferenciación.

Tienen alto grado de dificultad para diferenciar las benignas de las malignas, así como las de conducta incierta o potencialmente maligna. Por la escasa frecuencia en su presentación es difícil citar un estándar de tratamiento. La radioterapia es una buena opción de tratamiento para disminuir la recurrencia locoregional con buenos resultados cosméticos.

REFERENCIAS

1. Fernández DJ. Neoplasias malignas de anexos cutáneos. Experiencia con 247. *Patol Rev Latinoam.* 2011; 49 (1): 11-24.
2. Dumanski E. Espiradenomaecrino de presentación inusual enpárpado. *Rev Argent Dermatol.* 2007; 88: 214-219.



Figura 2: Paciente con enfermedad actual.

3. Evans HL, Su D, Smith JL, Winkelmann RK. Carcinoma arising in eccrinespiradenoma. *Cancer*. 1979; 43 (5): 1881-1884.
4. Cooper PH. Carcinomas of sweatglands. *Pathol Annual*. 1987; 22: 83-124.
5. Rodríguez A, Matheus A. Espiroadenoma ecrino en cuero cabelludo: a propósito de un caso. *Rev Soc Med Quir Hosp Emerg Perez de Leon*. 2002; 33 (1-2): 7-10.
6. Mora RG, Pérez CS, Navarrete FG. Espiradenomaecrino. Reporte de un caso. *Rev Cent Dermatol Pascua*. 2001; 10 (2): 80-83.

Dirección para correspondencia:**Marilyn Pérez Hernández**

Hospital Central Militar
Calle del Zenzontle Núm. 38-A,
Las Alamedas, Municipio Atizapán
de Zaragoza, 52970,
Estado de México,
Tel: 5560980993.
E-mail: marypeh@hotmail.com