

Reporte de caso



Acta de Otorrinolaringología & Cirugía de Cabeza y Cuello

www.revista.acorl.org



Reporte de caso

Espiroadenocarcinoma localizado en pabellón auricular y cuero cabelludo: reporte de un caso de localización inusual Spiroadenocarcinoma located on ear auricle and scalp: a case report of unusual location

Sandra Herrera-Lomonaco*, Jorge De Jesús Gómez-Villa**, Eileen Jhoana Cortecero-Sabalza**, Wilmar Augusto Granados-Sánchez***, Karina Ruiz-Caez****, Daniela Michelle Bertel-Rodríguez****

* Médica Patóloga, Docente de Posgrado en Universidad de Cartagena, Cartagena (Colombia).

** Estudiante de Medicina, Universidad de Cartagena, Grupo de Histopatología.

*** Estudiante de Posgrado en Otorrinolaringología III año, Universidad de Cartagena, Cartagena (Colombia).

**** Estudiante de Posgrado en Patología, Universidad de Cartagena, Cartagena (Colombia).

Forma de citar: Herrera-Lomonaco S, Gómez-Villa JJ, Cortecero-Sabalza EJ, Granados-Sánchez WA, Ruiz-Caez K, Bertel-Rodríguez DM. Espiroadenocarcinoma localizado en pabellón auricular y cuero cabelludo: reporte de un caso de localización inusual. Acta otorrinolaringol. cir. cabeza cuello. 2017;45(1): 61-65.

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido: 30 de septiembre de 2015

Evaluado: 21 de enero de 2016

Aceptado: 11 de febrero de 2016

Palabras clave (DeCS):

Glándulas Sudoríparas, Neoplasias de las Glándulas Sudoríparas, Transformación Celular Neoplásica, Neoplasias de Cabeza y Cuello.

RESUMEN

Introducción: El espiroadenocarcinoma es una neoplasia maligna inusual que suele surgir de un espiroadenoma benigno solitario preexistente. La mayoría de las lesiones aparecen en tronco y extremidades, pero casos extremadamente raros se han reportado en la región del cuero cabelludo y pabellón auricular. **Objetivo:** Describir el caso de un paciente en quien se diagnosticó espiroadenocarcinoma. **Diseño:** Reporte de caso. **Materiales y métodos:** Se presenta el caso de un paciente adulto mayor con masa en región auricular y cuero cabelludo, de crecimiento progresivo. **Resultados:** Los estudios imagenológicos e histopatológicos mostraron una lesión tumoral maligna derivada de los anexos cutáneos complicada con infección y miasis. Se le informa la importancia de resección quirúrgica, pero los familiares se negaron a dicho procedimiento. Por lo cual se le ofrecen medidas paliativas. **Conclusión:** Describimos un caso extremadamente raro de un espiroadenocarcinoma en cuero cabelludo cerca del pabellón auricular; siendo el primer caso descrito en Colombia.

Correspondencia:

Jorge De Jesús Gómez Villa

Barrio Nuevo bosque, Urbanización Nueva Granada

Manzana 15 Lote 8 Etapa 2. (Cartagena).

Teléfono: 3008317637

Correo electrónico: jorkgovi@hotmail.com

ABSTRACT

Key words (MeSH):

Sweat Glands; Sweat Gland Neoplasms; Cell Transformation, Neoplastic; Head and Neck Neoplasms.

Introduction: Spiradenocarcinomas an extremely rare malignant neoplasm. Most often arises from a preexisting solitary benign spiroadenoma. Most of the lesions often appear on the trunk, limbs and unusually, on the region of the scalp near the pinna. **Objective:** To describe a case of a patient who was diagnosed with spiroadenoma. **Design:** Case report. **Methods:** We present the case of an elderly patient with a progressive growth mass on the scalp near the pinna. **Results:** Imaging studies in conjunction with histopathology allowed to evidence a malignant tumor lesion derived from skin annexes and complicated with an infection process and secondary myiasis. We told him the importance of performing surgery but the family refused this procedure. **Conclusion:** We report an extremely rare case of a spiroadenocarcinoma of the scalp near the pinna; this is the first case reported in Colombia.

Introducción

El espiroadenocarcinoma (EAC), es una neoplasia maligna de diferenciación ecrina extremadamente rara. También puede ser llamada espiroadenoma maligno. Desde su primera descripción en 1972, realizada por Dabska, se han reportado alrededor de 50 casos únicamente (1,2).

Se asume que el espiroadenoma es el precursor benigno de esta neoplasia maligna. Afirmación dada por los hallazgos de áreas de transición entre zonas benignas a malignas en algunos espiroadenocarcinomas; donde se perciben fusiones entre ambas poblaciones celulares y núcleos monomorfos con cromatina condensada, característicos del carcinoma. Los cambios metaplásicos y los focos de necrosis se aprecian en lesiones de alto grado. La presentación de metástasis es poco frecuente. (3, 4)

Esta neoplasia tiene una incidencia similar en ambos sexos. Tiene generalmente una preferencia por las extremidades superiores pero es inusual en cabeza y cuello. En cuanto a su localización dependiendo del sexo, en mujeres predomina en: axila, pecho, abdomen, espalda, piernas y cuero cabelludo; en el sexo masculino en hombros, manos, pies y cabeza (5). Por lo inusual de esta neoplasia, los escasos reportes registrados y las confusiones en su diagnóstico, se decide presentar un caso de espiroadenocarcinoma en pabellón auricular, informado por el Hospital Universitario del Caribe de la ciudad de Cartagena de indias, Colombia; con el objetivo de mostrar las características histológicas, diagnósticas y pronósticas que enmarcan a esta infrecuente patología.

Caso clínico

Paciente masculino de 94 años procedente del área rural, que ingresa al Hospital Universitario del Caribe con masa en región auricular y cuero cabelludo, de crecimiento progresivo, asociado a miiasis. Al examen físico se observa tumor en forma de coliflor, sangrante, bordes infiltrativos,

perladados, edematoso, ulcerado, con presencia de múltiples larvas que compromete pabellón auricular izquierdo y cuero cabelludo (Figura 1). Los exámenes diagnósticos complementarios evidencian anemia microcítica hipocrómica (Hb de 4,7 gr/dl) e hipoproteinemia moderada (albumina de 2.07 gr/dl).

La Resonancia Magnética evidencia lesión tumoral infiltrante, erosiva, que compromete las mastoides, pirámide petrosa, con ocupación de caja timpánica y conducto auditivo externo, con amplia erosión, afección de la pared craneal occipito-parietal y extensión endocraneal (extradural), supra e infratentorial (Figura 2). Además se le realiza radiografía de tórax y Tomografía Axial Computarizada de cuello encontrándose dentro de los parámetros normales, con lo cual se descartan posibles metástasis a este nivel.

Se toma biopsia a la lesión cuyo estudio histopatológico describe una lesión tumoral maligna, constituida por una proliferación de células cúbicas de tamaño intermedio, núcleos pequeños, pleomórficos y citoplasma eosinofílico que se disponen formando cordones y en otras áreas formando nidos pequeños. Se observa diferenciación escamosa focal, acompañado de abundantes figuras mitóticas y extensa necrosis. No se aprecia invasión vascular ni perineural en la muestra elevada. Se concluye el diagnóstico de espiroadenocarcinoma infiltrante (Figura 3).

Se recomienda al paciente y a los familiares la realización del procedimiento quirúrgico amplio para la resección del tumor con biopsia por congelación y reconstrucción por cirugía plástica, sin embargo los familiares rechazan esta opción terapéutica. Por este motivo, su tratamiento se limitó a la extracción de las larvas de una forma meticulosa por la friabilidad de la lesión, asociado a esquema antibiótico con Ampicilina Sulbactam por 10 días, más Ivermectina oral a dosis única de 1 gota por kilogramo de peso. Además se le ordena transfundir 2 unidades de glóbulos rojos, mostrando así, mejoría de su cuadro clínico. Es dado de alta con cita control, por mejoría del cuadro infeccioso, pero sin resolución de su cuadro neoplásico.

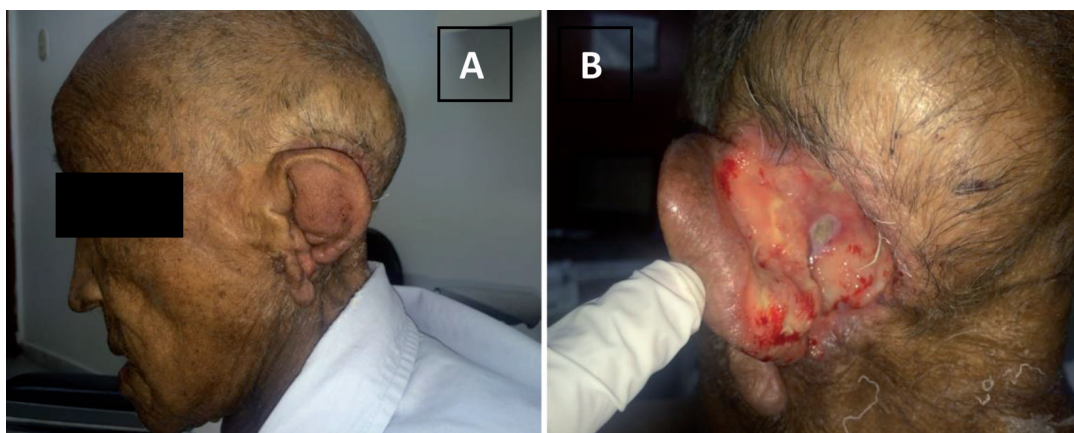


Figura 1. Observe en la imagen 1-A masa tumoral en región auricular que compromete cuero cabelludo, 1-B lesión tumoral con bordes ulcerados.

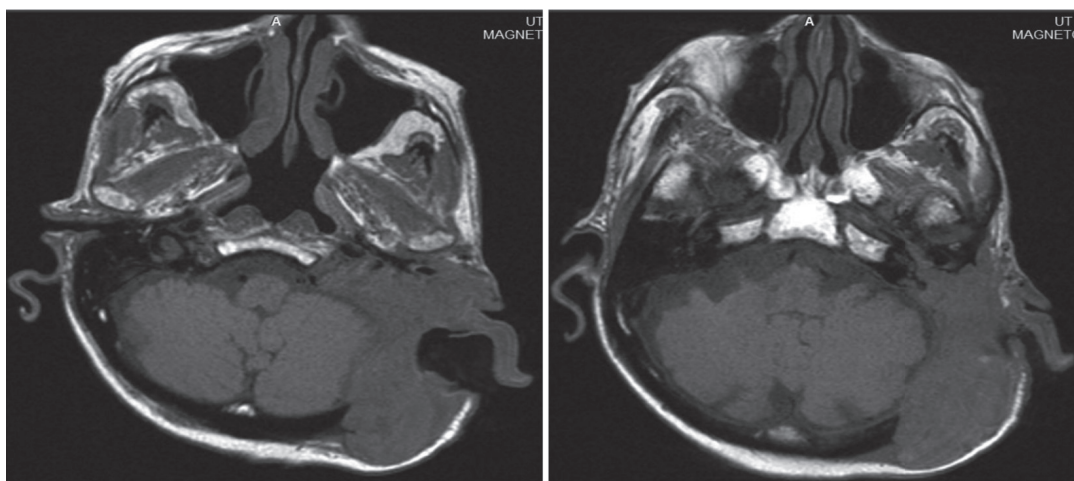


Figura 2. Estudio de Resonancia magnética (RM) donde se evidencia lesión tumoral infiltrante, con compromiso del lado izquierdo de las mastoides, pirámide petrosa, con ocupación de caja timpánica, conducto auditivo externo, pared craneal con extensión endocraneal (extradural).

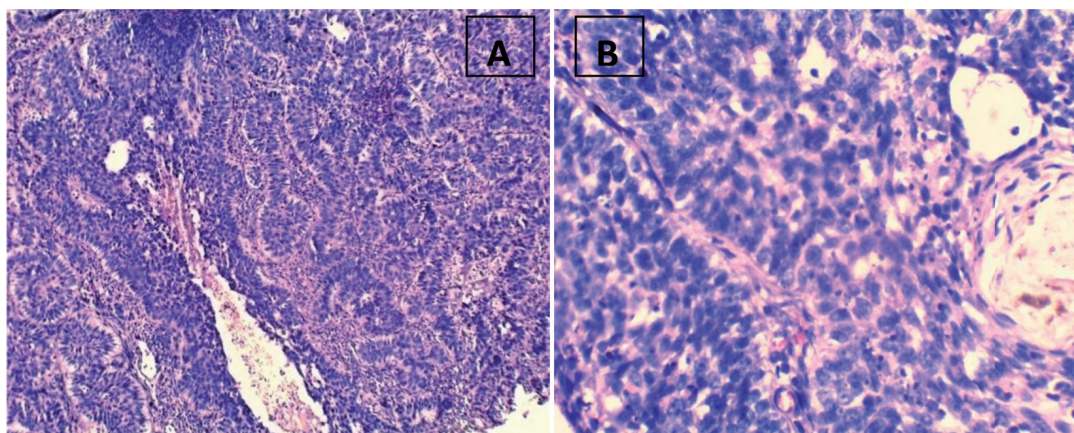


Figura 3. A) Los cortes muestran una lesión tumoral maligna constituida por nidos de células con núcleos hiper cromáticos, pleomorfos, que se dispone en nidos sólidos y en áreas formando cordones celulares (H & E 10x). B) Células de tamaño intermedio, con núcleos hiper cromáticos ocasionalmente cromatina granular y pleomorfismo moderado (H & E 40x).

Discusión

El espiroadenocarcinoma, es una neoplasia maligna, extremadamente infrecuente, descrita por primera vez en 1972 por Dabska. Desde entonces, casi 50 casos han sido descritos en la literatura (2), sin embargo pocos han sido reportados en la región auricular y del cuero cabelludo (1,6–8). Su patogénesis se ha dividido en dos teorías. La neoplasia que surge de novo y la que se desarrolla a partir de un espiroadenoma benigno (9). La teoría más aceptada es la transformación maligna de un espiroadenoma ecruino preexistente de varios años de evolución. Dado que se sabe que el curso evolutivo de la variante benigna es lenta, los pacientes generalmente consultan a los cinco años (45%) o a los 10 años (26%) de presentar la lesión (10). Algunos casos pueden asociarse a una historia de trauma y/o la presencia mutación genética del p53, hechos citados como posibles causas de transformación maligna de un espiroadenoma (11,12).

Se debe sospechar de dicha transformación maligna, cuando estas neoformaciones presentan rápido crecimiento sobre lesiones de larga evolución, dolor, cambios en su coloración, tendencia a la ulceración o aparición de nuevas lesiones (10,13,14). Por lo general, el crecimiento repentino se observa en un tumor que ha estado presente durante muchos años o incluso décadas. Las características clínicas incluyen una lesión preexistente de más de 2 años de duración en el 87,5% de los pacientes o de más de 12 años en el 66,7% (15). Como ocurrió en nuestro caso donde el paciente se presentó por lesión tumoral ulcerada, sobreinfectada de crecimiento progresivo. La anemia es un hecho frecuente en los pacientes con cáncer, el estudio ECAS (European Cancer Anemia Survey) reportó que un 62% de los tumores sólidos presentarán anemia en algún momento de su curso evolutivo desde el diagnóstico; se presume que su explicación está dada por el incremento de actividad fagocítica de los macrófagos en relación a una mayor producción de citoquinas inflamatorias, especialmente la IL-1 y TNF que parece actúan también inhibiendo la producción de eritropoyetina endógena y disminuyendo la respuesta de los progenitores eritroides (16). Además se ha descrito que los pacientes con cáncer pueden presentar hipoproteinemia, dado que los tumores pueden liberar factores como el factor inductor de proteólisis y un factor movilizador de lípidos, que incrementan el catabolismo del músculo y el tejido adiposo. Reduciendo la síntesis de proteínas al disminuir la traducción del ARNm y estimular el catabolismo proteico a través de la activación de la vía ubiquitina-proteasoma dependiente de ATP (17). Por lo que asumimos que la anemia severa e hipoproteinemia son consecuencias inherentes de la condición maligna del tumor.

Estos tumores aparecen predominantemente en las extremidades superiores (18), con extrema rareza esta neoplasia puede aparecer en el cuero cabelludo; hasta el momento solo se han descrito en la literatura mundial alrededor de 6 casos en esta región (1,3,6,8,19). Nosotros reportamos el primer caso descrito en Colombia localizado en cuero cabelludo cerca del pabellón auricular.

El tamaño de este tumor varía entre 0.8 a 10 centímetros, de color rosado, blando, ulcerado y exudativo, generalmente es único aunque se han reportados casos múltiples (14,20,21). Histológicamente se caracteriza por un componente de espiroadenoma benigno consistente en patrones de crecimiento nodular, trabecular o reticular. Se distinguen dos poblaciones de células, unas pequeñas basales hiper cromáticas que rodean una población de células ovoides de gran tamaño con cromatina pálida y más abundante citoplasma, asociado al componente maligno cuya naturaleza se reconoce por su pleomorfismo nuclear, marcada atipia, incremento del número de mitosis, necrosis y pérdida de los dos tipos celulares presentes en las formas benignas (22–24). Otros indicadores de transformación maligna incluyen invasión de tejido conectivo adyacente, pérdida de la membrana basal y diferenciación escamosa (6). Los hallazgos descritos son similares a los reportados en el presente caso, donde se evidenció una proliferación de células de tamaño intermedio, cúbicas de núcleos pequeños, pleomórficos y citoplasma eosinofílico que se disponen formando cordones y en otras áreas formando figuras mitóticas y además extensas áreas de necrosis.

El tratamiento recomendado para controlar la recidiva local o las metástasis regionales o distantes, es la resección local amplia. Se han propuesto otros procedimientos alternativos como la radioterapia (1.500 rad en 10 aplicaciones) en el sitio de la resección, dado que ayuda a disminuir las recurrencias. Otra opción terapéutica recomendada es la utilización del Láser de CO₂, en lesiones extensas o diseminadas, donde la cirugía sería impracticable. La quimioterapia no ha demostrado ser útil en el manejo de esta neoplasia (6). El comportamiento biológico de este tumor es incierto; reportándose cifras de recidiva local que alcanzan el 57%, metástasis ganglionares del 44% y muerte del 40%. Por tanto, ha de ser considerado una lesión maligna con capacidad metastatizante a hueso, pulmones, cerebro, ganglios linfáticos y además es potencialmente letal (23,24). Nuestro paciente aunque no presentó signos clínicos e imagenológicos de enfermedad metastásica en el momento de la consulta, se presume que tendrá un pronóstico ominoso, en vista de su rechazo del tratamiento quirúrgico indicado para este tipo de neoplasia.

Conclusión

Describimos un caso extremadamente raro de un espiroadenocarcinoma en cuero cabelludo cerca del pabellón auricular de un paciente añoso. El cual se presenta como una lesión tumoral ulcerada de crecimiento progresivo y que se asoció a sobreinfección. Esta patología es inusual encontrarla en esta localización, siendo más común en las extremidades y tronco. Su patogénesis por lo general se desarrolla a partir de un espiroadenoma preexistente. De esta manera reportamos el primer caso descrito en Colombia, y resaltamos que a pesar del enfoque terapéutico planteado, en este paciente no fue posible. Sin embargo se le ha mantenido en constante observación y control en aras de brindar una mejor calidad de vida.

Conflicto de Intereses

Los Autores declaran no tener conflicto de interés.

REFERENCIAS

1. Beekley AC, Brown TA, Porter C. Malignant eccrine spiradenoma: a previously unreported presentation and review of the literature. *Am Surg*. 1999; 65(3):236–40.
2. Berçin S, Kutluhan A, Metin A, Süren D. Malignant eccrine spiradenoma on the lateral margin of nose as an infrequent localization. *Indian J Dermatol*. 2009; 54(2): 173–5.
3. Russ BW, Meffert J, Bernert R. Spiradenocarcinoma of the scalp. *Cutis*. 2002; 69(6): 455–8.
4. Yıldırım S, Aköz T, Akan M, Ege GA. De novo malignant eccrine spiradenoma with an interesting and unusual location. *Dermatol Surg*. 2001; 27(4):417–20.
5. Braun-Falco M, Bonel H, Ring J, Hein R. Linear spiradenoma with focal malignant transformation. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2003; 17(3):308–12.
6. Jamshidi M, Nowak MA, Chiu YT, Perry EA, Fatteh SM. Giant Malignant Eccrine Spiradenoma of the Scalp. *Dermatol Surg*. 1999; 25(1):45–8.
7. Hantash BM, Chan JL, Egbert BM, Gladstone HB. De novo malignant eccrine spiradenoma: a case report and review of the literature. *Dermatol Surg*. 2006; 32(9):1189–98.
8. Chow W, Griffiths M. A malignant eccrine spiradenoma of the scalp. *BMJ Case Rep*. 2014; 2014. doi: 10.1136/bcr-2013-202524.
9. Granter SR, Seeger K, Calonje E, Busam K, McKee PH. Malignant eccrine spiradenoma (spiradenocarcinoma): a clinicopathologic study of 12 cases. *Am J Dermatopathol*. 2000; 22(2):97–103.
10. Medina D, Calderón C, Castelar ME, Ramos-Garibay A. Espiradenoma ecrino. Presentación de un caso. *Rev Cent Dermatológico Pascua*. 11(2):101–4.
11. Saboorian MH, Kenny M, Ashfaq R, Albores-Saavedra J. Carcinosarcoma arising in eccrine spiradenoma of the breast. Report of a case and review of the literature. *Arch Pathol Lab Med*. 1996; 120(5):501–4.
12. Arslan E, Unal S, Cinel L, Demirkan F, Cin I. Malignant eccrine spiradenoma occurring on a traumatized area. *Plast Reconstr Surg*. 2002; 110(1):365–7.
13. Gallegos MC, Cabrera H, García S. Espiroadenoma ecrino maligno. *Arch Argent Dermatol*. 1998; 48:47–51.
14. Sasson M, Rodríguez E. Espiradenoma ecrino maligno. *Rev Méd Cient*. 2011; 24(2) 53-54.
15. Tay JS, Tapen EM, Solari PG. Malignant eccrine spiradenoma. Case report and review of the literature. *Am J Clin Oncol*. 1997; 20(6):552–7.
16. Dicato M. Anemia in Cancer: Some Pathophysiological Aspects. *The Oncologist*. 2003; 8(1):19–21.
17. Stricker TP, Kumar V. Neoplasias. En: Robbins y Cotran Patología estructural y funcional. Octava Edición. Barcelona, España: Elsevier/Saunders; 2010. p. 259–330.
18. Zamboni AC, Zamboni WA, Ross DS. Malignant eccrine spiradenoma of the hand. *J Surg Oncol*. 1990; 43(2):131–3.
19. Seyhan T, Borman H, Bal N. Malignant eccrine spiradenoma of the scalp. *J Craniofac Surg*. 2008; 19(6):1608–12.
20. Lázaro AC, Roca C, Prado D, Elena M, Grasa MP, Carapeto FJ. Espiradenomas ecrinos múltiples de distribución segmentaria. *Actas Dermosifiliogr*. 2004; 95(5):305–8.
21. Sorin T, Vignaud J-M, Colson T, Gauchotte G, De Runz A, Brix M, et al. Zosteriform configuration of multiple eccrine spiradenomas of the scalp. *Ann Chir Plast Esthet*. 2016; 61(1):65-8. doi: 10.1016/j.anplas.2014.12.00
22. Argenyi ZB, Nguyen AV, Balogh K, Sears JK, Whitaker DC. Malignant eccrine spiradenoma. A clinicopathologic study. *Am J Dermatopathol*. 1992; 14(5):381–90.
23. Cabrera N, Abulafia J, Pietropaolo C, García M. Presentación de trece casos de espiradenoma ecrino múltiple, uno con transformación maligna. *Arch Argent Dermatol*. 1999; 49:209–13.
24. Martínez V, Aguilera V. Espiradenoma ecrino vascular. Presentación de un caso poco frecuente. *Rev Cent Dermatol Pascua*. 2003;12(1): 26–30.