



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA
DE MÉXICO
FACULTAD DE MEDICINA
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO
HOSPITAL GENERAL DE MÉXICO
“DR. EDUARDO LICEAGA”**

PROGRAMA DE ESPECIALIZACIÓN MÉDICA

**RADIOTERAPIA EN POROCARCINOMA
ECRINO: REVISIÓN DE LA LITERATURA.**

T E S I S

**QUE PARA OBTENER EL TÍTULO DE
LA ESPECIALIDAD:**

RADIO-ONCOLOGÍA.

P R E S E N T A:

**DR. PLÁCIDO DOMINGO ESQUEDA
GUERRERO.**

**DIRECTOR DE TESIS, JEFE DEL PROGRAMA Y
SERVICIO DE RADIO ONCOLOGÍA:**

DRA. MARÍA YICEL BAUTISTA HERNÁNDEZ

CIUDAD DE MÉXICO, JULIO 2017



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

AGRADECIMIENTOS:

A Dios por nunca haberme dejado solo y darme consuelo en momentos complicados.

A mi esposa Ana, el amor de mi vida, siempre brindando su apoyo, comprensión y mucho amor, sin ella no podría haber seguido adelante.

A mi hijo Patricio, con su sonrisa permanente, sus juegos y su ternura me inspira y me motiva a continuar siempre hacia adelante.

A mis padres que con gran sacrificio formaron a la persona que soy el día de hoy.

DR. LINO EDUARDO CARDIEL MARMOLEJO
DIRECTOR DE EDUCACIÓN Y CAPACITACIÓN EN SALUD

DRA. MARÍA DEL CARMEN CEDILLO PÉREZ
JEFE DEL DEPARTAMENTO DE POSGRADO

DRA. MARÍA YICEL BAUTISTA HERNÁNDEZ
PROFESOR TITULAR Y ASESOR DE TESIS

CONTENIDO

I.	RESUMEN -----	5
II.	INTRODUCCIÓN -----	5
III.	CASO CLÍNICO -----	6
IV.	DISCUSIÓN -----	7
V.	CONCLUSIONES -----	10
VI.	FIGURAS -----	11
VII.	REFERENCIAS -----	16

RADIOTERAPIA EN POROCARCINOMA ECRINO: REVISIÓN DE LA LITERATURA.

RESUMEN

INTRODUCCIÓN: El porocarcinoma ecrino es una patología originada en la porción intradérmica ductal de las glándulas sudoríparas, con una incidencia de 0.2 por cada millón de habitantes. Se presenta más frecuentemente en el sexo femenino, por arriba de los 70 años y principalmente en miembros inferiores. No se conoce su etiología de manera precisa, sin embargo, se ha asociado a diversas patologías.

CASO CLÍNICO: Femenino de 79 años de edad, con dermatosis en cara externa de pierna izquierda, de la cual se realizó toma de biopsia (21/11/2014) con reporte de Porocarcinoma ecrino, se ofreció manejo quirúrgico como primera instancia, sin embargo, fue rechazado por la paciente, por lo que se trató con Radioterapia externa (Abril - Mayo de 2015), durante el tratamiento presentó únicamente radio-dermitis grado 1. Seguimiento de 24 meses con adecuada evolución.

DISCUSIÓN: Se trata de una patología que se puede presentar de novo o secundaria a un poroma ecrino. No existe un consenso para su tratamiento a nivel mundial, sin embargo, el tratamiento más frecuentemente utilizado es mediante cirugía como modalidad única de tratamiento. En el caso presentado se explora el tratamiento con radioterapia externa de forma radical como una opción de manejo, con resultados similares al tratamiento quirúrgico en el control de la enfermedad.

CONCLUSIONES: La radioterapia externa como tratamiento radical, puede ser una opción terapéutica en esta patología, logrando control local y a distancia de la enfermedad, sin embargo, se requieren más estudios que sustenten lo comentado previamente.

INTRODUCCIÓN

El porocarcinoma ecrino es una tumoración maligna de la piel originada de la porción intradérmica ductal de las glándulas sudoríparas ecrinas. Esta patología también es conocida como hidroacantoma maligno simple, poroma displásico, siringoacantoma

maligno, poroma ecrino intraepidémico maligno, entre otros.¹ Descrita por Pinkus y Mehran en el tobillo de una mujer de 82 años en 1963, con un número muy reducido de reportes alrededor del mundo desde entonces.^{2,3} Su incidencia es ligeramente mayor en el sexo femenino, localizándose el 40% en miembros inferiores y 20% en la región de cabeza y cuello.⁴ Se ha asociado a la enfermedad de Paget extra mamaria, a sarcoidosis, a leucemia linfocítica crónica, a anemia perniciosa, al linfoma de Hodgkin, a exposición a radiación ionizante superficial crónica y traumatismos.⁵

Existe poca experiencia en el manejo del porocarcinoma ecrino, por lo que no existe un consenso terapéutico de esta patología, típicamente manejado quirúrgicamente. Presentamos un caso de porocarcinoma ecrino, localizado en la porción lateral del tercio medio de la pierna en una paciente la cual se trató con radioterapia externa, debido a que rechaza el procedimiento quirúrgico como primera opción de manejo, se presenta el caso y se realiza revisión de la literatura.

CASO CLÍNICO

Se trata de una paciente femenina de 79 años de edad, sin antecedentes de importancia para el padecimiento actual. Inicia en 2014 con dermatosis en cara externa de pierna izquierda caracterizada por hiperpigmentación, crecimiento indolente y progresivo, acompañada de prurito y descamación de aproximadamente 5x6cm, acude a Hospital General de México en donde fue valorada por servicio de Dermatología, se realiza toma de biopsia (21 de Noviembre de 2014), con resultado histopatológico de Porocarcinoma ecrino por lo que se refiere al servicio de Oncología. Es valorada por servicio de Tumores mixtos (11 y 23 de Marzo de 2015) ofreciéndose tratamiento quirúrgico el cual fue rechazado por la paciente, por lo que se refiere al servicio de Radio Oncología para otorgar tratamiento con radioterapia externa (02 de Abril de 2015), se encuentra con lesión dérmica queratósica en pierna izquierda en el tercio medio en cara postero-lateral de 5x6cm, con presencia de costra hemática y nodulaciones elevadas dentro del área (Figura 1), sin adenopatías. Telerradiografía de tórax (11 de marzo de 2015) sin evidencia de enfermedad metastásica, por lo que se consideró candidata a recibir tratamiento con

radioterapia externa con dosis de 60Gy en 30 fracciones mediante bomba de Cobalto-60 con energía de 1.25MV mediante un campo directo, con uso de bolus de cera de 0.5cm, aceptado bajo previo consentimiento informado, realizándose simulación convencional el 13/04/15 (Figura 2) e iniciando tratamiento el día 30 de abril de 2015. Se revaloró a las 10 sesiones de tratamiento, encontrando la lesión con bordes lisos y mayor regularidad; a las 22 sesiones de tratamiento con presencia de radio-dermitis grado 1 (Figura 3), la cual resolvió con tratamiento tópico un mes posterior a finalizar el tratamiento (Figura 4). Al momento con seguimiento de 24 meses y sin datos clínicos de recurrencia loco-regional, ni evidencia de enfermedad metastásica a distancia (Figura 5).

DISCUSIÓN

El porocarcinoma ecrino se describió originalmente en 1963 por Pinkus y Mehregan. Cuenta con una incidencia de 0.2 por cada millón de habitantes y de 0.005% dentro de los tumores epiteliales.^{2, 3} A pesar de encontrarse reportes descritos en pacientes desde los 37 años, es más común en adultos mayores de 70 años de edad y corresponde en el 70% de los casos a mujeres, como el caso que presentamos.^{6, 7} La localización anatómica de esta patología se reporta de manera más frecuente en miembros inferiores como fue en el caso de nuestra paciente reportándose hasta en un 40% y en la región de cabeza y cuello en un 20%, sin embargo, en algunas series se reporta de manera equitativa.^{4, 6} Esta patología se considera puede presentarse de Novo o secundaria a la presencia de un Poroma Ecrino de larga evolución (30-50%), con progresión en aproximadamente el 25% de los casos a 20 años.^{4, 8} El porocarcinoma ecrino emerge de la porción ductal intraepidérmica de la glándula sudorípara, específicamente de las células del acrosiringio.⁹

Clínicamente se presenta como una lesión nodular en el 46% de los casos, multinodulares en el 40% y en menor medida en forma de placas, se pueden acompañar de lesiones verrugosas, atróficas y exofíticas en un 21%, además de úlceras.⁷ Otra de las presentaciones clínicas es a manera de una lesión papular única, aperlada, de crecimiento lento que recuerda al carcinoma de células basales, el cual es un diagnóstico

diferencial obligado.¹⁰ Otros datos clínicos pueden ser la presencia de prurito local en el 33%, dolor en el 40% y sangrado espontáneo de la lesión en el 13% de los casos. En el caso presentado fue mediante una lesión multinodular, pruriginosa, no dolorosa y presencia de costra hemática concordante con lo descrito en la literatura.⁷

Histológicamente el porocarcinoma ecrino se presenta irregular con población de epitelio basaloide poromatoso con diferenciación ductal y atipia celular.⁶ Caracterizado por células pleomórficas con hipercromía nuclear e importante actividad mitótica, rodeada de lúmenes ductales, pudiéndose encontrar con una variante intraepidérmica (in situ) en el 10% a 15% de los casos, el cual presenta crecimiento horizontal e infiltración pagetoide.⁷

El porocarcinoma ecrino invasivo se presenta en el 90% de los casos y se caracteriza por un crecimiento extenso de bandas de células tumorales con pleomorfismo nuclear, proliferación asimétrica intradérmica, importante actividad mitótica y presencia de áreas necróticas con estructuras ductales múltiples.⁷ Existen 3 patrones de bordes tumorales: el infiltrativo, que presenta un margen inferior pobremente definido con grupos celulares infiltrando la dermis (similar a un Carcinoma basocelular infiltrativo); el patrón desplazante, en donde se observa un tumor polipoide con límite dérmico distinto; y el patrón Pagetoide, con esparcimiento intraepidérmico que emula la enfermedad de Paget.¹¹ Se han observado diferentes patrones histopatológicos: comedonecrosis en el 32-45%, diferenciación escamosa en el 42%, necrosis difusa en el 64%, formación ductal madura en el 36%, colonización melanocítica en el 21% y patrón Bowenoide en el 20-30% de los casos, por lo que histológicamente exige la realización de diagnósticos diferenciales en el cual se destaca el Carcinoma escamocelular debido a la diferenciación escamosa presentada.⁷ Para esto se realizan tinciones especiales de inmunohistoquímica; una de estas es con el antígeno de membrana epitelial con el cual tiñen positivamente las células poroides del porocarcinoma ecrino, de igual forma con el antígeno carcinoembrionario, la anticitoqueratina 5.2 y la citoqueratina 19, esta última se presume es útil para su diferenciación del carcinoma escamocelular. En el caso de la tinción con S100, esta delinea los ductos en el porocarcinoma ecrino y tiñe las células mioepiteliales de las porciones glandulares, mientras las hendiduras de éste son negativas.^{3, 8}

El porocarcinoma ecrino cuenta con una escueta descripción de sus factores pronósticos, de forma general se sabe que alrededor del 20% de estos tumores presentaran recurrencia, el 20% presentaran metástasis en ganglios linfáticos regionales y el 10% presentaran metástasis a distancia.^{12, 13}

Como factores asociados al tumor tenemos que la presencia de tumoraciones primarias mayores a 5 cm como es el caso de nuestra paciente, se tiende a una mayor incidencia de enfermedad ganglionar regional, la cual no fue presentada. Así mismo, algunas características clínicas como lo son la presencia de ulceración, crecimiento repentino y veloz, sangrado espontáneo, presencia de dolor, prurito y la multinodularidad de la lesión se asocian a un peor pronóstico.^{7, 14, 15}

Algunas características histológicas están reportadas como factores predictivos de comportamiento agresivo, como lo son la presencia de 14 o más mitosis por campo de alto poder, la invasión linfovascular, tumoración primaria con profundidad mayor a 7mm y la presencia de márgenes infiltrativos.⁶ La presencia de enfermedad metastásica, ya sea visceral o ganglionar regional al momento del diagnóstico indica riesgo de mortalidad elevada, con una esperanza de vida entre 5 y 24 meses.⁸ El hacer diferenciación entre el tratarse de una tumoración de Novo u originaria de un poroma, no tiene impacto pronóstico, ya que se sabe que ambas presentan alta tasa de recurrencia y metástasis.¹⁰ En cuanto factores pronósticos asociados a tratamiento, se conoce que la microcirugía de Mohs (MCM) provee tasas de curación de hasta el 70% y recurrencia del 38%; y un riesgo de enfermedad ganglionar del 20%. La mortalidad de causa específica por esta enfermedad se reporta desde un 7% hasta un 67% a pesar de lograr márgenes quirúrgicos amplios.^{4, 8, 14}

Hasta el momento debido a la poca información que se tiene de esta patología y la falta de seguimiento de los pacientes, no existe como tal una terapéutica estándar, durante el paso del tiempo se ha intentado diversos abordajes en donde destaca la realización de una escisión local amplia y la microcirugía de Mohs con las cuales se han obtenido hasta el momento los mejores resultados, sin embargo con una importante dificultad técnica para una adecuada resección en tumoraciones mayores a 5 cm, terapéutica propuesta inicialmente a nuestra paciente, sin embargo a la cual manifestó su negativa.^{8, 14, 16} Debido a la tasa tan importante de enfermedad metastásica ganglionar regional

presentada al momento del diagnóstico, se ha propuesto la realización sistemática de linfadenectomía de índole profiláctica; sin embargo, hasta el momento sin demostrar ventaja en la sobrevida libre de enfermedad y sobrevida global, por lo que se debe considerar la realización de ganglio centinela cuando se encuentren factores de riesgo como invasión tumoral mayor a 7mm en su profundidad, un alto índice mitótico y la presencia de invasión linfovascular.⁸ Considerando la importante tasa de recurrencia, se ha optado el uso de radioterapia externa como manejo adyuvante en el caso de presencia de márgenes positivos o cercanos y en aquellos con enfermedad metastásica ganglionar regional con extensión extracapsular; en la literatura solo encontramos el reporte de un caso con seguimiento de 12 meses, sin recurrencia ni progresión de la enfermedad y otros en donde se otorgó un manejo similar en donde no se demostró diferencia con aquellos tratados únicamente con cirugía.^{8, 14} Con respecto al tratamiento sistémico, existen pocos reportes para el manejo de enfermedad metastásica, sin proveer ventaja en los resultados obtenidos.¹⁷

CONCLUSIONES

Debido al escaso número de pacientes, no existen series suficientemente grandes para determinar la terapéutica ideal en estos pacientes. Hasta el momento se acepta que el tratamiento quirúrgico es el que provee los mejores resultados, a pesar de las tasas de recurrencia importantes, por lo que consideramos que la radioterapia debe ser incluida dentro de la terapéutica en pacientes con factores de mal pronóstico. Así mismo nuestra paciente tratada con radioterapia radical ha presentado hasta el momento, una respuesta comparable a lo observado en pacientes tratados quirúrgicamente; por lo que no se debe descartar el tratamiento bajo esta modalidad en aquellos pacientes con presencia de alguna contraindicación para llevar a cabo cirugía.

FIGURAS



Figura 1. Lesión dérmica inicial de 5x6 cm localizada en la cara postero-lateral de la pierna izquierda, con presencia de marcas fiduciaras en bordes para simulación convencional.



Figura 2. Lesión dérmica cubierta por bolus de cera de 0.5 cm de grosor durante simulación convencional.



Figura 3. Radio-dermitis seca grado 1 en la sesión 22 de tratamiento



Figura 4. Resolución de la radio-dermitis.



Figura 5. A los 24 meses de seguimiento, sin toxicidad ni lesión tumoral.

REFERENCIAS

1. Sergio GC, Ignacio DC, Roberto G, Gastón C. Porocarcinoma ecrino epidermotropo. *Dermatol Argent.*2004;10(2):104-108.
2. Pinkus H, Mehregan A. Epidermotropic Eccrine carcinoma: a case combining features of Eccrine poroma and Paget's dermatosis. *Arch Dermatol* 1963;88:597-607.
3. Tolkachjov SN, Schmitt AR, Muzic JG, Weaver AL, Baum CL. Incidence and Clinical Features of Rare Cutaneous Malignancies in Olmsted County, Minnesota, 2000 to 2010. *Dermatol Surg* 2017;43(1):116-124.
4. Tolkachjov SN, Hocker TL, Camilleri MJ, Baum CL. Treatment of Porocarcinoma With Mohs Micrographic Surgery: The Mayo Clinic Experience. *Dermatol Surg* 2016;42(6):745-750.
5. Clarence WB, Lady CD. Porocarcinoma Ecrino. *Dermatologic Therapy* 2008;25:591-598.
6. Robson A, Greene J, Ansari N, Kim B, Seed PT, McKee PH, et al. Eccrine porocarcinoma (malignant eccrine poroma): a clinicopathologic study of 69 cases. *Am J Surg Pathol* 2001;25(6):710-20.
7. Riera-Leal L, Guevara-Gutiérrez E, Barrientos-García JG, Madrigal-Kasem R, Briseño-Rodríguez G, Tlacuilo-Parra A. Eccrine porocarcinoma: epidemiologic and histopathologic characteristics. *Int J Dermatol* 2015;54:580-586.
8. Vaz-Salgado MA, García CG, López-Martín JA, Guerra E, Benito A, Sepulveda JM, et al. Porocarcinoma: Clinical Evolution. *Dermatol Surg* 2010;36(2):264-267.
9. Brown CW Jr, Dy LC. Eccrine porocarcinoma. *Dermatol Ther* 2008;21(6):433-8.
10. Snow SN, Reizner GT. Eccrine porocarcinoma of the face. *J Am Acad Dermatol* 1992;27:306–11.
11. Belin E, Ezzedine K, Stanislas S, Lalanne N, Beylot-Barry M, Taieb M, et al. Factors in the surgical management of primary eccrine porocarcinoma: prognostic histological factors can guide the surgical procedure. *Br J Dermatol* 2011;165(5):985-989.

12. Kurashige Y, Minemura T, Nagatani T. Eccrine porocarcinoma: clinical and pathological report of eight cases. *Case Rep Dermatol* 2013;5:259–66.
13. Song SS, Wu Lee W, Hamman MS, Jiang SI. Mohs micrographic surgery for eccrine porocarcinoma: an update and review of the literature. *Dermatol Surg* 2015;41:301–6.
14. Melgandi W, Benson R, Hakin A, Bhasker S. Porocarcinoma scalp with high risk features treated with surgery and adjuvant radiotherapy: A case report and review of literature. *J Egypt Natl Canc Inst* 2016;28(3):195-198.
15. De Almeida Luz M, Ogata DC, Montenegro MFG, Biasi LJ, Ribeiro LC. Eccrine Porocarcinoma (Malignant Eccrine Poroma): A Series of Eight Challenging Cases. *Clinics*. 2010;65(7):739-742.
16. Gonzalez-Lopez M, Vázquez-López F, Soler T, Gómez-Diez S, Hidalgo Y, Manjón J, et al. Metastatic Eccrine Porocarcinoma: A 5.6-Year Follow-up Study of a Patient Treated With a Combined Therapeutic Protocol. *Dermatol Surg* 2003;29(12):1227-1232.
17. Grimme H, Petres A, Bergen E, Wiemers S, Schöpf E, Vanscheidt W. Metastasizing porocarcinoma of the head with lethal outcome. *Dermatology* 1999;198(3):298–300.