

# Carcinoma apocrino cutáneo primario en el lóbulo de la oreja: reporte de un caso

## Primary cutaneous apocrine carcinoma of the earlobe: a case report

Roger Quijano Uicab,<sup>1</sup> Roberto Narro Llorente<sup>2</sup> e Iris Galván Martínez<sup>3</sup>

<sup>1</sup> Médico residente de primer año de Medicina Interna, Clínica-Hospital Mérida APB, ISSSTE, Susulá

<sup>2</sup> Médico dermatooncólogo quirúrgico, egresado del Hospital General Dr. Manuel Gea González

<sup>3</sup> Médica dermatopatóloga egresada del Hospital General Dr. Manuel Gea González

### RESUMEN

El carcinoma apocrino cutáneo primario (CACP) es un subtipo raro de carcinoma de glándulas sudoríparas. La mayoría de estas neoplasias surgen en regiones de alta densidad de glándulas apocrinas. Su presentación es variada, éstas pueden presentarse como una masa eritematosa o violácea, multilobuladas, en asociación con una placa eritematosa de larga duración, pueden alcanzar grandes tamaños y ulcerarse. Para su diagnóstico se requieren estudios de imagen, examen histopatológico, tinciones especiales e inmunohistoquímica. Presentamos el caso de un hombre de 64 años que presentaba este tipo de neoplasia, localizada en el lóbulo de la oreja derecha, se trató con escisión quirúrgica con márgenes amplios.

**PALABRAS CLAVE:** carcinoma apocrino, glándula sudorípara, glándula apocrina, escisión quirúrgica.

### ABSTRACT

Primary cutaneous apocrine carcinoma (PCAC) is a rare type of sweat gland carcinoma. Most of these tumors are prone to develop in areas with a high density of apocrine glands. The clinical features of PCAC varies including a reddish or violaceous multilobulated, mass or a persistent reddish patch. PCAC can grow and ulcerate. We present a 64-year-old man with PCAC located in the right earlobe. He was diagnosed by biopsy and positivity to cytokeratin 7, GATA 3, GCDFP 15. He underwent surgical excision with wide margins.

**KEYWORDS:** apocrine carcinoma, apocrine glands, sweat gland, surgical excision.

### Introducción

El carcinoma apocrino cutáneo primario (CACP) es un subtipo de carcinoma de glándulas sudoríparas, raro y poco estudiado. El primer caso fue descrito por R. C. Horn en 1944.<sup>1</sup> Desde entonces se han reportado menos de 200 casos en la literatura.<sup>2</sup> Es una neoplasia excepcional de los anexos epidérmicos, la cual representa menos de 1% de todas las neoplasias malignas primarias de la piel.<sup>3</sup> Este tipo de neoplasias surgen de los apéndices epiteliales pilosebáceos y de las glándulas sudoríparas ecricinas y apocrinas.<sup>4</sup>

Presentamos el caso de un paciente con un carcinoma apocrino cutáneo primario diagnosticado en el sureste de México, así como una revisión de la literatura.

### Reporte del caso

Se trata de un paciente de 64 años, originario del estado de Yucatán, de ocupación topógrafo. Cuenta con antecedentes de leishmaniasis cutánea en el hombro y el codo derecho desde hace 25 años, con resolución espontánea, diabetes mellitus tipo 2 desde hace 12 años e hipotiroidismo de hace cinco años. Acudió a valoración porque presentaba una dermatosis localizada en la cabeza que afectaba el lóbulo de la oreja derecha, constituida por una neoformación exofítica, multilobulada, de superficie lisa, con zonas exulceradas, de aproximadamente 5 × 5 cm de diámetro, indurada, rojo-violácea, no dolorosa, con sangrado ocasional, de dos años de evolución, con afectación subdérmica indurada, en la región mandibular ipsilateral (**figura 1**).

### CORRESPONDENCIA

Dr. Roberto Narro Llorente ■ narro78@gmail.com ■ Teléfono: 99 8195 6497

Dermatología Integral Cancún, Edificio Pabellón Caribe, tercer piso, consultorio PH5. Avenida Nichupté, supermanzana 19, s/n, C.P. 77510, Cancún, Quintana Roo



**Figura 1.** Neoformación exofítica, multilobulada, de superficie lisa, con zonas exulceradas, de aproximadamente 5 × 5 cm de diámetro, indurada, rojo-violácea, no dolorosa, con sangrado ocasional, de dos años de evolución, con afectación subdérmica indurada, en la región mandibular ipsilateral.

Se realizó biopsia excisional que reportó: proliferación de células grandes epitelioides que conformaban agregados que ocupaban la dermis reticular superficial y media presente en el corte. Los agregados eran cohesivos de diferentes tamaños, constituidos por células de citoplasma amplio, eosinófilo, con núcleos pleomórficos e hiper cromáticos, algunas de ellas mostraban secreción por decapitación y conformaban ductos de diferentes calibres. En el resto de la dermis se observó un infiltrado inflamatorio linfocitario que rodeaba la tumoración (**figura 2**).

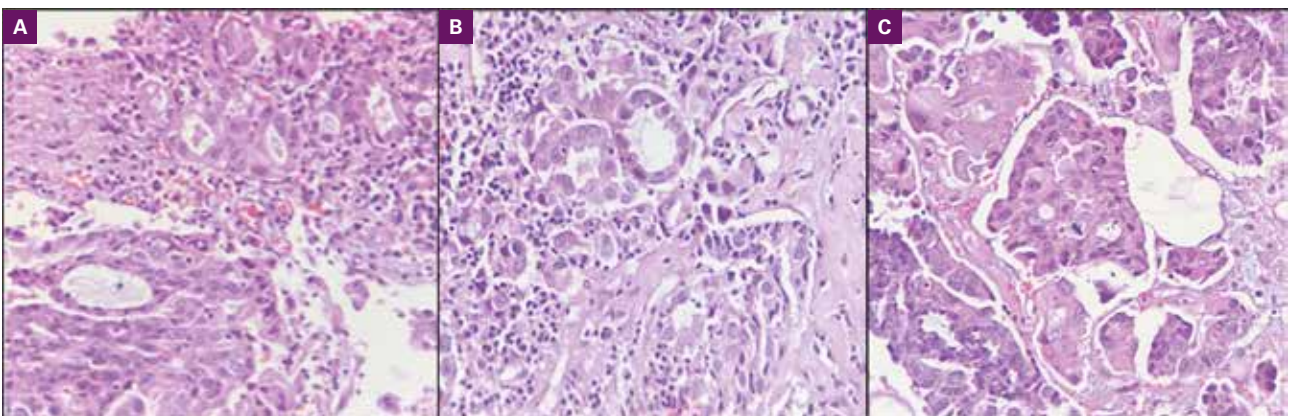
La inmunohistoquímica se encontró positiva en células neoplásicas para anticuerpos citoqueratina 7, GATA 3, GC-

DFP 15; con impresión diagnóstica de carcinoma apocrino cutáneo primario (**figura 3**).

El paciente fue enviado a valoración en el área de oncocirugía para continuar el abordaje terapéutico, allí le realizó escisión local con márgenes amplios, no se encontró presencia de recurrencias o metástasis a los 15 meses.

### Discusión

La etiología del CACP es desconocida, generalmente se desarrolla *de novo*, pero también puede surgir de lesiones benignas preexistentes, como hiperplasia apocrina o adenoma apocrino.<sup>5,6</sup> La tasa de incidencia anual estimada



**Figura 2.** **A)** Neoformación epitelial constituida por una proliferación de células de aspecto epitelioides que conforman ductos con secreción por decapitación y que se disponen en agregados a nivel de la dermis reticular superficial, media y profunda presente en el corte. **B)** Infiltrado inflamatorio linfocitario que rodea e infiltra la tumoración. **C)** Las células proliferantes muestran citoplasma eosinófilo amplio con núcleos pleomórficos e hiper cromáticos, algunos con mitosis atípicas.

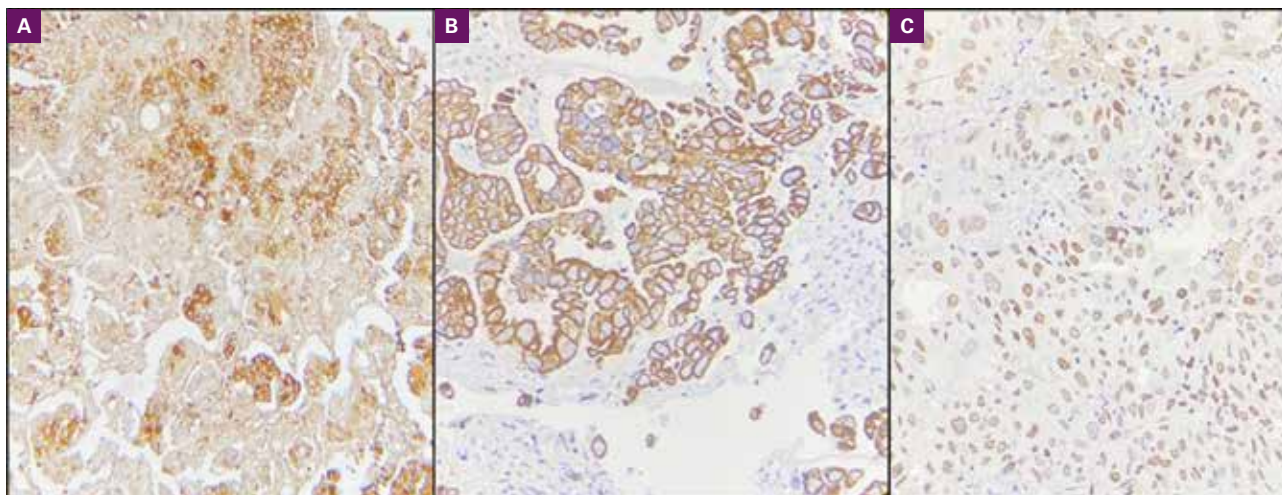


Figura 3. Inmunohistoquímica positiva para: **A)** CGDFP15, **B)** citoqueratina 7 y **C)** GATA 3.

del CACP oscila entre 0.0049 y 0.0173 por cada 100 mil pacientes al año.<sup>1</sup>

Estas neoplasias surgen en regiones de alta densidad de glándulas apocrinas, particularmente en las axilas, pero también pueden aparecer en otras partes de la piel como el área anogenital, la piel cabelluda, el pecho, los pezones, los dedos, los labios, los párpados y las orejas.<sup>7</sup>

Puede presentarse como una masa eritematosa o violácea multilobulada, en asociación con una placa eritematosa de larga duración, puede alcanzar grandes tamaños y ulcerarse.<sup>5,8</sup> Clínicamente suelen ser masas induradas e indoloras,<sup>9</sup> algunas veces con infiltración epidérmica suprayacente.<sup>2</sup> Algunos pacientes presentan ganglios linfáticos regionales afectados en el momento del diagnóstico o incluso metástasis en los pulmones, el hígado, los huesos o el cerebro hasta en 30% de los casos.<sup>4,8</sup>

La imagen histológica es muy característica. El componente epitelial de estos carcinomas se organiza en estructuras tubulares y papilares. Generalmente las células son eosinofílicas y el diagnóstico se realiza cuando se observan imágenes de secreción por decapitación.<sup>4</sup> La arquitectura invasiva profunda, la asimetría, la alta actividad mitótica y el pleomorfismo nuclear hacen el diagnóstico de malignidad.<sup>9</sup>

Las células tumorales presentan PAS positivo.<sup>2</sup> La inmunohistoquímica es fundamental en casos de duda diagnóstica con otros tipos de carcinoma aneural o con carcinoma apocrino metastásico de mama.<sup>4</sup> La GDFP-15 suele estar positiva, se sabe que tiñe glándulas apocrinas en la piel axilar y anogenital. La citoqueratina 5/6 y la citoqueratina 7 son útiles para diferenciar un CACP de una metástasis;<sup>7</sup> igualmente suele ser positivo GATA 3, el cual suele estar presente en tumores primitivos de piel y en cánceres de mama metastásicos de piel.<sup>3</sup>

El tratamiento de elección es la escisión quirúrgica con márgenes amplios de 2 a 3 cm en el tejido sano circundante, con o sin disección ganglionar axilar, que está indicada en presencia de adenopatías sospechosas.<sup>8</sup> La quimioterapia y el tratamiento paliativo están indicados para el adenocarcinoma apocrino metastásico de la región axilar o en casos de enfermedad avanzada.<sup>3</sup> La radioterapia adyuvante tiene un gran beneficio en casos de factores de riesgo de recurrencia, la presencia de invasión perineural, invasión de ganglios linfáticos, márgenes quirúrgicos positivos o tumor recurrente.<sup>4</sup>

El pronóstico del CACP depende principalmente de la afectación de los ganglios linfáticos. Existe una tasa de recurrencia local a cinco años de 28%.<sup>9</sup> La supervivencia libre de enfermedad a diez años es del 56% en los casos con ganglios linfáticos negativos. Sin embargo, este porcentaje disminuye a 9% si hay metástasis en los ganglios.<sup>4</sup>

## Conclusiones

Hasta el momento de la revisión de la literatura hecha para este artículo, son escasos los trabajos que abordan este tipo de neoplasias, ya que suelen ser poco frecuentes e infradiagnosticadas, con menos de 200 casos reportados desde su primera descripción. En México no se han notificado casos, por lo que se carece de información sobre esta entidad en nuestro medio.

El diagnóstico definitivo se basa en los hallazgos microscópicos e inmunohistoquímicos. El tratamiento de elección es la escisión local con márgenes limpios, con o sin disección ganglionar. El uso de quimioterapia y radioterapia se reserva para casos con enfermedad avanzada y con metástasis o en casos recurrentes, esto de manera individualizada en cada paciente.

**BIBLIOGRAFÍA**

1. Chadha S, Kumar R, Singhal S y Ruhela S, Primary cutaneous apocrine carcinoma: case report and literature review, *Indian J Pathol Microbiol* 2021; 64(1):183-5.
2. Balasubramanian R, Ali S, Manohar A y Mehta SS, Primary cutaneous apocrine carcinoma of the scalp: a rare case report, *Asian J Neurosurg* 2021; 16:606-9.
3. Khessairi N, Fertani Y, Sakhir S, Abess I, Zemni I y Dhiab TB, Primary cutaneous apocrine carcinoma: a challenging case report, *Int J Surg Case Rep* 2024; 117:109513.
4. Bouabid M, BenSghier A, Moukhliissi M, Berhili S y Mezouar L, Primary cutaneous apocrine carcinoma of the thigh: a rare case report, *Cureus J Med Sci* 2024; 16(4):e57859.
5. Portelli F, Salvati L, Progetto E, Gori A, Scarfi F, Trane L *et al.*, A clinical, pathological and immunohistochemical series of 9 cases of primary cutaneous apocrine carcinomas of the head and neck, *Aust J Dermatol* 2020; 61:189-95.
6. Robson A, Lazar A, Nagi J, Hanby A, Grayson W, Feinmesser M *et al.*, Primary cutaneous apocrine carcinoma: a clinico-pathologic analysis of 24 cases, *Am Jou of Surg Pathol* 2008; 32:682-90.
7. Seung-Hee L, Yu-Jin O, Bark-Lynn L y Woo-Young Si, Primary cutaneous apocrine carcinoma, *Ann Dermatol* 2016; 28(5):269-70.
8. Rehan Z, Madiha S, Hind E y Kulsoom J, Primary apocrine carcinoma of the axilla in a male patient: a case report, *Clin Case Rep* 2016; 4(4):344-7.
9. Schweitzer J, Vermeesch J, Zaleski T, Iacco M, Krach K, Ghaferi J *et al.*, Primary cutaneous apocrine carcinoma: 2 cases and review of the pertinent histologic findings, *JAAD Case Rep* 2016; 2:411-4.