

pueden simular una clínica compatible con apendicitis aguda³. Existen determinados mecanismos fisiopatológicos que producen esta clínica: uno es la inflamación de la mucosa por la simple presencia de los parásitos y sus huevos; y otro, por obstrucción del apéndice. La obstrucción por oxiuros es similar a la producida por fecalitos y produce dolor localizado en FID, pero pocas veces lleva a la inflamación del mismo^{5,7}.

No hay que olvidar que *E. vermicularis* es una parasitosis que afecta a más áreas anatómicas además del apéndice y que con la apendicectomía no se está terminando con la infestación. Debido a esto, es necesario realizar tratamiento posterior con antiparasitarios (albendazol o mebendazol)⁶.

En la mayoría de las piezas estudiadas anatomopatológicamente es más frecuente encontrar una histología normal. En nuestro caso, lo único evidenciable fue congestión vascular de la pared apendicular y la presencia de *E. vermicularis* en la pieza. La infección por *E. vermicularis* puede producir clínica de apendicitis aguda pero no es una causa frecuente de la misma.

BIBLIOGRAFÍA

1. Waseem M, Simha S. Appendicitis: A rare cause. *J Emerg Med*. 2008;41:9-11.
2. Lamps LW. Beyond acute inflammation: A review of appendicitis and infections of the appendix. *Diagn Histopathol*. 2008;14:68-77.
3. Alemayehu H, Snyder CL, St Peter SD, Ostlie DJ. Incidence and outcomes of unexpected pathology findings after appendectomy. *J Pediatr Surg*. 2014;49:1390-3.
4. Nitecki S, Karmeli R, Sarr MG. Appendiceal calculi and fecaliths as indications for appendectomy. *Surg Gynecol Obstet*. 1990;171:185-8.
5. Yabanoğlu H, Aytaç H.Ö., Türk E, Karagülle E, Çalışkan K, Belli S, et al. Parasitic infections of the appendix as a cause of appendectomy in adult patients. *Türkiye Parazit Derg*. 2014;38:12-6.
6. Vermund SH, Wilson CM. Pinworm (*Enterobius vermicularis*). *Semin Pediatr Infect Dis*. 2000;11:252-6.
7. Fleming CA, Kearney DE, Moriarty P, Redmond HP, Andrews EJ. An evaluation of the relationship between *Enterobius vermicularis* infestation and acute appendicitis in a paediatric population. A retrospective cohort study. *Int J Surg*. 2015;18:154-8.
8. Marjorie JA, Robert LG, Jonathan IG, Sue H, Donna AC. Clinical manifestations of appendical pinworms in children: An institutional experience and a review of literature. *Pediatr Surg Int*. 2004;20:372-5.

Cristina Alejandre Villalobos*, David Fernández-SanMillán, Eudaldo López-Tomassetti Fernández y Juan Ramón Hernández Hernández

Servicio de Cirugía General y Digestiva, Complejo Hospitalario Universitario Insular Materno-Infantil, Las Palmas de Gran Canaria, Las Palmas, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: cvillalex@gmail.com
(C. Alejandre Villalobos).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.ciresp.2017.09.007>
0009-739X/

© 2017 AEC. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Hidroadenocarcinoma de células claras de localización mamaria ☆

Hydroadenocarcinoma of clear cells located in the breast



Los tumores derivados de las glándulas sudoríparas son neoplasias muy infrecuentes. Entre ellos, el hidroadenocarcinoma de células claras (hidradenoma nodular maligno), originado en glándulas sudoríparas ecrinas, es extremadamente raro.

Se presenta el caso de una paciente de 76 años con antecedente de quiste sebáceo en mama izquierda extirpado previamente que acude a consulta tras palparse una tumoración en mama derecha. En la consulta se objetiva una tumoración retroareolar superficial, móvil y bien definida, con exploración axilar negativa, impresionando de patología mamaria benigna. Se realizó estudio mamográfico y ecográ-

fico, sin apreciar traducción radiológica de la lesión, interpretándose como BIRADS-1.

Seis meses después, tras aumento del nódulo a la palpación se repitieron ambos estudios identificándose el crecimiento de 12 a 19 mm de una lesión que inicialmente fue interpretada como sombra del pezón. Dada la apariencia radiológica benigna, así como el antecedente de quiste sebáceo se clasificó como BIRADS-2 (fig. 1).

Se realiza tumorectomía incluyendo cuña cutánea. El estudio histopatológico informa la lesión como hidroadenocarcinoma de células claras, encapsulado y contactando con el borde quirúrgico tintado.

El estudio inmunohistoquímico muestra positividad intensa para citoqueratinas y para receptores de estrógeno (+++ en 100%) y progesterona (+++ en 70%), HercepTest®

☆ Presentado en el 33º Congreso de la Sociedad Española de Senología y Patología Mamaria, Vigo 16-18 octubre 2014.

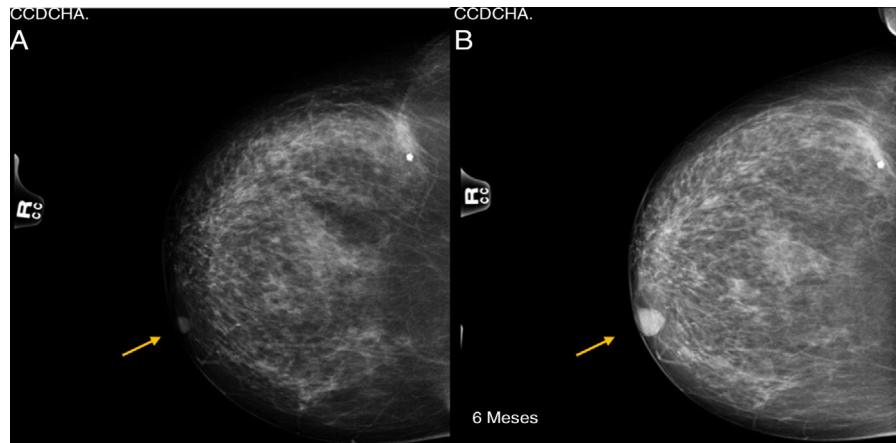


Imagen 1 – A) Mamografía de mama derecha BIRADS-1. B) Control a los 6 meses de esa misma mama, BIRADS-2.

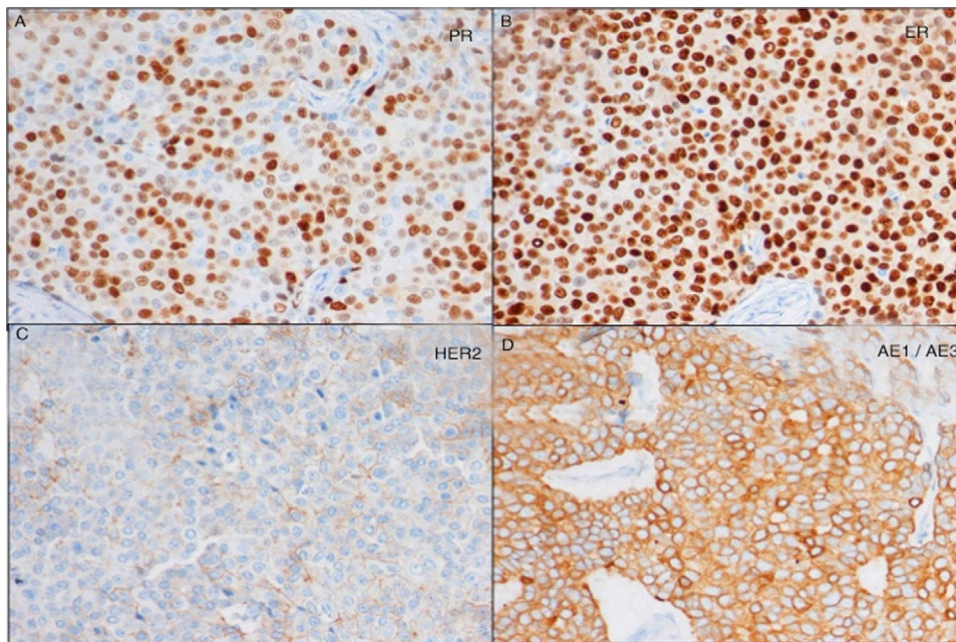


Imagen 2 – Inmunohistoquímica de tumorectomía. Positividad intensa para receptores de estrógenos y progesterona, citoqueratinas AE1/AE3 y HER2.

indeterminado 2+ (positividad heterogénea, FISH negativo), CQ19 positivo de forma difusa y MIB1 del 10% (fig. 2).

Discutido el caso en el comité multidisciplinar se indica mastectomía simple (imposibilidad de ampliación de márgenes conservando estética) y biopsia selectiva del ganglio centinela, (2 ganglios negativos). La pieza de mastectomía no evidencia tumor residual. Se realiza estudio de extensión sin mostrar signos de afectación a distancia. Se decide no administrar tratamiento adyuvante y realizar seguimiento clínico y radiológico periódico. La paciente actualmente, 3 años después del diagnóstico se encuentra libre de enfermedad.

El hidroadenocarcinoma de células claras es un tumor agresivo que representa menos del 6% de los tumores

maligros de glándulas ecninas (que suponen menos del 1% de todas las neoplasias cutáneas). Existen apenas 50 casos notificados en la literatura, generalmente de localización facial, cuero cabelludo, torso y extremidades. Suele aparecer *de novo* sobre piel sana, aunque en ocasiones proviene de la transformación de su forma benigna (hidradenoma de células claras)¹. Cuando la localización es mamaria, suelen localizarse en región areolar, aunque pueden aparecer en tejido glandular más profundo². Predomina ligeramente en la quinta década y en el sexo femenino³. Clínicamente se presenta como un nódulo subcutáneo indoloro y firme, que puede secretar líquido serohemático. Microscópicamente se encuentra constituida por células tumorales epiteliales dispuestas en lóbulos con un estroma fibrovascular con áreas PAS+. Presenta

necrosis central, mitosis atípicas, células anaplásicas y signos de permeación vascular, características que le confieren malignidad. La inmunohistoquímica suele ser positiva para citoqueratinas, CEA, EMA, GCDP-15 y p63, así como negativa para vimentina. Debe considerarse el *screening* de sobreexpresión HER2 y receptores estrogénicos⁴ en la muestra tumoral debido a su potencial utilidad. El diagnóstico diferencial debe hacerse, por su localización cutánea, con carcinomas basocelulares y escamosos (epidemiológicamente más frecuentes), con el hidradenoma benigno, y por sus células claras, con un carcinoma metastásico de riñón, vagina, endometrio o glándula salival. Presenta un lento crecimiento durante años⁵, lo que no hace sospechar agresividad. Sin embargo, recurre localmente en un 50% de los casos, y da metástasis hasta en un 60% a los 2 años (ganglios linfáticos regionales, peritoneales o mediastínicos, pulmón, hueso, cerebro e hígado, por orden de frecuencia). El pronóstico es malo dada su capacidad de recurrencia y metastatización, presentando una supervivencia global a los 5 años de menos del 30%. La serie de 7 casos presentada por P. Souvatzidis et al. en 2007 recoge una media de supervivencia de 25,6 meses tras el diagnóstico⁶.

El diagnóstico y tratamiento precoces son las 2 variables que más influyen en el pronóstico a largo plazo. La supervivencia depende del tamaño y de la diseminación sistémica del tumor. El único tratamiento que ha demostrado influir positivamente en la supervivencia es la resección quirúrgica amplia del tumor (se recomienda entre 3 y 5 cm de margen, asegurando negatividad).

Generalmente se realiza una cirugía diagnóstica, siendo necesaria una segunda intervención para la ampliación de márgenes y estudio ganglionar una vez conocida la estirpe tumoral⁷. Se recomienda el estudio del ganglio centinela⁸, siendo necesaria la linfadenectomía asociada a radioterapia en caso de afectación. No está demostrada la eficacia de la linfadenectomía profiláctica.

El tratamiento adyuvante con quimioterapia y radioterapia no ha demostrado influir en el control local de la enfermedad ni en la supervivencia, solamente deben plantearse en casos de gran tamaño tumoral, características histopatológicas de alto riesgo o metástasis en el momento del diagnóstico⁹. El tratamiento de las recurrencias se basa en la reintervención quirúrgica pudiéndose asociar radioterapia y valorándose la posibilidad de tratamiento mediante manipulación hormonal o dirigido contra HER2 (Herceptin[®]) en función de la inmunohistoquímica tumoral, ya que estos tratamientos parecen producir estabilidad de la enfermedad cuando esta se manifiesta en forma de recidivas recurrentes o enfermedad metastásica¹⁰.

En el caso presentado, la sospecha preoperatoria fue de tumoración benigna, realizándose el diagnóstico de manera fortuita. Se corrobora así la ambigüedad diagnóstica descrita por otros autores previamente. Dada la escasa incidencia de este

tumor, no existe literatura con suficiente evidencia científica que asesore en el manejo y seguimiento postoperatorio.

BIBLIOGRAFÍA

1. Sehgal S, Goyal P, Ghosh S, Mittal D, Kumar A, Singh S. Clear cell hidradenoma of breast mimicking atypical breast lesion: A diagnostic pitfall in breast cytology. *Rare Tumors*. 2014;6:5343.
2. Chambers I, Rahal AK, Reddy PS, Kallail KJ. Malignant clear cell hidradenoma of the breast. *Cureus*. 2017;9:1064.
3. Liapakis IE, Korkolis DP, Koutsoumbi A, Fida A, Kokkalis G, Vassilopoulos PP. Malignant hidradenoma: A report of two cases and review of the literature. *Anticancer Res*. 2006;26:2217-20.
4. Giorgini E, Tugnoli G, Aprile S, Collina G, Villani S, Biscardi A, et al. Malignant Nodular Hidradenocarcinoma Arising on the Areola of a Male Patient: Case Report of an "Orphan Disease" and Review of the Literature. *J Nucl Med Radiat Ther*. 2012. S2:003.
5. Nash JW, Barrett TL, Kies M, Ross MI, Sneige N, Diwan AH, et al. Metastatic hidradenocarcinoma with demonstration of Her-2/neu gene amplification by fluorescence in situ hybridization: Potential treatment implications. *J Cutan Pathol*. 2007;34:49-54.
6. Souvatzidis P, Sbrano P, Mandato F, Fimiani M, Castelli A. Malignant nodular hidradenoma of the skin: Report of seven cases. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2008;22:549-54.
7. Gauerke S, Driscoll JJ. Hidradenocarcinomas: A brief review and future directions. *Arch Pathol Lab Med*. 2010;134:781-5.
8. Mote DG, Ramamurti T, Naveen Babu B. Nodular hidradenoma of the breast: A case report with literature review. *Indian J Surg*. 2009;71:43-5.
9. Soni A, Bansal N, Kaushal V, Chauhan AK. Current management approach to hidradenocarcinoma: A comprehensive review of the literature. *Ecancermedalscience*. 2015;9:517.
10. Amel T, Olfa G, Faten H, Makrem H, Slim BA, Moncef M. Metastatic hidradenocarcinoma: Surgery and chemotherapy. *N Am J Med Sci*. 2009;1:372-4.

Irene López Rojo*, Joaquín Gómez Ramírez,
Patricia Tejedor Togores, Sonia Rivas Fidalgo
y Mariano Díaz Miguel

Hospital Universitario Fundación Jiménez Díaz, Madrid, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: irene.lrojo@quironsalud.es (I. López Rojo).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.ciresp.2017.08.011>
0009-739X/

© 2017 AEC. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.