

BIBLIOGRAFÍA

- McBride KA, Ballinger ML, Killick E, Kirk J, Tattersall MH, Eeles RA, et al. Li-Fraumeni syndrome: Cancer risk assessment and clinical management. *Nat Rev Clin Oncol*. 2014;11:260-71.
- Giacomazzi CR, Giacomazzi J, Netto CB, Santos-Silva P, Selistre SG, Maia AL, et al. Pediatric cancer and Li-Fraumeni/Li-Fraumeni-like syndromes: A review for the pediatrician. *Rev Assoc Med Bras (1992)*. 2015;61:282-9.
- Hisada M, Garber JE, Fung CY, Fraumeni JF Jr, Li FP. Multiple primary cancers in families with Li-Fraumeni syndrome. *J Natl Cancer Inst*. 1998;90:606-11.
- Upton B, Chu Q, Li BD. Li-Fraumeni syndrome: The genetics and treatment considerations for the sarcoma and associated neoplasms. *Surg Oncol Clin N Am*. 2009;18:145-56.
- Li FP, Fraumeni JF Jr, Mulvihill JJ, Blattner WA, Dreyfus MG, Tucker MA, et al. A cancer family syndrome in twenty-four kindreds. *Cancer Res*. 1988;48:5358-62.
- Malkin D, Li FP, Strong LC, Fraumeni JF Jr, Nelson CE, Kim DH, et al. Germ line p53 mutations in a familial syndrome of breast cancer, sarcomas, and other neoplasms. *Science*. 1990;250:1233-8.
- Kamihara J, Rana HQ, Garber JE. Germline TP53 mutations and the changing landscape of Li-Fraumeni syndrome. *Hum Mutat*. 2014;35:654-62. <http://dx.doi.org/10.1002/humu.22559>.
- Sorrell AD, Espenschied CR, Culver JO, Weitzel JN. Tumor protein p53 (TP53) testing and Li-Fraumeni syndrome: Current status of clinical applications and future directions. *Mol Diagn Ther*. 2013;17:31-47.
- Varley JM, McGown G, Thorncroft M, Santibanez-Koref MF, Kelsey AM, Tricker KJ, et al. Germ-line mutations of TP53 in Li-Fraumeni families: An extended study of 39 families. *Cancer Res*. 1997;57:3245-52.
- Petitjean A, Achatz MI, Borresen-Dale AL, Hainaut P, Olivier M. TP53 mutations in human cancers: Functional selection and impact on cancer prognosis and 16 outcomes. *Oncogene*. 2007;26:2157-65.

Francisco Ruiz Gómez*, Ricardo de Miguel Ibañez, Almudena Moreno Serrano, Tomás Pérez Domínguez y Juan Carlos Palomo Sánchez

Servicio de Cirugía General y Digestiva, Hospital Virgen de la Luz, Cuenca, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: fdruiz@sescam.jccm.es (F. Ruiz Gómez).

<https://doi.org/10.1016/j.ciresp.2018.05.009>

0009-739X/© 2018 Publicado por Elsevier España, S.L.U. en nombre de AEC.

Carcinoma escamoso sobre hidrosadenitis supurativa perineal

Squamous carcinoma over perineal hidradenitis suppurativa



La malignización de la hidrosadenitis supurativa es una complicación infrecuente¹, con poco más de 85 casos publicados en la literatura internacional de habla inglesa², siendo una entidad probablemente infradiagnosticada³. Sin embargo, dada su gravedad por el mal pronóstico, es una complicación bien conocida, por lo que sorprende que aún haya pacientes que evolucionen hasta tal punto.

Presentamos un caso clínico atendido en nuestro servicio. Se trata de un varón de 54 años con antecedente de hidrosadenitis supurativa perineal y sacra intervenida a los 14 años. En la edad adulta desarrolla un trastorno bipolar de la personalidad que lo lleva a una situación de aislamiento social y acaba viviendo en la indigencia durante los últimos años. Acude un día al servicio de urgencias por malestar general y refiere pérdida de unos 15 a 20 kg de peso en los últimos 6 meses, dificultad a la deambulación por dolor, dolor en hipogastrio y tenesmo rectal; refiere una lesión ulcerada supurativa en región sacra de 3 meses de evolución. A la

exploración física se observa lesión sacra vegetante de gran tamaño, que se extiende a ambos glúteos, de bordes necróticos indurados, con múltiples úlceras supurativas de carácter fétido (fig. 1A). Se toman varias muestras para biopsia y se solicita una TAC abdomino-pélvica sospechando la presencia de malignización, y para descartar la presencia de colecciones subcutáneas que requiriesen un drenaje o desbridamiento quirúrgico.

En la biopsia se establece el diagnóstico de carcinoma escamocelular bien diferenciado (figs. 1B-D).

La TAC abdominal evidencia compromiso extenso del tejido subcutáneo que abarca desde aproximadamente L4 hasta coxis, con erosión del sacro y destrucción del coxis. En alguna zona también compromete el esfínter anal externo en su región posterior (figs. 2A-D).

Con el diagnóstico de infiltración sacra secundaria a carcinoma escamocelular bien diferenciado, y tras valoración multidisciplinar se decide iniciar tratamiento paliativo dada la

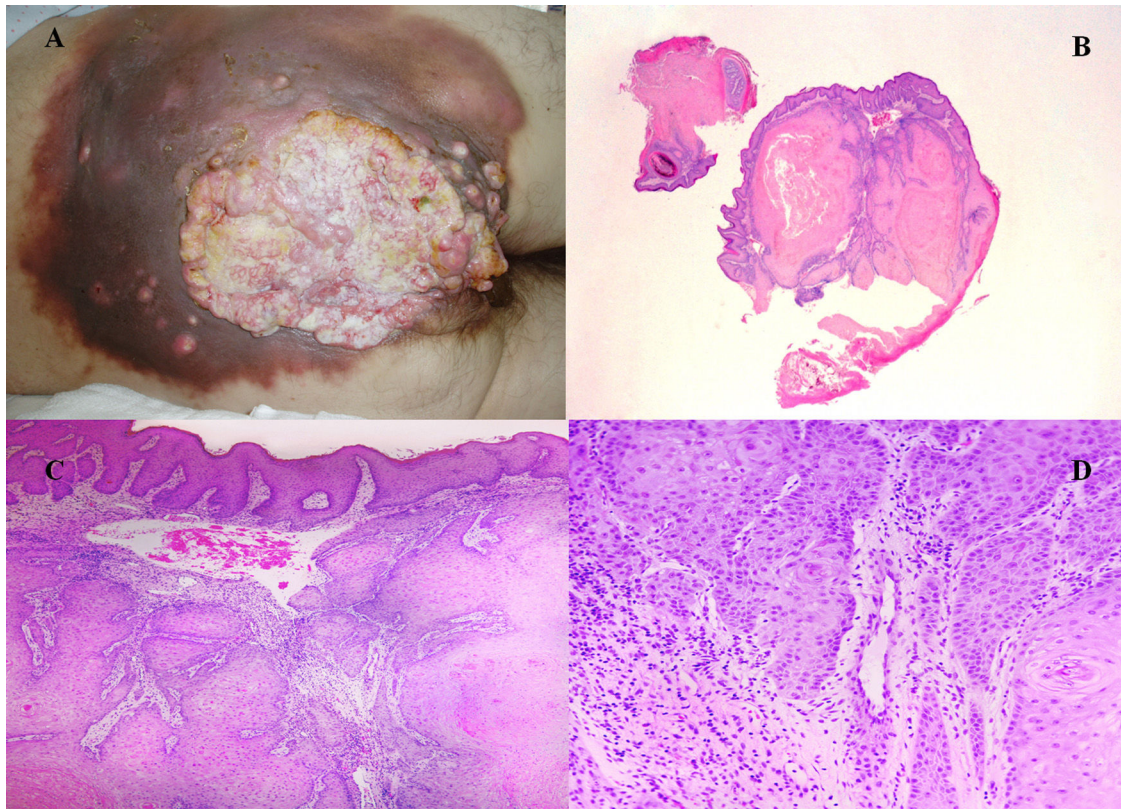


Figura 1 – A) Imagen de la lesión perineal, glútea bilateral y sacra con zonas supurativas y áreas sospechosas de infiltración tumoral. **B)** Lesión escamosa bien diferenciada endofítica (H&E $\times 4$). **C)** Nidos de células escamosas con citoplasma densamente eosinofílico (H&E $\times 40$). **D)** Interfase estroma-epitelio (H&E $\times 200$).

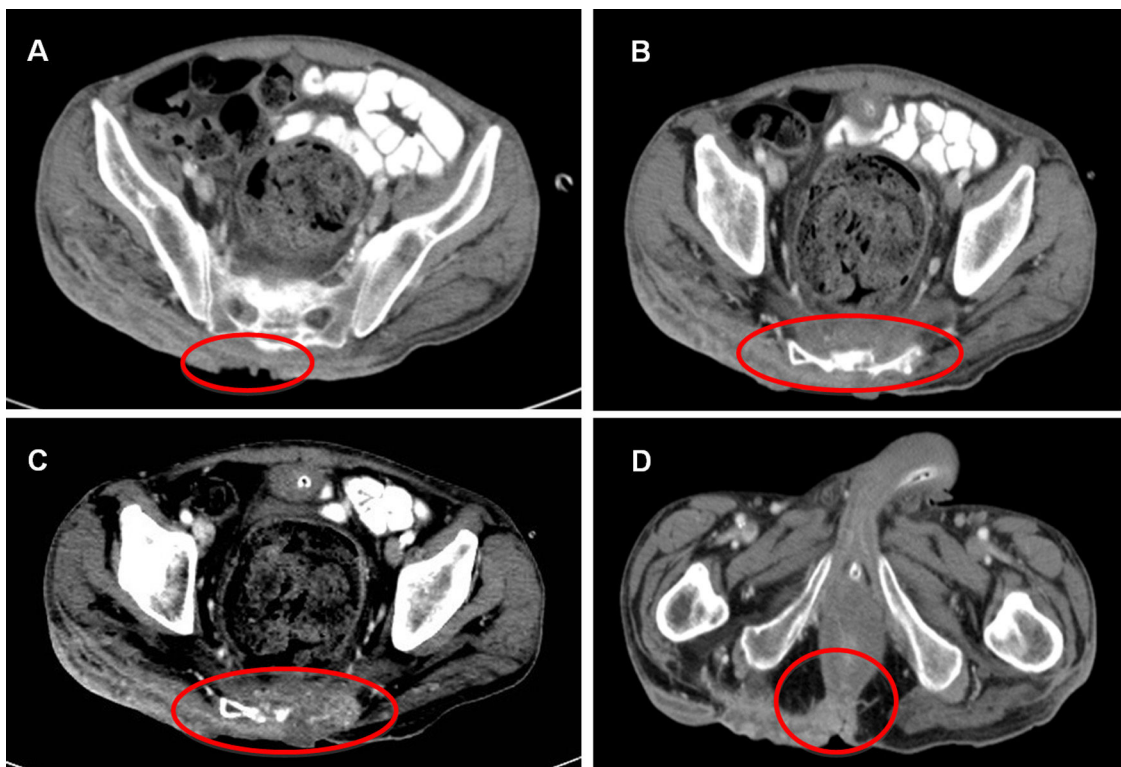


Figura 2 – Selección de imágenes de la TAC pélvica. A) Compromiso extenso del tejido subcutáneo que abarca desde I4. **B y C)** Infiltración del hueso sacro con destrucción ósea en alguna de sus zonas. **D)** Afectación de la parte posterior derecha del esfínter externo.

gran extensión del tumor y la pobre situación física que presenta el paciente (índice de Karnofsky: < 50). El paciente fue institucionalizado y falleció en un plazo inferior a 4 meses.

Los mecanismos por los que esta malignización se producen siguen sin ser bien conocidos, habiéndose postulado entre otras teorías el hecho de que la inflamación crónica sostenida en los tejidos conduce a alteraciones en la replicación celular, y puede acabar provocando la mutación necesaria para generar un cáncer. Esta forma de transformación maligna la compartirían algunas otras enfermedades o situaciones donde puede haber inflamación de forma crónica como la presencia de estomas de largo tiempo de evolución⁴ o las úlceras de Marjolin⁵. Se han postulado algunas otras opciones como la presencia del virus del papiloma humano (VPH), dada su relación con región perianal, perineal, inguinal y glútea, que tampoco han sido admitidas de forma universal⁶.

Aunque no conocemos los mecanismos, sí están bien establecidos los factores de riesgo más importantes como son el sexo masculino, la localización glútea y perineal y el largo tiempo de evolución de la enfermedad⁶; todos ellos presentes en el paciente que se presenta. Tanto es así que algunos autores insisten de forma especial en que se debe mantener una actitud más vigilante y agresiva en estos casos para evitar este riesgo⁷.

Una vez que la transformación maligna se ha producido, el tratamiento ideal es quirúrgico, con márgenes amplios de la lesión, y con especial atención a posibles vías de ramificación subcutánea. A pesar de la radicalidad en el tratamiento, el pronóstico es infausto en una mayoría de casos, con tasas de mortalidad a los 2 años entre el 23 y el 57% aun en ausencia de enfermedad diseminada⁸. Ante el mal pronóstico de la enfermedad, a pesar de tratamientos quirúrgicos muy agresivos, no es excepcional la actitud paliativa en algunos de los casos⁸.

Dada la localización más frecuente en glúteos y periné de estos tumores, la infiltración de estructuras óseas de la pelvis resulta relativamente frecuente, tal y como ha acontecido en nuestro caso.

El efecto de la radioterapia en estos tumores es mínimo, pero sigue siendo factible su uso con intención paliativa para el control de los síntomas como el dolor por infiltración de tejidos profundos⁹. En nuestro caso no pudimos ofrecer esta opción, dada la pobre situación general en que se encontraba el enfermo.

En resumen, se trata de una enfermedad crónica, con mala respuesta al tratamiento y que, con frecuencia, trae consigo cierto grado de resignación por parte de los pacientes y los médicos, y con ello cierto grado de abandono. Sin embargo, debemos ser conscientes de que existe un riesgo de desarrollar un carcinoma escamocelular a dicho nivel, fundamentalmente en pacientes jóvenes y con largo tiempo de evolución de la enfermedad por delante, mayoritariamente varones y en localización perianal, perineal y glútea. En este contexto recomendamos un manejo más agresivo de la enfermedad, sobre todo aquellos casos que cumplan los criterios de mayor

riesgo mencionados, para así tratar de minimizar la incidencia de este tipo de tumores con un pronóstico tan grave.

BIBLIOGRAFÍA

1. Lapins J, Ye W, Nyren O, Emtestam L. Incidence of cancer among patients with hidradenitis suppurativa. *Arch Dermatol*. 2001;137:730-4.
2. Chapman S, Delgadillo D III, Barber C, Khachemoune A. Cutaneous squamous cell carcinoma complicating hidradenitis suppurativa: A review of the prevalence, pathogenesis, and treatment of this dreaded complication. *Acta Dermatovenerol Alp Pannonica Adriat*. 2018;27:25-8.
3. Makris GM, Poulakaki N, Papanota AM, Kotsifa E, Sergeantanis TN, Psaltopoulou T. Vulvar Perianal and Perineal Cancer After Hidradenitis Suppurativa: A Systematic Review and Pooled Analysis. *Dermatol Surg*. 2017;43:107-15.
4. Cerdán Santacruz C, Díaz del Arco C, Rubio Herrera MA, Sánchez-Pernaute A, Torres García AJ. Squamous Cell Carcinoma of the Peristomal Skin of a Gastrostomy: Case Study. *J Wound Ostomy Continence Nurs*. 2017;44:384-6.
5. Yon JR, Son JD, Fredericks C, Morton M, Kingsley S, Gupta S, et al. Marjolin's Ulcer in Chronic Hidradenitis Suppurativa: A Rare Complication of an Often Neglected Disease. *J Burn Care Res*. 2017;38:121-4.
6. Lavogiez C, Delaporte E, Darras-Vercambre S, Martin De Lassalle E, Castillo C, Mirabel X, et al. Clinicopathological study of 13 cases of squamous cell carcinoma complicating hidradenitis suppurativa. *Dermatology*. 2010;220:147-53.
7. Shukla VK, Hughes LE. A case of squamous cell carcinoma complicating hidradenitis suppurativa. *Eur J Surg Oncol*. 1995;21:106-9.
8. Constantinou C, Widom K, Desantis J, Obmann M. Hidradenitis suppurativa complicated by squamous cell carcinoma. *Am Surg*. 2008;74:1177-81.
9. Huang C, Lai Z, He M, Zhai B, Zhou L, Long X. Successful surgical treatment for squamous cell carcinoma arising from hidradenitis suppurativa. *Medicine (Baltimore)*. 2017;96:e5857.

Carlos Cerdán Santacruz^{a,*}, Rocío Santos Rancaño^a,
Cristina Díaz del Arco^b, Luis Ortega Medina^b
y Javier Cerdán Miguel^a

^aDepartamento de Cirugía General, Hospital Clínico San Carlos, Madrid, España

^bDepartamento de Patología, Hospital Clínico San Carlos, Madrid, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: carloscerdansantacruz@hotmail.com
(C. Cerdán Santacruz).

<https://doi.org/10.1016/j.ciresp.2019.01.009>

0009-739X/© 2018 AEC. Publicado por Elsevier España, S.L.U.
Todos los derechos reservados.