

7. Kalra VB, Gilbert JW, Mitchell KA, Salem RR, Israel GM. AIRP best cases in radiologic-pathologic correlation: gastritis cystica polyposa. *Radiographics*. 2013;33:109–14.
8. Tomizuka T, Mazaki T, Mado K, Henmi A, Ishii Y, Masuda H, et al. A case of gastritis cystica profunda. *Surgery*. 2008;143:449–50.
9. Akahoshi K, Oya M. Gastrointestinal stromal tumor of the stomach: how to manage? *World J Gastrointestinal Endosc*. 2010;2:271–7.
10. Choi MG, Jeong JY, Kim KM, Bae JM, Noh JH, Sohn TS, et al. Clinical significance of gastritis cystica profunda and its association with Epstein-Barr virus in gastric cancer. *Cancer*. 2012;118:5227–33.

Joana Rita Carvalho^{a,*}, Ana Catarina Quadros^b,
Liliane Meireles^a, Irina Alves^b, Paula Moura dos Santos^a,
Fátima Serejo^a, Cristina Ferreira^b, José Paulo Freire^c,
José Velosa^a

^a Department of Gastroenterology and Hepatology, North Lisbon Hospital Center, Portugal

^b Department of Pathology, North Lisbon Hospital Center, Portugal

^c Department of General Surgery, North Lisbon Hospital Center, Portugal

* Corresponding author.

E-mail address: joana.rita.carvalho@gmail.com (J. R. Carvalho).

<https://doi.org/10.1016/j.gastrohep.2017.07.009>
0210-5705/

© 2017 Elsevier España, S.L.U. All rights reserved.

Hidroadenocarcinoma ecrino perianal en el contexto de una enfermedad de Crohn fistulizante



Perianal eccrine hidroadenocarcinoma in the context of a fistulising Crohn's disease

El adenocarcinoma del canal anal es una neoplasia muy poco frecuente que representa el 5% de todas las anorrectales y un 1,5% de los tumores gastrointestinales^{1,2}. De acuerdo con la Organización Mundial de la Salud, se pueden distinguir 3 tipos: el primero tiene su origen en la mucosa de transición del canal superior, el segundo deriva de las glándulas (ductos) anales y el último, de una fístula perianal crónica. Los pacientes con tumores del canal anal, independientemente de su tipo, presentan mayor porcentaje de enfermedad avanzada, metástasis a distancia y menor supervivencia global en comparación con los casos de carcinoma escamoso rectal. La escasa casuística publicada implica que no exista un esquema terapéutico plenamente comprobado^{3,4}, aunque la mayoría de los autores abogan por un tratamiento con quimiorradioterapia neoadyuvante seguido de cirugía radical⁵. Describimos a continuación un caso extremadamente raro de hidroadenocarcinoma ecrino perianal en un paciente a quien se diagnosticó previamente enfermedad de Crohn.

Varón de 42 años con enfermedad de Crohn de 20 años de evolución con múltiples fistulizaciones perianales crónicas, intervenido en 2006 con colostomía derivativa. El paciente fue derivado a cirugía para biopsia de adenopatía inguinal dolorosa y biopsia «trucut» perianal para descartar la degeneración de una fístula perianal crónica. En el estudio anatomopatológico, el ganglio linfático mostró una arquitectura totalmente reemplazada por una proliferación celular atípica de estirpe epitelial organizada en forma de nidos sólidos, adoptando en otras áreas un patrón ductal con morfología cribiforme focal. La celularidad neoplásica era de gran tamaño, con núcleos pleomórficos de cromatina granular, nucléolos evidentes y abundantes mitocondrias. El citoplasma variaba (pálido eosinófilo, granular o con

cambio hacia célula clara). El inmunofenotipo de la célula era positivo para p53 (80%), CK8, CK19, antígeno epitelial de membrana (EMA), antígeno carcinoembrionario (CEA), CKAE1/AE3 y CAM 5.2 con inmunoreacción negativa de 34BE12, calretinina, CD30, CD117, vimentina, a-inhibina, CK7, p504S, p63, PSA, CDX2, CK20, CD10 y S100⁶. El EMA, CK8, CK19 y el CEA suelen estar presentes en las glándulas ecrinas y apocrinas. La morfología y el inmunofenotipo descritos fueron coincidentes con los hallazgos de la biopsia «trucut», estableciéndose el diagnóstico de metástasis ganglionar de hidroadenocarcinoma derivado de glándulas ecrinas perianales.

Se realizó un estudio de extensión mediante TC toracoabdominal, RM pélvica y rastreo corporal con citrato de galio-67 (fig. 1). El estudio con galio-67 puso de manifiesto un depósito patológico de actividad en la región perianal compatible con un proceso inflamatorio-séptico.

En la TC se observaron múltiples adenopatías en las cadenas ilíaca interna y externa derechas e inguinales bilaterales. Se detectaron hallazgos de enfermedad perianal compleja; múltiples trayectos fistulosos y abscesificaciones. Adicionalmente, en la RM se identificó una gran masa heterogénea de aspecto infiltrativo que interesaba desde la porción más caudal del recto, musculatura del suelo de la pelvis, glúteo mayor derecho y hasta tejido graso subcutáneo y piel.

Con el diagnóstico de una afectación neoplásica infiltrativa del canal anal (T4) con diseminación adenopática, se discutió el caso en el Comité Multidisciplinar y, revisada la bibliografía, se decidió tratar mediante quimioterapia neoadyuvante⁷. Se administraron 12 ciclos con esquema FOLFOX (ácido folínico, fluorouracilo y oxiplatino) y 8 ciclos más sin oxiplatino (con 5-fluorouracilo).

Se reevaluó al paciente mediante RM abdominopélvica que confirmó progresión tumoral asociando fístulas complejas y abscesificación perilesional y se identificaron adenopatías en progresión a nivel inguinal e ilíacas externas. En el estudio de extensión (TC) no se constataron signos de enfermedad diseminada.

Se planificó la intervención quirúrgica y se procedió a una resección local, extirpándose una neoplasia perianal ulce-

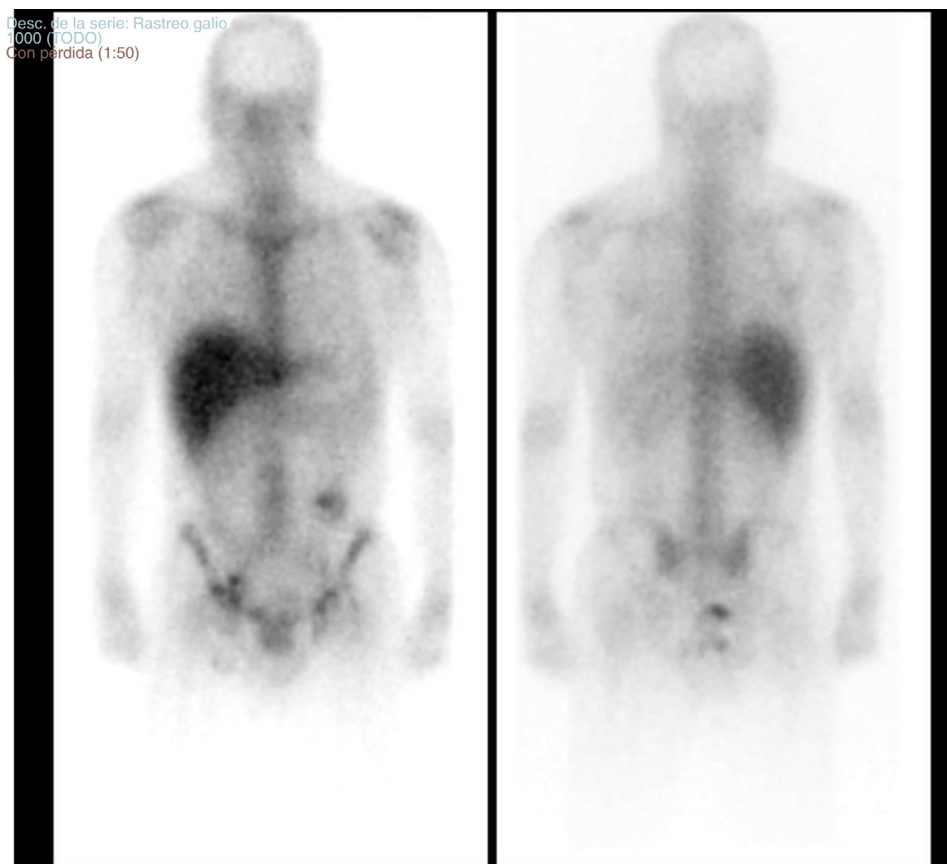


Figura 1 Rastreo corporal obteniendo imágenes planares en proyección anterior y posterior tras la administración intravenosa de citrato de Galio-67.

Se detecta un depósito patológico de actividad en la región perianal y rectal compatible con un proceso inflamatorio-séptico. En la región inguinal izquierda existe un pequeño depósito de moderada intensidad que sugiere una adenopatía reactiva en dicha localización. No se aprecian otros depósitos en abdomen ni en el resto del rastreo corporal que sugiera la existencia de lesiones adenopáticas y/o procesos infecciosos.

Aumento de actividad en región de colostomía probablemente por depósito fisiológico de galio debido a su eliminación por vía intestinal.

rada y gangrenosa de 8 cm de diámetro mayor con base de 4 cm, que se resecó hasta presentar bordes macroscópicamente libres. La evolución fue favorable, con alta hospitalaria al segundo día postoperatorio.

El estudio anatomopatológico de la pieza quirúrgica (fig. 2) demostró una neoplasia primaria epitelial maligna e invasiva categorizable en un hidroadenocarcinoma ecrino con ulceración cutánea, necrosis focal y patrón morfológico mixto (sólido, cribiforme, glandular y cambios de célula clara) con infiltración muscular esfinteriana. El paciente se encuentra actualmente en seguimiento sin recaídas locales ni enfermedad a distancia.

El hidroadenocarcinoma ecrino es un tumor raro derivado de la glándula sudorípara ecrina. Fue descrito por Stout y Cooley en 1951⁸. Tiene un comportamiento maligno con crecimiento lento, localmente agresivo (alta recurrencia), con potencial metastásico a través de ganglios linfáticos regionales y vía hematógena a los ganglios linfáticos periesofágicos, peribronquiales, periaórticos y retroperitoneales; huesos, vértebras, costillas, pelvis, pulmón y pleura, respectivamente⁹. El primer gran estudio rela-

cionado con su clasificación fue publicado en 1968 por Berg y McDivitt¹⁰. Se puede identificar en la literatura con otros sinónimos como hidroadenocarcinoma de células claras, hidroadenoma maligno de células claras, adenocarcinoma quístico-sólido, acrospiroma maligno, mioepitelioma maligno de células claras y carcinoma ecrino de células claras. Hasta la fecha, y tras una revisión exhaustiva de la literatura, tan solo hemos encontrado descritos 2 casos en la región perianal^{6,9}.

Puede ser difícil de distinguir del adenocarcinoma de recto inferior con extensión al canal anal. La sospecha temprana es crucial para evitar el retraso en el diagnóstico y tratamiento y debe tenerse en cuenta en casos de fístulas perianales recurrentes y abscesificaciones perianales, especialmente en los pacientes con enfermedad de Crohn fistulizante. Aunque no existe un protocolo estandarizado, la bibliografía más actual lo considera dentro de los adenocarcinomas del canal anal, siendo subsidiario de tratamiento neoadyuvante seguido de cirugía radical con posterior tratamiento adyuvante para prevenir las micrometástasis⁴.

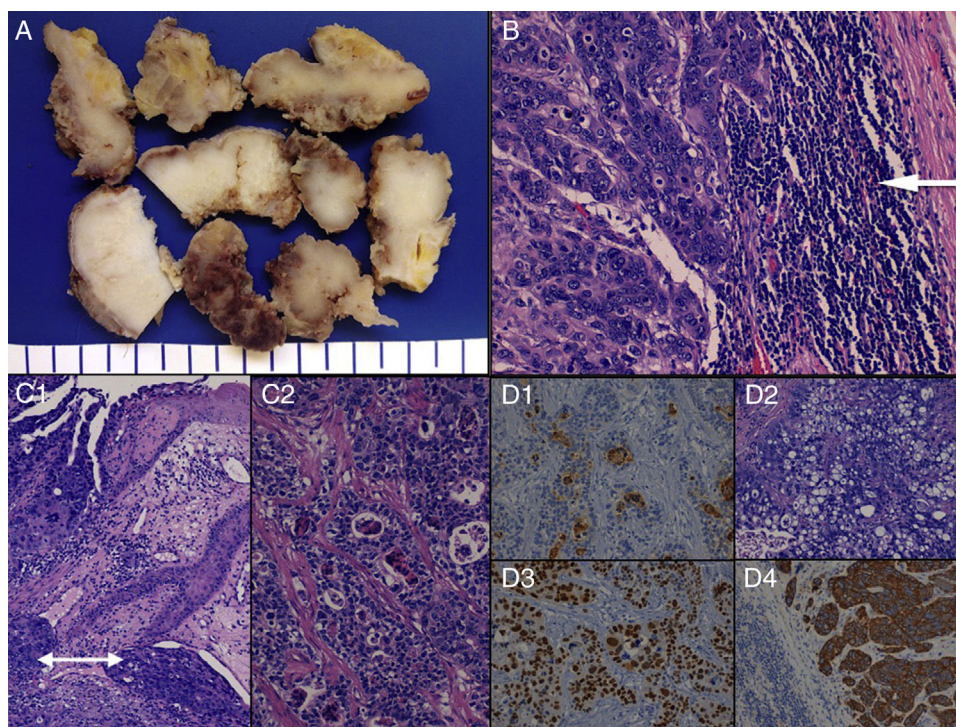


Figura 2 Características macroscópicas (A) y microscópicas (B-D) del hidroadenocarcinoma ecrino. (A) Secciones de la pieza de resección perianal integradas por tumor compacto, homogéneo y blanquecino. (B) Imagen microscópica de la metástasis ganglionar por el hidroadenocarcinoma (véase nidos epiteliales tumorales a la izquierda y ribete periférico ganglionar linfoide preservado [flecha] a la derecha) (HE $\times$ 400). (C) Infiltración, ulceración tumoral cutánea perianal e invasión vascular linfática (flecha doble) (HE $\times$ 250) (C1), e imagen microscópica del patrón cribiforme de la neoplasia (HE $\times$ 250) (C2). (D) Inmunoexpresión en luces glandulares ecrinas de antígeno carcinoembrionario (CEA $\times$ 200) (D1), áreas tumorales con cambio de célula clara (HE $\times$ 200) (D2), positividad intensa y difusa para p53 (p53 $\times$ 200) (D3), y componente neoplásico con inmunotinción positiva para citoqueratina 8 (CK8 $\times$ 200) (D4).

Bibliografía

- Leonard D, Beddy D, Dozois EJ. Neoplasms of anal canal and perianal skin. *Clin Colon Rectal Surg.* 2011;24:54–63.
- Wong MTC, Lim JF, Eu KW. Anal canal malignancies: A review in an Asian population. *Singapore Med J.* 2011;52:9–14.
- Shia J. An update on tumors of the anal canal. *Arch Pathol Lab Med.* 2010;134:1601–11.
- Ferrer Márquez M, Velasco Albendea FJ, Belda Lozano R, Berenguel Ibáñez MM, Reina Duarte A. Adenocarcinoma of the anal canal. Narrative review. *Cir Esp.* 2013;91:281–6.
- Papagikos M, Crane CH, Skibber J, Janjan NA, Feig B, Rodriguez-Bigas MA, et al. Chemoradiation for adenocarcinoma of the anus. *Int J Radiat Oncol Biol Phys.* 2003;55:669–78.
- Leung TH, Lee HH, Chang SC. Perianal eccrine adenocarcinoma. *World J Surg Oncol.* 2007;5:100.
- Warsch S, Bayraktar UD, Wen BC, Zeitouni J, Marchetti F, Rocha-Lima CM, et al. Successful treatment of anal gland adenocarcinoma with combined modality therapy. *Gastrointest Cancer Res.* 2012;5:64–6.
- Stout A, Cooley S. Carcinoma of sweat gland. *Cancer.* 1951;4:521–36.
- Sierra-Montenegro E, Sierra-Luzuriaga G, Leone-Stay G, Salazar-Menéndez V, Quiñonez-Auria C. Hidroadenocarcinoma nodular perianal. Informe de un caso. *Cir Cir.* 2010;78:177–80.
- Berg JW, McDivitt RW. Pathology of sweat gland carcinoma. *Pathology Annual.* 1968;3:123–44.

Ángel Pareja-López^{a,*}, Manuel Ferrer-Márquez^a,
María del Mar Berenguel-Ibáñez^b, Natalia Espínola-Cortés^a
y Francisco Javier Velasco-Albendea^b

^a Servicio de Cirugía General y del Aparato Digestivo,
Complejo Hospitalario Torrecárdenas, Almería, España
^b Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Torrecárdenas,
Almería, España

* Autor para correspondencia.
Correo electrónico: angel.parejalopez@gmail.com
(Á. Pareja-López).

<https://doi.org/10.1016/j.gastrohep.2017.07.002>
0210-5705/

© 2017 Elsevier España, S.L.U., AEEH y AEG. Todos los derechos reservados.