

Adenocarcinoma secundario a hidradenitis supurativa. Presentación de caso y revisión de la bibliografía

Federico H.E. Carballo, Pablo A. Farina
División Cirugía, Hospital Ignacio Pirovano

Palabras clave: hidrosadenitis supurativa, adenocarcinoma mucinoso, mucosecretante
Key words: hidradenitis suppurativa, mucinous adenocarcinoma, mucosecreting

INTRODUCCIÓN

La hidradenitis supurativa (HS) es una enfermedad autoinmune inflamatoria sistémica crónica, recurrente, debilitante y potencialmente discapacitante, que se inicia en el folículo piloso, en áreas de mayor densidad de glándulas apócrinas.¹ Según series europeas presenta una incidencia mundial de entre el 1 y el 4%² y según el registro nacional del 2018 existirían 253 casos en nuestro país.³ Existe una relación mujer:hombre de 3-5:1. Predomina en mujeres de 20 a 40 años de edad y en hombres mayores de 45 años, mientras que en

la infancia la incidencia es de solo 2-3%. Se describen como factores predisponentes la carga genética, la obesidad y el tabaquismo.¹ Su diagnóstico es clínico y ecográfico. En esta entidad, la clinimetría o valoración de la gravedad cobra fundamental relevancia. Se han descrito diversas escalas para estadificar la enfermedad: Hurley, Sartorius, *Physician Global Assessment* (PGA), *Respuesta Clínica en HS* (HiSCR-*Hidradenitis Clinical Response*), *Hidradenitis Suppurativa Severity Score System* (IHS4- *International HS 4*). En nuestro medio, las más utilizadas son las escalas de Hurley y de Sartorius (Fig. 1).

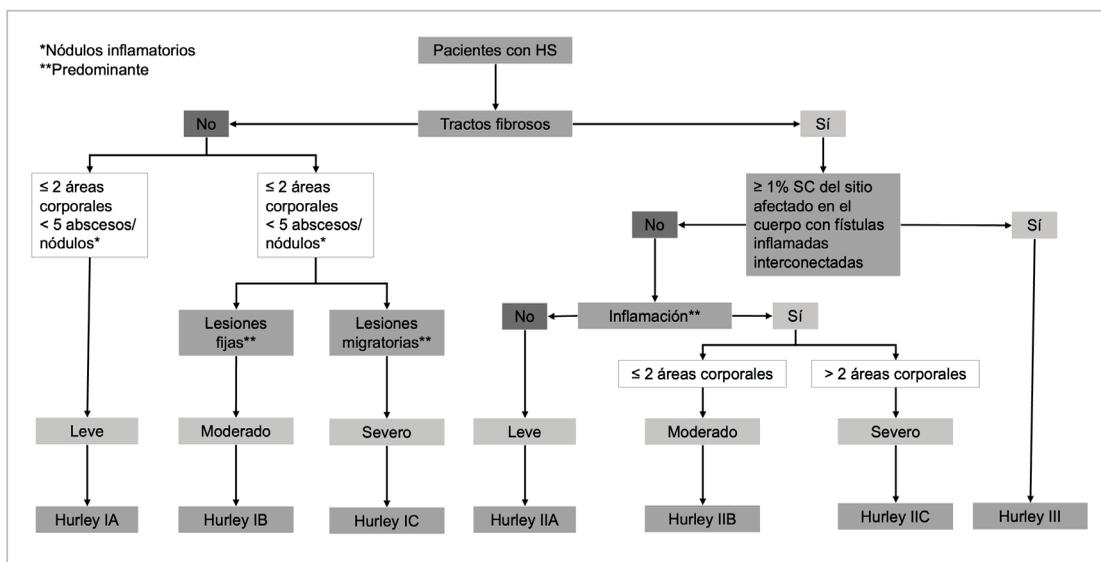


Figura 1. Clasificación de Hurley de la hidrosadenitis supurativa (HS). SC: Superficie corporal.

Los autores declaran ausencia de conflictos de interés. Federico H. E. Carballo: fcarballopirovano@gmail.com
Recibido: 19-03-2025. Aceptado: 21-04-2025

Federico H. E. Carballo: <https://orcid.org/0000-0002-8513-4715>; Pablo A. Farina: <https://orcid.org/0000-0002-1869-1861>

Una infrecuente complicación de la HS es el desarrollo de neoplasias, de las cuales el carcinoma escamoso es la más prevalente,⁴ mientras que el adenocarcinoma mucinoso (ACM) es sumamente infrecuente; no se han descripto más de 8 casos en toda la bibliografía internacional.⁵

CASO

Se presenta el caso de una paciente de sexo femenino de 46 años de edad con diagnóstico de HS de 10 años de evolución y tabaquismo de aproximadamente 20 pack-year. Realizó múltiples tratamientos, tanto locales como sistémicos, sin respuesta satisfactoria, hasta que se indicó Adalimumab 40 mg vía subcutánea cada 15 días durante los años 2013 y 2014. Con esta terapia logró una muy buena respuesta, con ausencia de secreción y sin progresión de la enfermedad. Sin embargo, las secuelas de esta patología habían escalado hasta un grado de Hurley III y Sartorius 100 (Fig. 2 A). Posteriormente, por razones sociales asociadas a dificultades en la provisión del inmunomodulador, se la paciente interrumpió el tratamiento y correcto seguimiento, hasta que a los 2 años (2016) volvió a la consulta con una tumoración glútea con abundante secreción mucinosa (Fig. 2 B).

Se abordó el caso en equipo multidisciplinario iniciando el

estudio mediante una biopsia, la cual informó adenocarcinoma mucosecretante. Se descartó patología colorrectal con una videocolonoscopia completa.

Se procedió a la resección de la lesión con márgenes oncológicos, removiendo glúteo derecho, parcialmente glúteo izquierdo, rafe anococcígeo y parte del elevador del ano homolateral (Fig. 2 C). Se produjo una efracción de la pared rectal posterior, que fue reparada y protegida con una colostomía sigmoidea en asa.

El análisis anatomopatológico informó adenocarcinoma mucosecretante con lagos de mucina y células glandulares atípicas.

Descartada la presencia de enfermedad, se procedió al cierre de la colostomía a los 10 meses. Sin embargo, factores inherentes al sistema de salud y la falta de adherencia al seguimiento llevaron a diferir los controles durante un año, luego del cual se constató una recidiva local voluminosa (Fig. 2 D) asociada a imágenes tomográficas compatibles con secundarismo, a pesar de que un PET no presentaba captación a dicho nivel. Por deterioro en la calidad de vida y síntomas suboclusivos, se realizó nuevamente una colostomía sigmoidea en asa. Se discutió nuevamente el caso en ateneo oncológico multidisciplinario, recomendándose tratamiento oncológico adyuvante, sin embargo, la paciente no aceptó la propuesta.

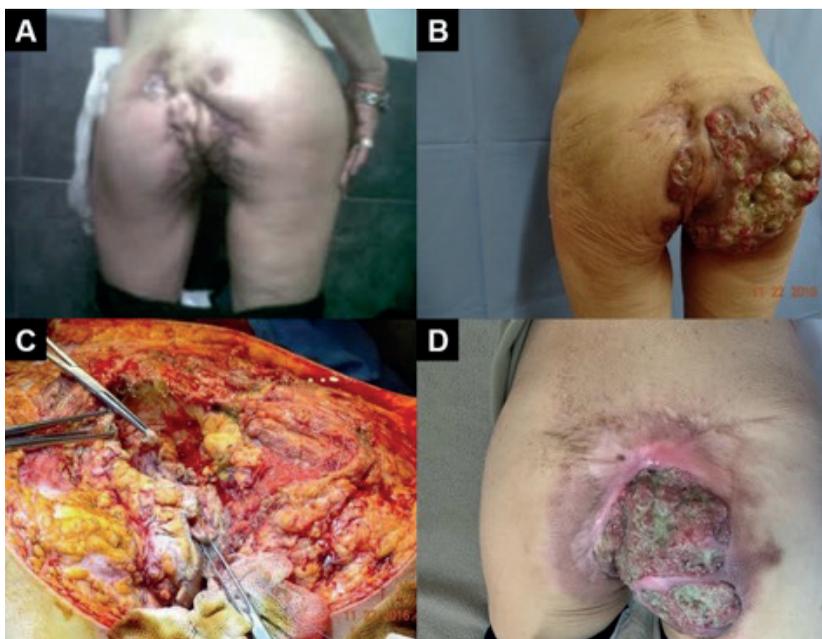


Figura 2. Hidrosadenitis suppurativa. **A.** Enfermedad clasificada como Hurley III luego de 10 años de evolución con escasa respuesta a múltiples tratamientos. **B.** Gran tumor glúteo con abundante secreción mucinosa, desarrollado luego de 2 años sin seguimiento. La biopsia reveló un adenocarcinoma mucosecretante. **C.** Resección local amplia. **D.** Recurrencia local voluminosa al año de la cirugía.

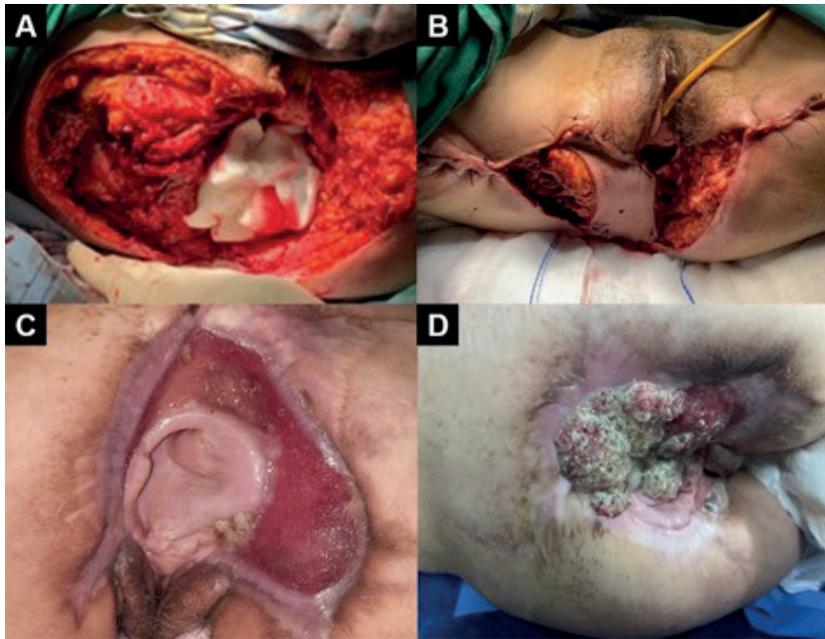


Figura 3. Recidiva local del adenocarcinoma mucosecretante. **A.** Exenteración pelviana posterior del adenocarcinoma mucosecretante recidivado. **B** Reconstrucción parcial del defecto mediante un colgajo rotatorio de recto anterior del abdomen (VRAM). **C.** Progresión de la enfermedad a los 4 meses de la exenteración, tratada con curetajes durante 1 año. **D.** Tumor recurrente.

Dado el avance en la historia natural de la enfermedad sin tratamiento y el deterioro progresivo en la calidad de vida, se decidió nueva conducta quirúrgica mediante una exenteración pelviana posterior con reconstrucción parcial del defecto mediante un Colgajo vertical miocutáneo de recto abdominal (VRAM) a los 41 meses de la primera resección (Fig. 3 A y 3 B). Dicha resección presentó la misma estirpe tumoral y debido a que uno de los márgenes (hueso isquion derecho) resultó positivo, se indicó tratamiento oncológico que realizó parcialmente con capecitabine.

A los cuatro meses se constató por biopsia progresión de la enfermedad, la cual fue tratada localmente mediante curetajes a lo largo de un año (Fig. 3 C). En dicha instancia se constataron lesiones tomográficas compatibles con metástasis pulmonares.

Luego de un año, se documentó estabilidad de la enfermedad oncológica a nivel sistémico, pero por alteración en la calidad de vida por el crecimiento local (Fig. 3 D), asociado a las dificultades de higiene y postura, se le realizó una resección parcial paliativa. Al mes se observó secundarismo suprarrenal y seis meses más tarde, en contexto de un síndrome de impregnación de un mes de evolución se produjo el óbito. Cabe destacar que a lo largo de los 6 años y medio en que padeció esta enfermedad oncológica con una cuestionable calidad de vida, se constató un performance status de 0 hasta el último mes de vida.

DISCUSIÓN

El adenocarcinoma mucosecretante del periné/genital (AC-MSPG) fue descrito por Rosser⁶ en 1934, quien lo reconoce en fistulas de larga data. En los pocos casos publicados secundarios a HS, los pacientes reportan un antecedente de enfermedad de más de 10 años de evolución.⁴ El tumor más frecuente es el carcinoma escamoso, pero se han descrito ACM, en contraste a lo que se presenta habitualmente relacionado con las fistulas.

Tekbas et al.,⁷ en su publicación de 2022, describen 20 casos de neoplasias de la región perianal, dentro de los cuales se incluyen solo 4 casos de ACM sin discriminar su origen. En 2016, Mukai et al.⁴ presentan una revisión sistemática de la bibliografía, donde cita solo 5 casos publicados de ACM secundario a HS. Estos últimos sumados a otros dos reportes de caso y el paciente aquí presentado permiten afirmar que hasta el momento solo existen 9 casos publicados en revistas indexadas.^{4,5,8,9}

Según Kim et al.,⁸ para considerar que un adenocarcinoma es secundario a una fistula anal, en primera instancia se debe descartar su origen en una neoplasia rectal. Además, la fistula debe preceder al carcinoma y, por último, el orificio primario debe hallarse en el canal anal y no en el tumor. Siguiendo estos conceptos podemos afirmar que el caso reportado se debe a la malignización de trayectos fistulosos secundarios a la HS.

Con respecto a la evolución de esta complicación crónica, cabe destacar el concepto descripto en el consenso de HS de la Sociedad Argentina de Dermatología¹ sobre “ventana de oportunidad”, entendiéndose este como el período durante el cual los esfuerzos tendientes a controlar la actividad inflamatoria pueden ser más útiles.

Es habitual que dicha ventana se pierda debido al retraso diagnóstico que se produce en la HS, debido a cuestiones inherentes a la patología, el sistema de salud, e incluso el propio paciente.¹⁰

El tratamiento de los adenocarcinomas de la región perineal y perianal depende de la localización, la extensión y el origen. Esto puede implicar desde resecciones locales amplias hasta una resección abdominoperineal. En el presente caso, se optó por un abordaje progresivo, resultado de la discusión en equipo multidisciplinario y respetando la autonomía de la paciente.

Por último, y no por ello menos importante, cabe destacar el rol del cuidado de la salud mental del paciente, ya que las secuelas de esta enfermedad suelen relacionarse con depresión, vergüenza, estigmatización e irritabilidad, que producen aislamiento, aversión a las relaciones íntimas y muchas veces, como en nuestro caso, una incapacidad que excede la voluntad del paciente de cumplir con el mejor tratamiento.^{11,12}

CONCLUSIÓN

El ACM originado en una HS es una complicación muy infrecuente. La vigilancia de los pacientes con enfermedad de larga data es fundamental y el desarrollo de una neoplasia debe sospecharse ante la progresión de la enfermedad a pesar del tratamiento, o la evolución tórpida posterior a una respuesta previa favorable.

Se recomienda la implementación de equipos multidisciplinarios para el manejo integral del paciente con HS, que incluya el cuidado de su salud mental y el tratamiento de sus posibles adicciones.

REFERENCIAS

1. Consenso Nacional de Hidradenitis Suppurativa. Guía de tratamiento 2019. Buenos Aires: Sociedad Argentina de Dermatología. 2019. Año 1. N° 1.
2. Zouboulis CC, Desai N, Emtestam L, Hunger RE, Ioannides D, Juhász I, et al. European S1 Guideline for the Treatment of Hidradenitis Suppurativa/Acne Inversa. *J Eur Acad Dermatol Venerol*. 2015;29(4):619-44.
3. Registro Nacional de Pacientes. Sociedad Argentina de Dermatología (SAD).
4. Mukai N, Pinheiro LV, Ayrizono M de L, Barreiro GC, Kharmandayan P, Akinaga MH, et al. Mucinous Adenocarcinoma Associated with Chronic Suppurative Hidradenitis: Report of a Case and Review of the Literature. *Int J Surg Case Rep*. 2016;26:12-6.
5. Nasir H, Mohammad Azmi N, Dualim DM, Azman ZA, Abdul Rahman NA. The Curious Incidence of Mucinous Adenocarcinoma Masquerading as Perianal Hidradenitis Suppurativa. *Cureus*. 2024;16(4):e57585.
6. Rosser C. The Relation of Fistula in Ano to Cancer of the Anal Canal. *Trans Am Proctol Soc*. 1934;35:65-71.
7. Tekbaş A, Mothes H, Settmacher U, Schuele S. Non-mucinous Adenocarcinomas and Squamous Cell Carcinomas of the Anal Region Masquerading as Abscess or Fistula: A Retrospective Analysis and Systematic Review of Literature. *J Cancer Res Clin Oncol*. 2022;148(6):1509-22.
8. Kim SJ, Kim TG, Gu MJ, Kim S. Mucinous Adenocarcinoma of the Buttock Associated with Hidradenitis: A Case Report. *World J Clin Cases*. 2020;8(18):4200-6.
9. do Val IC, Almeida Filho GL, Corrêa A, Neto N. Chronic Hidradenitis Suppurativa and Perianal Mucinous Adenocarcinoma. A Case Report. *J Reprod Med*. 2007;52(2):100-2.
10. Hercule S. Iniciativa estratégica de salud para la definición del estándar óptimo de cuidado para pacientes con hidradenitis suppurativa 2017. Asociación de Enfermos de Hidrosadenitis (ASENDHI).
11. Esmann S, Jemec C. Psychosocial Impact of Hidradenitis Suppurativa. A Qualitative Study. *Acta Derma Venerol*. 2010;91(3):328-33.
12. Matusiak L, Bienieck A, Szepietowski JC. Hidradenitis Suppurativa Markedly Decreases Quality of Life and Professional Activity. *J Am Acad Dermatol*. 2010 A;62 (4):706-8.