

Carcinoma adenoide quístico cutáneo primario

Primary cutaneous adenoid cystic carcinoma

M^aT Bordel Gómez¹, C Román Curto¹, J Sánchez Estella¹, M^aJ Baizán García², M^aE Cardeñoso Álvarez¹,
JC Santos Durán¹, M Corral de la Calle¹, L Requena Caballero³

¹Servicio de Dermatología, Complejo Asistencial "Virgen de la Concha", Zamora. ²Servicio de Anatomía Patológica, Complejo Asistencial "Virgen de la Concha", Zamora. ³Servicio de Dermatología, Fundación Jiménez-Díaz, Madrid.

Correspondencia:

M.^a T. Bordel Gómez
Avda. Requejo, 35
49022 Zamora
Tel.: 98054 82 00 - Ext 8973
Fax: 980 980 63 51 19
e-mail: maitebordel@aedv.es / materbodel@yahoo.es

Resumen

El carcinoma adenoide quístico cutáneo primario es un raro tumor de baja malignidad, que se manifiesta clínicamente como un nódulo duro y mal definido. El examen histológico de este tumor muestra de forma característica células intensamente basofílicas dispuestas en un patrón adenoide y cribiforme que ocupa la dermis media y reticular. El diagnóstico definitivo de este tumor se realiza en base a las características histopatológicas y a la exclusión de enfermedad metastásica.

(M^aT Bordel Gómez, C Román Curto, J Sánchez Estella, M^aJ Baizán García, M^aE Cardeñoso Álvarez, JC Santos Durán, M Corral de la Calle, L Requena Caballero. Carcinoma adenoide quístico cutáneo primario. Med Cutan Iber Lat Am 2011;39(3):116-119)

Palabras clave: Carcinoma adenoide quístico, carcinoma adenoide quístico cutáneo primario, neoplasia anexial.

Summary

Primary cutaneous adenoid cystic carcinoma is a rare tumor with low-grade malignancy that presents as a firm and poorly circumscribed nodule. Histologic examination of this tumor characteristically shows intensely basophilic cells with an adenoid and cribriform pattern occupying the mid to reticular dermis. The definitive diagnosis of this tumor relies on the histologic features and the exclusion of metastatic disease.

Key words: Adenoid cystic carcinoma, primary cutaneous adenoid cystic carcinoma, aneural neoplasm.

El carcinoma adenoide quístico cutáneo primario es un tumor raro, descrito primeramente por Boggio en 1975[1]. Desde entonces hasta la actualidad, hay menos de 70 casos descritos en la literatura médica de esta rara localización de carcinoma adenoide quístico (CAQ)[2, 3]. Aportamos un nuevo caso de CAQ cutáneo primario.

Caso clínico

Se trata de un varón de 75 años de edad, sin antecedentes patológicos de interés, que fue remitido desde atención primaria para la evaluación de una lesión localizada en la

región abdominal, completamente asintomática, que recordaba a un quiste epidérmico. La lesión tenía una evolución aproximada de 15 años, pero en los últimos meses había crecido y se había hecho dolorosa.

La *exploración física* de la lesión reveló un nódulo indurado, móvil y bien definido de 1,5 x 1,5 cm de diámetro, localizado en la región subxifoidea. No se palpaban adenopatías loco-regionales.

Se procedió a una extirpación amplia de la lesión y el examen histopatológico reveló la presencia de una tumoración limitada a la dermis y al tejido subcutáneo, sin observar ninguna conexión entre la superficie tumoral y la epidermis

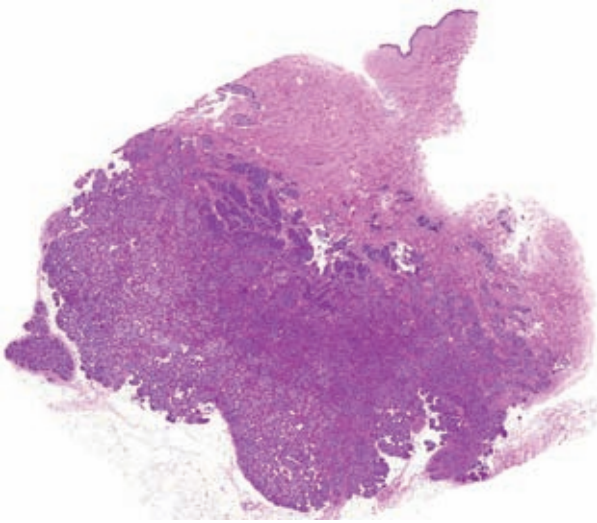


Figura 1. Observamos en una panorámica la presencia de una tumoración, limitada a la dermis y al tejido subcutáneo sin conexiones a la superficie de la epidermis. Dicha neoplasia está compuesta de células epiteliales dispuestas siguiendo un patrón sólido alternando con un patrón cribiforme (H-E x 4).

(Figura 1). Dicha tumoración estaba compuesta de una proliferación de células basaloides, con escaso citoplasma alrededor de núcleos hipercromáticos sin atipia nuclear. Los islotes epiteliales, se disponían en un patrón en el que alternaban áreas sólidas con otras áreas cribiformes. Las áreas sólidas estaban formadas por células neoplásicas y separadas por un estroma fibroso alternando con áreas de material mixoide. Se observaron también estructuras ductales y formaciones globulares y cilíndricas eosinófilas en el espesor

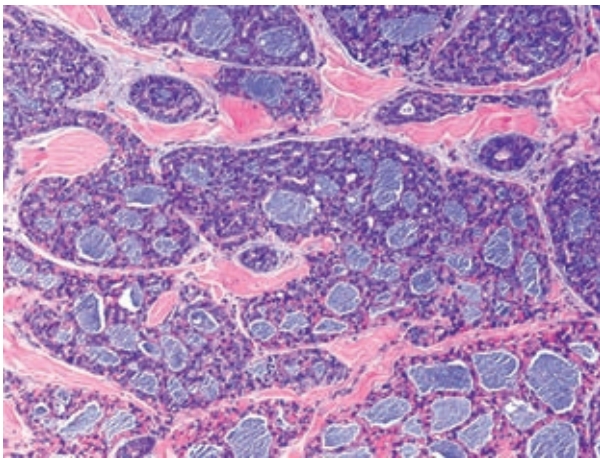


Figura 2. Patrón Sólido: Las áreas sólidas consisten en células neoplásicas basaloides y monoformas con núcleos pequeños e hipercromáticos sin atipia nuclear separadas por un estroma fibroso alternando con material mixoide.

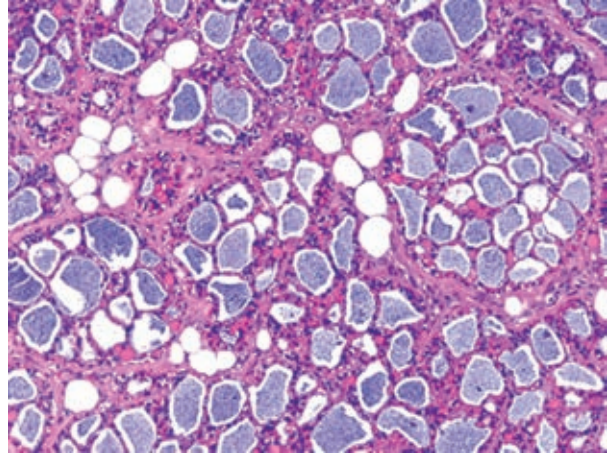


Figura 3. Patrón cribiforme: También se observó un patrón cribiforme predominante con estructuras pseudoglandulares irregulares (H-E x 100).

del tumor (Figura 2). Además del patrón sólido, se observó en otras áreas un patrón cribiforme, formado por estructuras pseudoglandulares irregulares que contenían en su luz abundantes restos de mucina y detritus celulares (Figura 3). En la periferia del tumor se observó una infiltración perineural por células neoplásicas (Figura 4).

Los estudios inmunohistoquímicos demostraron positividad en el material luminal para las tinciones de azul alcian, ácido periódico Schiff y mucicarmin. Las células tumorales expresaron positividad para citoqueratinas de bajo y alto peso molecular, actina y CD34. Sólo se observó inmunoreactividad para el EMA y CEA en el material endoluminal y en la superficie luminal del túbulo. En base a estas características histopatológicas se realizó el diagnóstico de CAQ.

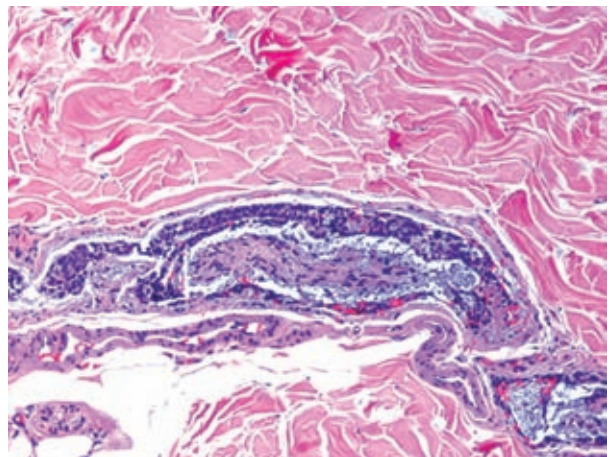


Figura 4. Invasión de un espacio perineural por células neoplásicas (H-E x 200).

Tabla 1. Características diferenciales entre el carcinoma adenoide quístico cutáneo primario (CAQCP), carcinoma cribiforme cutáneo primario (CCCP) y el carcinoma adenoide de células basales (CACB)

	CAQCP	CCCP	CACB
<i>Características Histológicas</i>	No conexión tumoral con epidermis. Islotes de células neoplásicas basaloideas dispuestas en un patrón sólido que alternan con áreas cribiformes.	No conexión tumoral con epidermis La neoplasia entera muestra un patrón cribiforme, con islotes y cordones interconectados entre sí.	Conexión tumoral con epidermis. Las células neoplásicas se disponen a modo de una empalizada periférica y presenta hendiduras peritumorales.
<i>Invasión perineural (neurotropismo)</i>	Presente	Ausente	Generalmente ausente
<i>Inmunohistoquímica</i>			
<i>Citoqueratinas</i>	+	¿?	+
<i>EMA</i>	+	¿?	—
<i>CEA</i>	±	¿?	—

EMA: Epithelial membrane antigen. CEA: Carcinoembryonic antigen.

Descartamos la existencia de un CAQ primario extracutáneo realizando una tomografía axial computerizada de tórax y abdomen y un examen completo y exhaustivo de las glándulas salivares menores, glándula parótida, glándula submandibular, lengua, área orofaríngea, oído y cavidades nasales realizado por un otorrinolaringólogo.

La evolución del paciente ha sido favorable, no observándose metástasis ni signos de recidiva local, después de 5 años de seguimiento.

El CAQ cutáneo primario es un tipo histopatológico específico pero raro de neoplasia cutánea epitelial, que es más frecuente en otras localizaciones, como glándulas salivares y lacrimales, árbol tráqueo-bronquial, conducto auditivo externo, esófago y próstata[1-7]. Así, en la actualidad, el CAQ es considerado un tipo frecuente de neoplasia localizada en las glándulas salivares y la cavidad bucal, que representa aproximadamente el 10-15% de todos los tumores de cabeza y cuello[5].

Clínicamente se caracteriza por un nódulo o una placa indolente, de consistencia firme, de crecimiento lento y curso progresivo, pero con una alta incidencia de invasión perineural y de recidivas locales (aproximadamente el 50%)[8-11]. El intervalo medio entre la extirpación quirúrgica y las posterior recidiva local de dicho tumor oscila entre 4 meses y 20 años[12]. Sin embargo, las metástasis linfáticas y viscerales son infrecuentes, pues sólo se han descrito en la literatura 5 casos con metástasis viscerales de CAQ cutáneo primario siendo todas ellas metástasis pulmonares en pacientes cuya localización del tumor fue el cuero cabelludo[6, 9]. De este modo, el CAQ cutáneo primario es considerado como un carcinoma de bajo grado de malignidad y en el que el diagnóstico precoz es muy importante para prevenir las metástasis.

Este tumor generalmente afecta a pacientes de mediana edad, con un leve predominio en mujeres. Aproximadamente el 40% de los casos se localizan en el cuero cabelludo y el 18% en el tórax[13].

Histológicamente, es una neoplasia mal delimitada, que infiltra todo el espesor de la dermis y con frecuencia alcanza el tejido celular subcutáneo, compuesta de células basaloideas con citoplasma muy discreto y con núcleos hiper cromáticos sin atípia nuclear, dispuestas en un patrón en el que alternan áreas sólidas con áreas cribiformes[12, 14], sin ninguna conexión entre el tumor y la epidermis. La invasión perineural es frecuente, sin embargo, la invasión vascular es menos común[6, 12]. Desde el punto de vista inmunohistoquímico las células neoplásicas muestran expresividad para citoqueratinas y para el antígeno de membrana epitelial (EMA), mientras que la expresividad para el antígeno embrionario (CEA) es variable[14].

El diagnóstico de CAQ cutáneo primario debe ser considerado sólo después de que se haya descartado un origen extracutáneo, realizando un examen completo de la cabeza y del cuello por un otorrinolaringólogo. Desde el punto de vista dermatológico, debemos establecer un diagnóstico diferencial histopatológico fundamentalmente con el carcinoma cribiforme cutáneo primario (CCCP) y con el carcinoma adenoide de células basales[6, 15] (Tabla 1). El CCCP es un tumor apocrino raro descrito por Requena et al. en 1998[16], y cuyo diagnóstico histopatológico reviste dificultad debido a la excepcional rareza del tumor.

Las recomendaciones terapéuticas del CAQ cutáneo primario consisten en primer lugar en una amplia extirpa-

ción quirúrgica con márgenes libres de tumoración como primera opción terapéutica. Se debe tener en cuenta que la afectación discontinua de la región perineural puede producir falsos negativos en los márgenes. Dado el elevado riesgo de recidiva local podría ser una indicación de la cirugía micrográfica de Mohs. Como tratamiento adyuvante, algunos autores abogan por una combinación de quimioterapia con cisplatino y doxorubicina[4], pues la radioterapia no es curativa[12]. En general, se precisa de estudios mul-

ticéntricos para protocolizar el tratamiento de este raro tumor.

En nuestro caso, creemos que la presencia de invasión perineural fue la responsable de la aparición del dolor que producía la lesión. Este dato nos sugiere además la existencia de una mayor probabilidad de presentar recidivas locales, por ello creemos necesario supervisar y controlar regularmente a aquellos pacientes que hayan presentado dolor en el curso clínico.

Bibliografía

1. Boggio R. Adenoid cystic carcinoma of the scalp. *Arch Dermatol* 1975; 111: 793-4.
2. Barnes J, García G. Primary cutaneous adenoid cystic carcinoma: a case report and literature review. *Cutis* 2008; 81: 243-6.
3. Naylor E, Sarkar P, Perhs CS, Giri P, Gnepp DR, Robinson-Bostom L. Primary cutaneous adenoid cystic carcinoma. *J Am Acad Dermatol* 2008; 58: 636-11.
4. Kato N, Yasukawa K, Onozuka T. Primary cutaneous adenoid cystic carcinoma with lymph node metastasis. *Am J Dermatopathol* 1998; 20: 571-7.
5. Khan AJ, DiGiovanna MP, Ross DA, Sasaki CT, Carter D, Son YH et al. Adenoid cystic carcinoma: a retrospective clinical review. *Int J Cancer* 2001; 96: 149-58.
6. Fueston JC, Gloster HM, Mutasim DF. Primary cutaneous adenoid cystic carcinoma: a case report and literature review. *Cutis* 2006; 77: 157-60.
7. Chu SS, Chang YL, Lou PJ. Primary cutaneous adenoid cystic carcinoma with regional lymph node metastasis. *J Laryngol Otol* 2001; 115: 673-5.
8. Weekly M, Lydiatt DD, Lydiatt WM, Baker SC, Johansson SL. Primary cutaneous adenoid cystic carcinoma metastatic to cervical lymph nodes. *Head Neck* 2000; 22: 84-6.
9. Doganay L, Bilgi S, Aygit C, Altaner S. Primary cutaneous adenoid cystic carcinoma with lung and lymph node metastases. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2004; 18: 383-5.
10. Alfaro-Rubio A, Sanmartín Jiménez O, Serra-Guillén C, Requena-Caballero C, Hueso-Gabriel L, Botella-Estrada R, Nagore-Enguadanos E, Lombart-Cussac B, Guillén-Barona C. Carcinoma adenoide quístico. *Actas Dermosifiliogr* 2006; 97: 578-80.
11. De Cruz Pérez DE, de Abreu Alves F, Nobuko Nishimoto I, de Almeida OP, Kowalski LP. Prognostic factors in head and neck adenoid cystic carcinoma. *Oral Oncol* 2006; 42: 139-46.
12. Chang SE, Ahn SJ, Choi JH, Sung KJ, Moon KC, Koh JK. Primary adenoid cystic carcinoma of the skin with lung metastasis. *J Am Acad Dermatol* 1999; 40: 640-2.
13. Kronic AL, Kim S, Medenica M, Laumann AE, Soltani K, Shaw JC. Recurrent adenoid cystic carcinoma of the scalp treated with Mohs micrographic surgery. *Dermatol Surg* 2003; 29: 647-9.
14. Requena L, Sanguenza O. Carcinoma adenoide quístico. En: Requena L: editor. Neoplasias anexas cutáneas. Madrid: Grupo Aula Médica; 2004, pp. 147-51.
15. Adamski H, Le Lan J, Chevrier S, Cribier B, Watier E, Chevrant-Breton J. Primary cutaneous cribriform carcinoma: a rare apocrine tumour. *J Cutan Pathol* 2005; 32: 577-80.
16. Requena L, Kiryu H, Ackerman AB. Cribriform carcinoma. En: Ackerman AB, ed. Neoplasms with Apocrine Differentiation. Philadelphia: Lippincott-Raven, 1998; 879.