

# Carcinoma basocelular congénito y múltiple

*Congenital and multiple basal cell carcinoma*

Ana Lucía Molina<sup>1</sup>, Milton Mejía<sup>2</sup>, Rodrigo Restrepo<sup>3</sup>

1. Médica, residente primer año de Dermatología, Universidad Pontificia Bolivariana, Medellín, Colombia
2. Médico dermatólogo; docente, Universidad Pontificia Bolivariana, Medellín, Colombia
3. Médico dermatopatólogo; docente, Universidad Pontificia Bolivariana, Medellín, Colombia

## Resumen

El carcinoma basocelular es la neoplasia más frecuente en los adultos, pero es rara en los pacientes menores de 15 años. Reportamos el caso de una paciente con carcinoma basocelular congénito y múltiple, sin otras manifestaciones asociadas.

**PALABRAS CLAVE:** carcinoma basocelular, recién nacido, síndrome del nevo basocelular.

## Correspondencia:

Ana Lucía Molina,

**Email:** anamolina2@une.net.co

*Recibido:* 20 de noviembre de 2010.

*Aceptado:* 3 de enero de 2011.

No se reportan conflictos de intereses.

## Summary

Basal cell carcinoma is the most frequent neoplasm in adults, but it is a rare condition in children under 15 years of age. We present the case of a patient with multiple congenital basal cell carcinomas, without any other manifestation.

**KEY WORDS:** carcinoma, basal cell, newborn, basal cell nevus syndrome.

## Caso clínico

Se trata de una paciente de sexo femenino de un año de edad, natural y residente en Medellín, que fue llevada a consulta por su madre por un cuadro clínico presente desde el nacimiento, consistente en lesiones localizadas en la piel, asintomáticas, las cuales habían aumentado en número y tamaño. Los antecedentes personales y familiares eran negativos.

En el examen físico se encontraron múltiples pápulas hiperpigmentadas de color café, con superficie brillante y perlada, de 1 a 5 mm de diámetro, localizadas en las extremidades inferiores y superiores, el tronco, y el dorso de manos y orejas; no había otros hallazgos al examen físico (**FIGURAS 1 Y 2**).

Ante estas manifestaciones, se decidió tomar biopsia de piel, cuyos hallazgos fueron los clásicos de un carcinoma basocelular de tipo sólido con presencia de masas de células basaloideas, las cuales se originaban a partir de la epidermis y mostraban formación de palizada periférica y retracción del estroma alrededor del tumor (**FIGURA 3**).

Los estudios complementarios de inmunohistoquímica comprobaron la presencia de un carcinoma basocelular, al ser intensamente positivos para los marcadores BCL2,

P54 y BerE-P4 y completamente negativos para la citoqueratina 20 y CD34 (**FIGURA 4**), hallazgos característicos de un carcinoma basocelular convencional.

Con los hallazgos clínicos, el resultado de la biopsia y de la inmunohistoquímica se hizo el diagnóstico de carcinoma basocelular congénito y múltiple. Se solicitaron tomografía axial simple de cráneo, radiografía de tórax y radiografía de columna, las cuales fueron normales. Esto se hizo con el fin de evaluar la presencia de alteraciones costales, quistes odontogénicos, meduloblastoma u otras manifestaciones clínicas, que hacen parte del síndrome de carcinoma basocelular nevoide.

Con respecto al tratamiento, para las lesiones más pequeñas se usó raspado (*curettage*) y electrofulguración, y para las lesiones de mayor tamaño, resección por medio de sacabocado; se obtuvo mejoría, pero continúan apareciendo nuevas lesiones.

## Discusión

El carcinoma basocelular es el cáncer más frecuente en humanos, con una incidencia de 191 por 100.000 habitantes. Se presenta en pacientes de raza blanca con un pico de incidencia en la séptima década de la vida. Se con-



**FIGURA 1.** Pápulas café con superficie brillante en el dorso de las manos

**FIGURA 2.** Pápulas brillantes de color café en las orejas

sidera que es raro en pacientes menores de 15 años.<sup>1</sup>

En los niños, los tumores más frecuentes son los tumores malignos y de origen metastásico de diversa índole. Los tumores primarios en piel corresponden a 1%; entre éstos, el más frecuente es el melanoma, seguido por el carcinoma basocelular. En un estudio realizado por Orozco-Covarrubias *et al.* de 36.207 niños, se encontraron 52 casos de carcinoma basocelular (13%), de los cuales cinco pacientes presentaban xeroderma pigmentoso, uno presentaba el síndrome de Gorlin y uno había recibido radioterapia.<sup>2</sup>

Al igual que en los adultos, el carcinoma basocelular es más frecuente en el sexo masculino. La edad de presentación es de 7 a 15 años. Hasta el momento, en la literatura científica sólo hay un caso de carcinoma basocelular congénito, el cual fue reportado por Ledwing *et al.*<sup>3</sup>

La causa del carcinoma basocelular en niños es poco conocida, pero es clara la asociación con múltiples síndromes que aumentan el riesgo de desarrollarlo. Existen varias teorías sobre sus posibles asociaciones; entre ellas, se considera la exposición solar prolongada y frecuente, y la inactivación del gen en el cromosoma 9q22. Se cree que éste es un supresor tumoral que se ha encontrado en 68 % de los tejidos tumorales y se ha visto que esta inactivación es independiente de la exposición solar y de la edad. No se sabe exactamente por qué ocurre esta mutación, pero se ha asociado a radiación ionizante, arsénico o hidrocarburos poliaromáticos. Otra teoría implica el polimorfismo genético inducido por la luz ultravioleta, la cual produce un aumento de la expresión de oncogenes y pérdida de genes supresores tumorales, incluyendo el *hedgehog* y el *p53*. También, se han reportado casos idiosincráticos en niños con carcinoma basocelular.<sup>1,4,5</sup>

El carcinoma basocelular se manifiesta, generalmente, como un nódulo (52%), una pápula translúcida (33%), parches eritematosos o úlceras que no sanan. Al igual

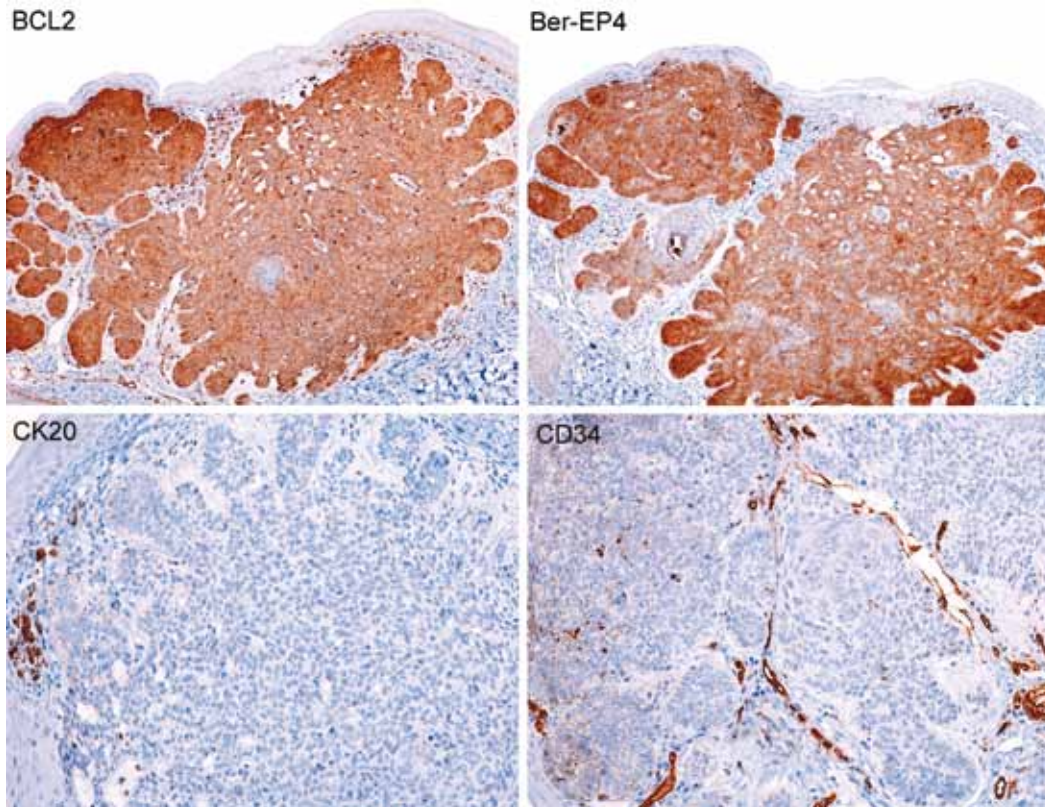
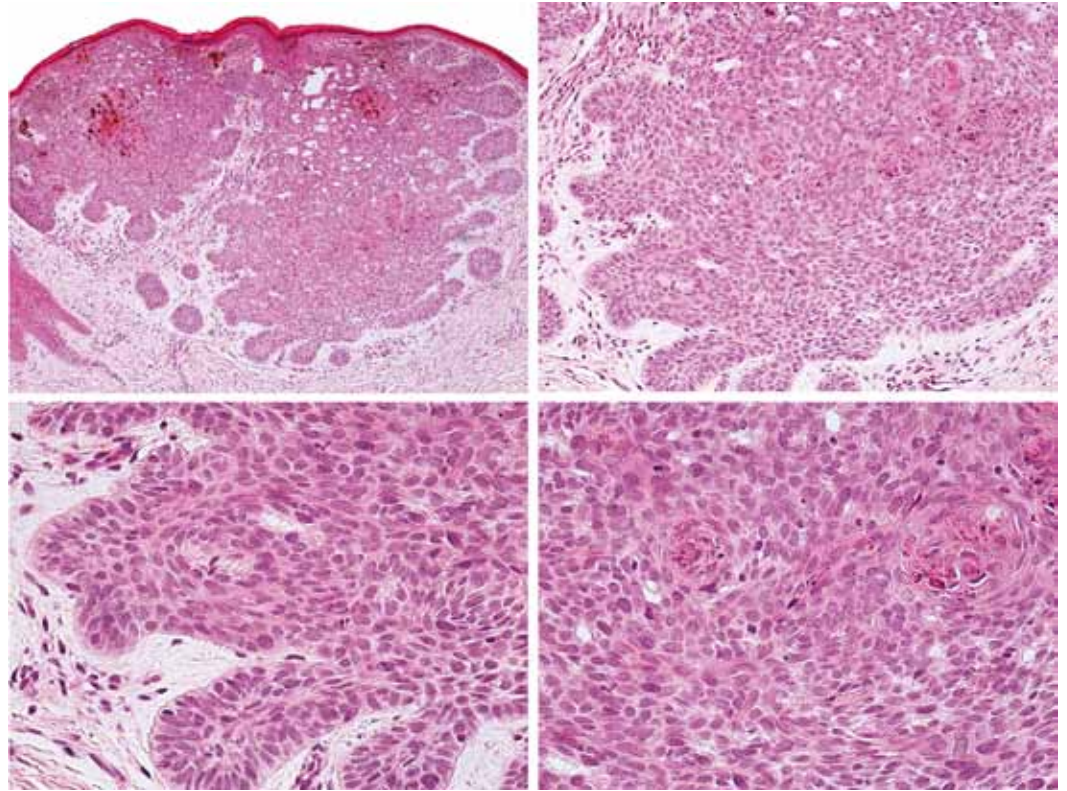
que en los adultos, se localiza más frecuentemente en las áreas expuestas al sol; el sitio más afectado es la cara (90%), principalmente las mejillas, seguido por el tronco, el pecho y el cuello. El tamaño va desde 1 hasta 60 mm y ocasionalmente se asocia a síntomas como aumento en el tamaño, sangrado, dolor y cambio en el color.<sup>4,6</sup>

El diagnóstico se hace con el conjunto de historia clínica completa, examen físico, biopsia e inmunohistoquímica. Los diagnósticos diferenciales más importantes son: nevus melanocítico, fibromas laxos y hamartoma folicular basaloide.<sup>4,7</sup>

Ante un paciente con carcinoma basocelular a edad temprana, se debe evaluar si es esporádico o asociado a algún síndrome. Generalmente, los carcinomas basocelulares esporádicos se presentan a edad más tardía y son únicos, mientras que los carcinomas basocelulares asociados a síndromes son múltiples, se presentan a edad más temprana y tienen otras manifestaciones clínicas asociadas. Entre los síndromes que se deben tener en cuenta, se encuentran: el síndrome de carcinoma basocelular nevoide, el xeroderma pigmentoso, el síndrome de Rombo, el síndrome de Bazex-Dupre-Christol y el nevus sebáceo. Existen otras condiciones en las cuales el riesgo de desarrollar dicho carcinoma está aumentado, como son: albinismo, vitiligo, trasplante de órgano sólido y radioterapia previa.<sup>7</sup>

En el enfoque del carcinoma basocelular a edad temprana, es importante practicar un examen físico exhaustivo para buscar otras manifestaciones asociadas que puedan estar relacionadas con los síndromes mencionados. Se debe incluir la evaluación oftalmológica, oral, cutánea, del sistema nervioso central, del sistema genitourinario, el corazón, el sistema musculoesquelético y de las circunferencias corporales. También, se deben solicitar exámenes de laboratorio para buscar otros signos que hacen parte del diagnóstico del síndrome carcinoma

**FIGURA 3.** Imagen compuesta en la que se observa de izquierda a derecha y de arriba a abajo las características de un carcinoma basocelular de tipo sólido con masas de células basaloides, palizada periférica y retracción del estroma peritumoral, además de la presencia, a gran aumento, de algunas imágenes mitóticas o apoptosis de queratinocitos. Esta imagen con hematoxilina eosina es característica de un carcinoma basocelular. De arriba a abajo HE 40X, 100X, 200X y 400X



**FIGURA 4.** Estudio inmunohistoquímico de la lesión descrita en la figura anterior. Los marcadores BCL2 y BerE-P4 fueron intensamente positivos en todas las células tumorales. La citoqueratina 20 fue negativa para células de Merkel, y el CD34 fue positivo únicamente en los vasos sanguíneos y negativo en el estroma peritumoral. De arriba a abajo BCL2 y Ber-EP4 40X. Citoqueratina 20 y CD34 200X

basocelular nevoide; entre ellos, se encuentran las radiografías de tórax, de cráneo, panorámicas, de columna vertebral y de manos, y la ecografía pélvica.<sup>8,9</sup>

Con respecto al tratamiento de este carcinoma en niños, depende de la localización, el número y si tiene algún síndrome asociado o no. Existen múltiples modalidades de tratamiento pero, hasta el momento, no hay un consenso sobre cuál es el mejor; entre ellos, se encuentra el tratamiento tópico con tretinoína o imiquimod al 5%, la electrofulguración, la crioterapia, la cirugía y la terapia fotodinámica.

A pesar de que en nuestra paciente los exámenes de laboratorio ordenados fueron normales, no se descarta que tenga un síndrome de carcinoma basocelular nevoide, ya que muchas de sus manifestaciones clínicas se presentan a edad más tardía. Por esta razón, lo más importante es hacer un seguimiento estricto, tanto clínico como con exámenes de laboratorio pertinentes, según los síntomas que se vayan desarrollando.

## Conclusión

Presentamos un caso de carcinoma basocelular congénito sin otras manifestaciones asociadas, ya que, a pesar de ser una enfermedad tan común, en la literatura científica no hay casos reportados de carcinoma basocelular congénito y múltiple.

## Referencias

1. Le Sueur B, Silvis BS, Hansen R. Basal cell carcinoma in children: Report of 3 cases. *Arch Dermatol.* 2000;136:370-2.
2. Orozco M, Sánchez T, Durán C, Ridaura C, Ruiz M. Malignant cutaneous tumors in children: Twenty years of experience at a large pediatric hospital. *J Am Acad Dermatol.* 1994;30:243-9.
3. Ledwing P, Paller A. Congenital basal cell carcinoma. *Arch Dermatol.* 1991;127:1066-7.
4. Varan A, Gokoz A, Akyuz C, Kutluk T, Yalcin L, kosksal Y, *et al.* Primary malignant skin tumors in children: Etiology, treatment and prognosis. *Pediatr Int.* 2005;47:653-7.
5. Von D, Lorusso P, Rudin C, Reddy J, Yauch R, Tibes R, *et al.* Inhibition of the hedgehog pathway in advance basal cell carcinoma. *N Engl J Med.* 2009;361:1164-72.
6. Griffin J, Cohen P, Tschen J, Mullans E, Schulze K, Martinelli P, *et al.* Basal cell carcinoma in childhood: Case report and literature review. *J Am Acad Dermatol.* 2007;57:s97-102.
7. Efrona P, Chena M, Glavin F, Kays D, Beierlea E. Pediatric basal cell carcinoma: Case reports and literature review. *J Pediatr Surg.* 2008;43:2277-80.
8. Muzio L, Nocini P, Bucci P, Pannone G, Consolo U, Procaccini M. Early diagnosis of nevoid basal cell carcinoma syndrome. *J Am Dent Assoc.* 1999;130:669-74.
9. Muzio L. Nevoid basal cell carcinoma syndrome (Gorlin syndrome). *Orphanet J Rare Dis.* 2008;3:32-48.