

Carcinoma anexial microquístico

Reporte de un caso y revisión de la literatura

Paola Plata

Ana Francisca Ramírez Escobar

Álvaro Acosta de Hart

Xavier Rueda C.

Mariam Rolón

José Antonio Bello

RESUMEN

El carcinoma anexial microquístico (CAM) es un tumor poco frecuente fácilmente confundido con otras neoplasias benignas y malignas, por su comportamiento biológico de crecimiento lento, su frecuente invasión perineural y gran extensión subclínica; se comporta de una manera localmente agresiva.

Se presenta el caso de una mujer de 58 años, con una lesión tumoral localizada en la región temporal derecha, recidivante en tres oportunidades.

Las patologías previas reportaron un carcinoma basocelular morfeiforme. Se toma nueva biopsia que evidencia un CAM.

Palabras clave: carcinoma anexial microquístico, carcinoma ductal sudoríparo esclerosante, invasión perineural.

CASO CLÍNICO

Se presenta el caso de una mujer de 58 años, con diez años de evolución de una lesión localizada en la región temporal derecha; había sido resecada en dos ocasiones con el diagnóstico de un carcinoma basocelular morfeiforme; la última resección se le había realizado en el año 2002. El tumor recidivó, motivo por el cual fue remitida al Instituto Nacional de Cancerología.

Al examen físico se evidenciaban cicatrices quirúrgicas previas más una placa de 5 x 2 cm, perlada y de bordes mal definidos, que comprometía la región temporal derecha (Figura 1).



Figura 1. Foto prequirúrgica en donde se evidencia un tumor de bordes mal definidos; nótese el margen de seguridad lateral de 1 cm.

Paola Plata, *R III Dermatología, Universidad Militar Nueva Granada, Bogotá., D.C.*

Ana Francisca Ramírez Escobar, *Dermatóloga, especialista en entrenamiento en Dermatología Oncológica, Instituto Nacional de Cancerología (INC), Bogotá D.C.*

Álvaro Acosta de Hart, *Profesor Asociado, Docente Dermatología Oncológica, Universidad Nacional de Colombia, Jefe sección Dermatología INC, Bogotá D.C.*

Xavier Rueda, *Dermatólogo Oncólogo INC, Bogotá D.C.*

Mariam Rolón, *Patóloga INC, Bogotá, D.C.*

José Antonio Bello, *Cirujano Plástico, especialista en entrenamiento en Cirugía Plástica Oncológica, Instituto Nacional de Cancerología, Bogotá, D.C.*

INSTITUCIÓN EN DONDE SE REALIZÓ EL TRABAJO:

Instituto Nacional de Cancerología. Bogotá D.C.

Correspondencia: anafrancisca@hotmail.com

Carcinoma anexial microquístico

Con la impresión diagnóstica de un carcinoma basocelular recidivante se tomó una nueva biopsia de piel, que reportó tumor maligno compuesto por células basaloideas que infiltraban ampliamente la dermis formando pequeñas trabéculas, quistes con queratina y estructuras de tipo glandular. Además se encontró un estroma marcadamente desmoplásico e invasión perineural marcada.

Con estos hallazgos se hizo el diagnóstico de un CAM (Figuras 2, 3).

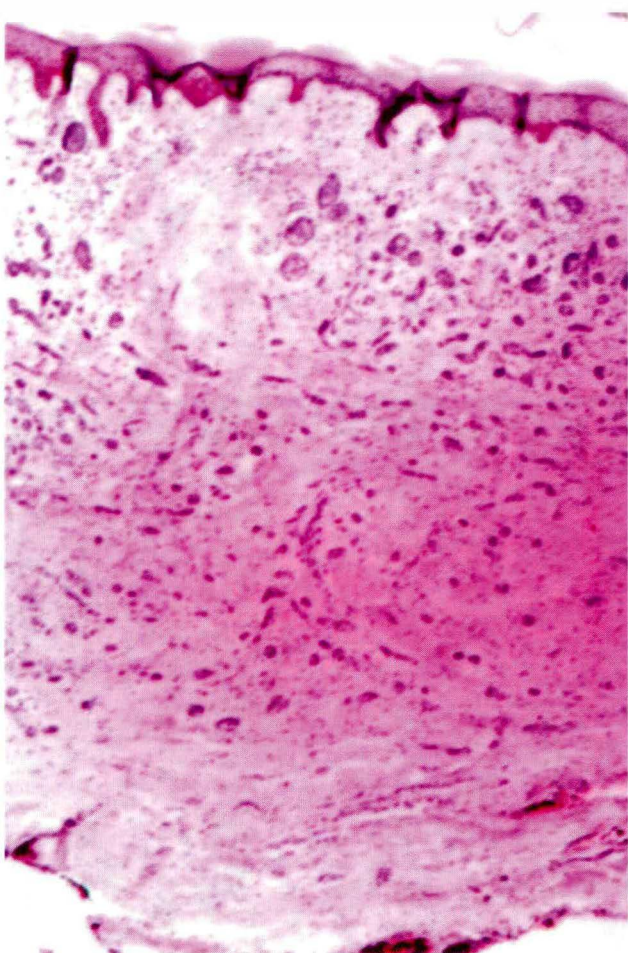


Figura 2. Tumor que infiltra en pequeñas trabéculas todo el espesor de la dermis, con formación de pequeños quistes córneos en la dermis superficial.

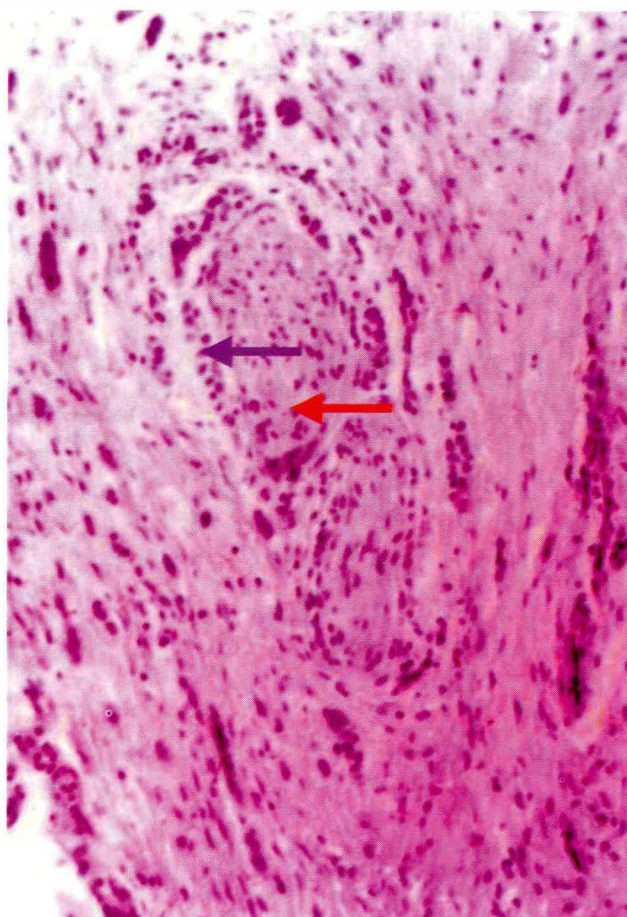


Figura 3. Invasión perineural: se observa un nervio (*flecha roja*); en el espacio perineural se ven células tumorales (*flecha azul*).

Se realizó resección quirúrgica por el servicio de cirugía plástica oncológica con márgenes laterales de 1 cm de seguridad, y en profundidad con resección de periostio; se cubrió con un colgajo de cuero cabelludo. El reporte posterior de la patología evidenció persistencia focal del tumor en uno de los márgenes laterales.

Se realizó ampliación lateral del margen quirúrgico, y se encontraron márgenes negativos por patología convencional.

El seguimiento actual es de seis meses sin recidiva local.

Carcinoma aneal microquístico

DISCUSIÓN

El carcinoma aneal microquístico o carcinoma ductal sudoríparo esclerosante fue inicialmente descrito por Goldstein, Barr y Santa Cruz en 1982.¹

Se presenta con mayor frecuencia entre la 5ª y 6ª décadas de vida; en algunos estudios se encontró un leve aumento de su incidencia en el género femenino.² Alrededor del 88% de los CAM se sitúan en la cabeza y el cuello, la región centofacial es la predilecta, y la piel del labio superior es la localización más frecuente.²

Se presenta como nódulos, placas o tumores de coloración amarillo pálido y crecimiento lento; usualmente pasan desapercibidos por el paciente años antes del diagnóstico. Los síntomas descritos con mayor frecuencia son entumecimiento, quemazón y parestesias que son indicadores de invasión perineural.³

La mayoría de los CAM se localizan en piel dañada crónicamente por el sol, lo cual sugiere una posible relación con la luz ultravioleta.^{4,5}

La histopatología evidencia un tumor mal circunscrito, con nidos epiteliales mal demarcados, trabéculas y cordones de células que invaden la dermis profunda y llegan hasta el tejido celular subcutáneo; lo más característico es la presencia de numerosos quistes llenos de queratina y quistes ductales bien diferenciados dentro de un estroma desmoplásico. El grado de mitosis y atipia es bajo y en la mayoría de los casos se documenta invasión perineural.⁴

Su histogénesis muestra diferenciación principalmente folicular y ecrina; se cree derivado de un queratinocito pluripotencial aneal capaz de diferenciarse en forma dual. En los estudios de inmunohistoquímica el antígeno carcinoembrionario (ACE), el antígeno de la membrana epitelial y las citoqueratinas son los que se expresan con mayor frecuen-

cia. El ACE ayuda a diferenciarlo de otros tumores como el tricoepitelioma desmoplásico, pues marca estructuras glandulares mas no estructuras pilares, por lo tanto el CAM es positivo para ACE y el tricoepitelioma desmoplásico es negativo; las queratinas AE13 y AE14 son positivas en los pequeños quistes córneos del CAM y demuestran que existe también diferenciación pilar en este tumor.⁴

Los diagnósticos diferenciales histológicos del CAM incluyen los siringomas, el tricoepitelioma desmoplásico, el carcinoma basocelular morfeiforme, el tricoadenoma, el carcinoma ecrino, y el carcinoma metastásico de mama.¹

El tratamiento de elección es la cirugía, el margen de seguridad recomendado en la literatura varía entre 1 y 3 cm, con tasas de recurrencia de hasta el 40%, descritas tres o más años después del procedimiento quirúrgico inicial.⁴ La cirugía micrográfica de Mohs se reporta como la técnica con menos recurrencias.³

Es necesario un seguimiento cuidadoso de estos pacientes debido a que la extensión subclínica del CAM lo hace muy agresivo localmente y con una alta morbilidad.

SUMMARY

Microcystic adnexal carcinoma is an infrequent neoplasm that can be easily misdiagnosed as other benign and malignant neoplasms. It is a slow growing tumor and has a great subclinc extension; the lesions are highly neurotropic with a locally aggressive behavior.

We report a 58 year-old female patient with a right temporal neoplasm, recurrent in three occasions. Previous pathology reported morpheaform basal cell carcinoma; a new biopsy reports microcystic adnexal carcinoma.

Key words: microcystic adnexal carcinoma, sclerosing sweat duct carcinoma, perineural invasion.

Carcinoma aneial microquístico

BIBLIOGRAFÍA

1. Callahan E, Vidimos A, Bergfeld W. Microcystic adnexal carcinoma (MAC) of the scalp with extensive pilar differentiation. *Dermatology Surgery* 2002; 28:536-539.
2. Hodgson T, Haricharen A, Barrett A. Microcystic adnexal carcinoma: an unusual cause of swelling and paraesthesia of the lower lip. *Oral Oncology* 2003; 39:195-198.
3. Abbate M, Zeitouni N, Seyler M. Clinical course, risk factors, and treatment of microcystic adnexal carcinoma: a short series report. *Dermatology Surgery* 2003; 29:1035-1038.
4. Culhad N, Coupcu H, Dikicioglu E. Microcystic adnexal carcinoma: report of a case. *J Oral Maxillofa Surg* 2003; 61:723-725.
5. Snow S, Madjer D, Hardy S. Microcystic adnexal carcinoma: report of 13 cases and review of the literature. *Dermatologic Surgery* 2001;27:401-408