

Carcinoma anexial microquístico.

A propósito de un caso

Microcystic adnexal carcinoma, a case report

Nadia G. Cañadas¹, Silvana A. León², Paula C. Luna¹, M. Jimena Nocito¹, M. Laura Castellanos Posse¹, Carolina Marchesi³, Abel González⁴, Graciela Carabajal⁵, Miguel A. Mazzini⁶

Resumen

El carcinoma anexial microquístico (CAM) se caracteriza por ser una neoplasia poco frecuente, de crecimiento lento, invasivo y localmente destructivo. La incidencia de la invasión perineural y la recurrencia del tumor son altas. Se comunica el caso de una paciente de 56 años, sin antecedentes relevantes, que presenta una placa indurada paranasal izquierda, de 30 años de evolución. Se realiza biopsia profunda arribándose al diagnóstico de carcinoma anexial microquístico. Dada las características del tumor, se indica tratamiento con cirugía micrográfica de Mohs (Dermatol Argent 2009;15(2):131-133).

Palabras clave: carcinoma anexial microquístico (CAM).

Abstract

Microcystic adnexal carcinoma (MAC) is a very infrequent, slow growing, invasive and locally destructive cutaneous neoplasia. The incidence of the perineural infiltration and tumor recurrence are very high. We report a case of a 56-year-old patient, with no relevant personal history and an indurated erythematous plaque along the left perinasal fold that she had noticed more than 30 years before. A deep biopsy was performed arriving to the diagnoses of MAC. Given tumor characteristics, Mohs micrographic surgery was performed (Dermatol Argent 2009;15(2):131-133).

Key words: microcystic adnexal carcinoma (MAC).

Introducción

El carcinoma anexial microquístico (CAM) fue descrito por primera vez por Goldstein, en 1982, como un tumor maligno de los apéndices cutáneos, localmente agresivo, caracterizado por la alta morbilidad y la frecuencia de recurrencias.

Describimos el caso de una paciente con CAM, destacándose la importancia de la realización de una biopsia profunda para su diagnóstico, así como las características agresivas locales del tumor y sus recidivas, y la indicación de cirugía micrográfica de Mohs para su tratamiento.

Caso clínico

Paciente de sexo femenino, de 56 años, que consulta por presentar una placa eritematosa con telangiectasias en su superficie, de bordes indefinidos, indurada, de aproximadamente 5 por 3,5 cm, adherida parcialmente a planos profundos, de 30 años de evolución, localizada en pared nasal y surco nasogeniano izquierdo, que se extiende desde la base de la nariz hasta el párpado inferior homolateral (**Foto 1**). Sólo refería dolor a la palpación. Estudios complementarios: rinoscopia sin alteraciones en mucosa nasal. Conducto lacrimonasal izquierdo permeable. TAC maxilo craneofacial: alteración de la grasa celular subcutánea en la

Fecha de recepción: 23/4/08 | **Fecha de aprobación:** 8/5/08

1. Médica residente.
2. Médica de planta.
3. Cursista SAD.
4. Médico cirujano. Hospital Roffo.
5. Médica dermatopatóloga. Servicio de Dermatología, Hospital Churrucá-Visca. Ciudad Autónoma de Buenos Aires.
6. Jefe de Servicio.

Este trabajo no tiene fondos de financiamiento. Declaración, de difusión pública, sin potenciales conflictos de interés para cada autor.

Correspondencia

Nadia Guadalupe Cañadas: e-mail: dermatongc@gmail.com
Tel: 011-4785-4826. 1554946302.

región paranasal izquierda, formación de partes blandas homogénea, que no afecta fosa nasal.

Se realiza biopsia, que informa epidermis sin alteraciones. Dermis con elastoidosis y telangiectasias (**Foto 2**). En dermis reticular se observan quistes con revestimiento escamoso queratinizado y nidos epiteliales constituidos por células claras. En la biopsia profunda (**Foto 3**) se observan quistes córneos y nidos epiteliales, con leve pleomorfismo nuclear y nucleolos prominentes. Algunas células presentan citoplasma claro, otras con aspecto “en anillo de sello”.

Con el diagnóstico de carcinoma aneal microquístico, se decide realizar cirugía micrográfica de Mohs.

Comentario

El carcinoma aneal microquístico, fue descrito por primera vez en 1982 por Goldstein y cols.¹ Recibió varias denominaciones: siringoma maligno, carcinoma de glándulas sudoríparas con rasgos siringo-



Foto 1. Placa de crecimiento lento de 30 años de evolución, localizada en pared nasal y surco nasogeniano izquierdo.

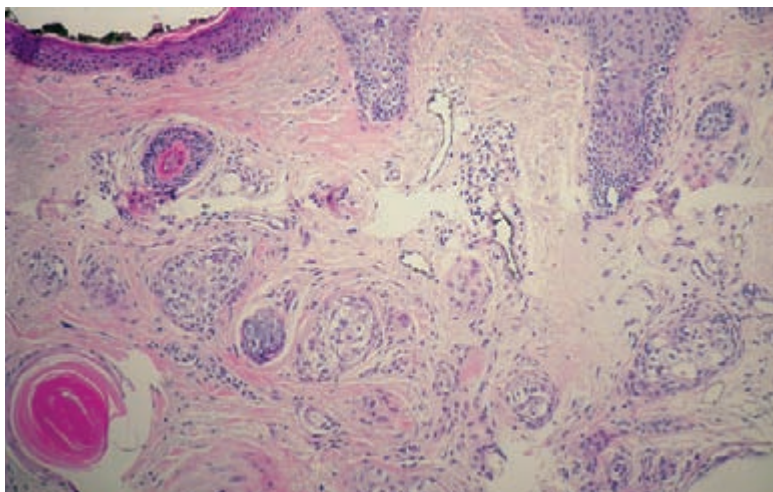


Foto 2. Dermis reticular: quistes con revestimiento escamoso queratinizado y nidos epiteliales.

matosos, carcinoma esclerosante de los ductos sudoríparas y tumor aneal combinado.

Es un tumor que afecta tanto a hombres como mujeres, aunque prevalece en éstas. Se ha descrito entre los 18 a 82 años de edad, con una media de 46 años. Característicamente afecta a la raza blanca, aunque también se han referido cinco casos en raza negra,² y uno en raza japonesa.³

No se conoce la fisiopatogenia del tumor, aunque se ha asociado a terapia radiante en tratamientos por acné,⁴ rayos UVB, tratamiento con quimioterapia inmunosupresiva, trasplante de órganos, con la existencia de un nevo epitelial compuesto sistematizado subyacente, y la aparición de un CAM a partir de un nevo sebáceo.³

El CAM afecta exclusivamente la cabeza y el cuello. La región centro-facial, en particular el labio superior e inferior representan las áreas más afectadas (52%).⁵ Otras localizaciones son: nariz, cuero cabelludo y mentón (8%), zona nasolabial y mejillas (6%) y región periocular (4%). Se han comunicado otras localizaciones como axila, espalda, región perianal y vulva.³

La evolución clínica es una placa de lento crecimiento, indurada, localmente agresiva, con márgenes difusos y mal definidos, surcada por telangiectasias. El tamaño varía entre 0,25 a 2,5 cm de diámetro. Dentro de la sintomatología se describe la presencia de dolor, anestesia y parestesias, debido a la infiltración perineural. Es un tumor asimétrico, aunque se ha referido el caso de compromiso bilateral, en ala nasal de un paciente inmunosuprimido receptor de trasplante renal.⁶ Es localmente agresivo, invade los planos profundos y afecta el tejido celular subcutáneo; se menciona el compromiso óseo del maxilar inferior en un caso.⁷ Produce invasión perineural lo que favorece el alto grado de recurrencia que tiene el tumor luego de su extirpación. Respecto del compromiso linfático y metástasis, si bien son raras en este tipo de tumores, Gabillot-Carré y cols.⁸ comunican 7 casos de carcinoma aneal microquístico, uno de ellos con metástasis pulmonar. En cuanto a lesiones múltiples, sólo se ha informado en un paciente hasta el momento.

La histopatología del tumor se caracteriza por infiltración profunda, con numerosos quistes de queratina y pequeños islotes e hileras de epitelio escamoso y basaloide que muestra una diferenciación ductal variable. Puede haber transformación local en células claras. Tiene áreas sugestivas de diferenciación pilar y ductal con un estroma desmoplásico.⁹ Smith y cols. proponen agrupar una serie de tumores ma-

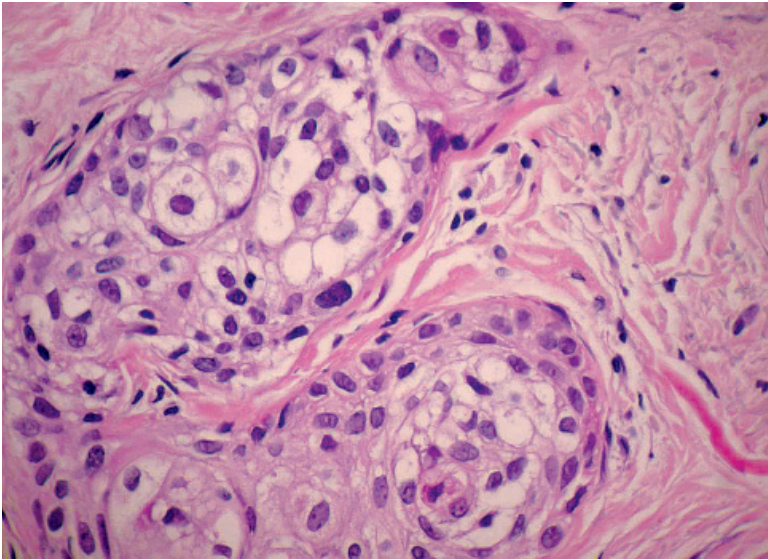


Foto 3. Quistes córneos y nidos epiteliales, con leve pleomorfismos nuclear. Algunas células presentan citoplasma claro, otras con aspecto "en anillo de sello".

lignos de origen ecrino y otros de origen discutido bajo la expresión *carcinoma anexial localmente agresivo*.¹⁰ El crecimiento agresivo y la diseminación perineural permiten que se distinga del siringoma y del tricoepitelioma desmoplásico. Entre los diagnósticos histopatológicos diferenciales, debemos considerar: tricoadenoma, tricoepitelioma desmoplásico, epiteloma basocelular y metástasis de carcinoma de mama. El anticuerpo monoclonal Ber-EP4 sirve para diferenciarlo del carcinoma basocelular y tricoepitelioma desmoplásico;¹¹ el marcador linfocitario CD23, no estudiado previamente para tumores epiteliales cutáneos, se observó en un 42% positivo para CAM y es útil para diferenciarlo del tricoepitelioma desmoplásico, el epiteloma basocelular morfeiforme y el siringoma.¹²

Entre los tratamientos descritos se concluye que la cirugía escisional ha sido reemplazada por la técnica micrográfica de Mohs, por la alta incidencia de recurrencias observadas con la primera, asociadas con la invasión perineural.¹³ Las características de las recidivas son: mayor grado de anaplasia, atipia y pleomorfismo celular, con escaso número de dilataciones ecrinas y quistes.¹⁴

Se sugieren márgenes de 3 a 5 cm. La cirugía micrográfica de Mohs ha servido como una modalidad para obtener control del tumor.¹⁵

Referencias

1. Goldstein DJ, Barr RJ, Santa Cruz DJ. Microcystic adnexal carcinoma: a distinct clinicopathologic entity. *Cancer* 1982;50:566-572.
2. Peterson CM, Ratz JL, Sanqueza OP. Microcystic adnexal carcinoma: first reported case in an african american man. *J Am Acad Dermatol* 2001;45:283-285.
3. Lountzis N, Junkins-Hopkins J, Uberti-Benz M, Elenitsas R. Microcystic adnexal carcinoma arising within a nevus sebaceus. *Cutis* 2007;80:352-356.
4. Freidman PM, Freidman R, Keyvan Nouri BJ, Amonette R, Robins P. Microcystic adnexal carcinoma: collaborative series review and update. *J Am Acad Dermatol* 1999;41:225-231.
5. Sebastián TS, Nelson BR, Lowe L, Baker S, Johnson TM. Microcystic adnexal carcinoma. *J Am Acad Dermatol* 1993;29:840-845.
6. Snow S, et al. Microcystic adnexal carcinoma: report of 13 cases and review of the literature. *Dermatol Surg* 2001;27:401-408.
7. Nagatsuka H, et al. Microcystic adnexal carcinoma with mandibular bone marrow involvement: a case report with immunohistochemistry. *Am J Dermatopathol* 2006;28:518-522.
8. Gabillot-Carre M, et al. Microcystic adnexal carcinoma: report of seven cases including one with lung metastasis. *Dermatology*. 2006;212:221-228.
9. Weedon D. Tumores de los anejos cutáneos. En: Weedon D. *Piel, Patología 1era ed.* Madrid: Ed. Marban; 2002. II(33):743-744.
10. Smith KJ, Skelton HG, Holland TT. Recent advances and controversies concerning adnexal neoplasms. *Dermatol Clin* 1992;10:117-160.
11. Krahl D, Sellheyer K. Monoclonal antibody Ber-EP4 reliably discriminates between microcystic adnexal carcinoma and basal cell carcinoma. *J Cutan Pathol* 2007;34:782-787.
12. Carvalho J, et al. The expression of CD23 in cutaneous non-lymphoid neoplasms. *J Cutan Pathol* 2007;34:693-698.
13. Leibovitch I, et al. Microcystic adnexal carcinoma: treatment with Mohs micrographic surgery. *J Am Acad Dermatol* 2005;52:295-300.
14. Galache Osuna C, Cardeñoso Álvarez E, Juanes-Jiménez J, Hernández VI, Martín PA. Carcinoma anexial microquístico: a propósito de una observación. *Med Cutan Iber Lat Am* 1999;XXVII:207-210.
15. Abbate M, Zeitouni NC, Seyler M, et al. Clinical course, risk factors, and treatment of Microcystic adnexal carcinoma: a short series report. *Dermatol Surg* 2003;29:1035-1038.



Sarcoidosis subcutánea localizada en los sitios de inyecciones previas desensibilizantes

Los autores describen el caso de un paciente que desarrolló sarcoidosis subcutánea en la parte superior de ambos brazos y en los sitios de aplicación de las inyecciones de desensibilización para la inmunoterapia extrínseca del asma.

Marcoval J, et al.
Clin Exp Dermatol 2008;33:132-134.

