

# Caso aislado

## Carcinoma adenoide quístico primario de piel

R. Lázaro-Santander, M.D. García-Prats, C. Andrés-Gozalbo, V. Cortés-Vizcaíno  
y J.M. Vera-Román

*Servicio de Anatomía Patológica del Hospital General de Castellón.*

### SUMMARY

*A primary cutaneous adenoid cystic carcinoma of the scalp in a 62-year-old man is reported. The tumor was incompletely removed and recurred 7 years later. Cutaneous adenoid cystic carcinoma is a very rare tumor of the sweat glands affecting adult patients of middle age or older, with most tumors occurring in the scalp. They are located in the reticular dermis and the subcutaneous tissues. Histologic examination usually reveals a cribriform pattern with frequent perineural invasion. Immunohistochemically, we found the presence of two epithelial cells, one with the myoepithelial cell phenotype (vimentin and alpha smooth muscle actin) and another with the ductal cell phenotype (CEA and EMA). The recommended therapy is surgical excision with wide margins. Rev Esp Patol 1999; 32(1): 55-59.*

**Key words:** Skin - Adenoid cystic carcinoma

### RESUMEN

*Presentamos un carcinoma adenoide quístico primario de piel en el cuero cabelludo de un varón de 62 años. Alcanzaba márgenes quirúrgicos y recidivó siete años más tarde. Es un tumor muy raro de las glándulas sudoríparas que afecta a pacientes de mediana edad y que suele localizarse en el cuero cabelludo. Histológicamente se sitúa en la dermis reticular y puede invadir el tejido celular subcutáneo, mostrando la mayoría de las veces un patrón cribiforme con invasión perineural. Con inmunohistoquímica se observan dos poblaciones celulares: una con fenotipo de células mioepiteliales (vimentina y actina del músculo liso) y otra con fenotipo de células ductales (CEA y EMA). Se recomienda tratamiento quirúrgico con extensos márgenes de resección. Rev Esp Patol 1999; 32(1): 55-59.*

**Palabras clave:** Piel - Carcinoma adenoide quístico

### INTRODUCCIÓN

El carcinoma adenoide quístico primario de piel es un tumor infrecuente del que apenas se han descrito 40 casos (1), sin que hayamos encontrado ninguno en la

literatura española. Histológicamente son similares a los tumores originados en las glándulas salivales. Se comportan como carcinomas de bajo grado, recidivando en la mitad de los casos (2) y a veces con un largo intervalo de tiempo, y sólo raramente producen metástasis, a

diferencia de los tumores originados en las glándulas salivales.

Presentamos un caso con una evolución de 13 años que tuvo una recidiva a los siete años, sin que haya dado metástasis. Hemos realizado el estudio inmunohistoquímico del mismo comparándolo con los resultados obtenidos en los carcinomas adenoides quísticos originados en la glándula salival.

## DESCRIPCIÓN DEL CASO

Varón de 62 años que en octubre de 1984 acude a la consulta por presentar un tumor en el cuero cabelludo de mucho tiempo de evolución. La superficie era lisa, sin que se observaran zonas de ulceración. Medía 3 cm de diámetro mayor. Se realizó una extirpación marginal que alcanzaba los bordes quirúrgicos (Fig. 1). No existían alteraciones de las glándulas salivales ni de otros órganos.

En noviembre de 1992 se vuelve a presentar con un tumor en la misma localización y de características similares al previo. Medía 2,5 cm de máximo diámetro, y se extirpó ampliamente.

Ambos tumores tenían una apariencia histológica similar, ocupando la dermis media y profunda y dejando libre la dermis superficial. La epidermis no mostraba al-

teraciones. Presentaban una proliferación mal delimitada de nidos de células basaloides con un prominente patrón cribiforme (Fig. 2) y espacios pseudoquísticos eosinófilos que se teñían con PAS y azul alcian. Focalmente había zonas formadas por cordones de células que, aisladamente, mostraban luces glandulares separadas por un material eosinófilo constituido por engrosamiento de la membrana basal (Fig. 3). Las células eran pequeñas, con escaso citoplasma y un núcleo de fina cromatina donde a veces se distinguía un pequeño nucleolo. Existían luces glandulares desperdigadas, generalmente de pequeño tamaño, que contenían material eosinófilo. Los nidos celulares eran de diferentes tamaños, grandes y redondeados en la zona central e irregulares en la periferia. De forma parcheada en los nidos había acúmulo de macrófagos y cristales de colesterol. El borde de crecimiento tumoral era irregular, con áreas expansivas e infiltrativas pero sin infiltración perineural.

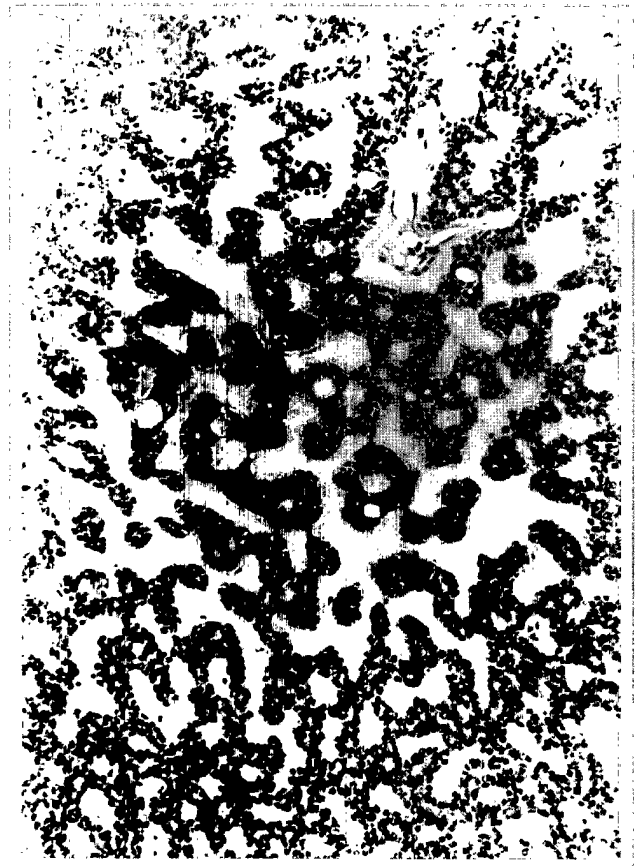
Inmunohistoquímicamente se distinguían dos poblaciones celulares: una constituida por células de fenotipo mioepitelial, que revestían los pseudoquistes, se localizaban en la periferia de los nidos celulares y eran positivas para vimentina, actina músculo liso y en menor medida para citoqueratinas (AE1-AE3) (Concepta Biosystems), y otra con fenotipo de células ductales, alrededor de las luces glandulares, que eran positivas para el



Figura 1. Tumor que expande la dermis de forma irregular adoptando un patrón cribiforme y alcanza un borde quirúrgico.



**Figura 2.** Nidos tumorales formados por células basaloides con pseudoquistes de diferentes tamaños.



**Figura 3.** Cordones de células y entre ellos abundante material eosinófilo constituido por un depósito de material similar a la membrana basal.

antígeno carcinoembrionario (CEA) (Fig. 4) y el antígeno epitelial de membrana (EMA) (Dako), sobre todo en su borde luminal, y más intensamente positivas para citoqueratinas (AE1-AE3). La positividad para la proteína S100 (Dako) era irregular, tanto citoplasmática como nuclear.

Los pseudoquistes mostraban positividad con colágeno IV (Dako), sobre todo en la zona periférica. Los receptores de estrógenos y progesterona (Novocastra) fueron negativos. Con antígenos de proliferación (Mib-1) (Concepta Biosystems) se marcaron un 8% de los núcleos.

## DISCUSIÓN

El carcinoma adenoide quístico se origina con mayor frecuencia en las glándulas salivales pero también se ha descrito en muchas otras localizaciones. Boggio (3), en

1975, fue el primero en reconocer el carcinoma adenoide quístico como un tumor diferenciado dentro de los carcinomas sudoríparos, y desde entonces se han descrito apenas 40 casos (1, 4), la mayoría de ellos aislados. En algunos trabajos (1) se incluyen dentro de los tumores de piel los carcinomas adenoides quísticos originados en el conducto auditivo externo, derivados de las glándulas ceruminosas, que son algo más frecuentes, pero que difieren en su forma de presentación y tienen un peor pronóstico, por lo que consideramos que se deben tratar como una entidad diferente.

El carcinoma adenoide quístico suele afectar a pacientes ancianos, con un ligero predominio en mujeres, localizándose preferentemente en el cuero cabelludo y en menor medida en el tórax (2). El tumor se manifiesta como un nódulo, de bordes mal delimitados y crecimiento lento. Histológicamente afecta a la dermis y tejido celular subcutáneo, sin que exista conexión con la epidermis. El



**Figura 4.** Positividad citoplasmática para CEA, sobre todo en el borde luminal, en las células ductales que revisten las luces glandulares.

patrón predominante es el cribiforme, y en un alto porcentaje de casos existe infiltración perineural (5).

El estudio inmunohistoquímico de nuestro caso y los publicados muestra unos patrones de tinción muy similares con los carcinomas adenoide quísticos derivados de la glándula salival (6, 7), distinguiendo dos tipos de células: las ductales, que revisten las luces (positivas para CEA y EMA), y las mioepiteliales, que se sitúan en la parte periférica de los nidos celulares y revisten los pseudoquistes (positivas para vimentina y actina lisa). Hemos ensayado receptores para estrógenos y progesterona que han resultado negativos, lo que también ocurre en algunos tumores de la glándula salival (7).

El diagnóstico diferencial se puede plantear con el carcinoma basocelular de tipo adenoide, del que se diferencia por su falta de unión con la epidermis, ausencia de empalizada y características inmunohistoquímicas, y del carcinoma ecrico siringoide, al que se puede parecer pero del que se diferencia por el característico patrón

cribiforme con pseudoquistes (8). Se debe descartar siempre que exista o haya existido un tumor en la glándula salival o tumores similares en otro órgano.

El carcinoma adenoide quístico primario de piel es un tumor de bajo grado de malignidad que recidiva en la mitad de los casos tras su extirpación, aunque puede tardar años en hacerlo, como en el caso que presentamos, a pesar de que la extirpación sea incompleta. Esta alta tasa de recidivas puede deberse a la persistencia de células tumorales a distancia del tumor original en el espacio perineural (5). El tratamiento indicado es la extirpación con bordes amplios, e incluso hay autores que propugnan la cirugía micrográfica de Mohs (9), sin disección de los ganglios regionales. Son imprescindibles las revisiones periódicas, dentro de las que se debe incluir una radiografía de tórax ya que se han descrito tres casos de metástasis pulmonares que cursaban de forma asintomática. Éstas se descubrieron años después de la extirpación de los tumores, y se ha demostrado que tienen un crecimiento más lento que la mayoría de las metástasis pulmonares, por lo que su resección puede ser suficiente (10). Como nota importante sólo hay descrito un caso de diseminación metastásica en que se consiguió la regresión completa con dos ciclos de una combinación de cisplatino y adriamicina (11).

La mayoría de los autores considera que el carcinoma adenoide quístico deriva de las glándulas ecricas, aunque otros (12) postulan un origen en las glándulas apocrinas dada su similitud con los tumores que derivan de las glándulas ceruminosas del canal auditivo externo, que son apocrinas modificadas.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Wassef M, Thomas V, Deffrenes D, Saint Guily JC. *Les carcinomes adenoïdes kystiques cutanes primitifs. Étude histologique et ultrastructurale de deux cas localisés au conduit auditif externe.* Ann Pathol 1995; 15: 150-155.
2. Van der Kwast TH, Vuzevski VD, Ramaekers K, Bousema MT, Van Joost T. *Primary cutaneous adenoid cystic carcinoma: A case report, immunohistochemistry and review of the literature.* Br J Dermatol 1988; 118: 567-577.
3. Boggio R. *Adenoid cystic carcinoma of scalp.* Arch Dermatol 1975; 111: 793-794.
4. Seab JA, Graham JH. *Primary cutaneous adenoid cystic carcinoma.* J Am Acad Dermatol 1987; 17: 113-118.
5. Abenozo P, Ackerman AB. *Adenoid cystic carcinomas.* En: Neoplasms with eccrine differentiation. Lea and Febiger, Philadelphia, 1990; 433-440.

6. Bergman R, Lichtig C, Moscona RA, Friedman-Binbaum R. *A comparative immunohistochemical study of adenoid cystic carcinoma of the skin and salivary glands.* Am J Dermatopathol 1991; 13: 162-168.
7. Ellis GL, Auclair PL. *Tumors of the salivary glands. Atlas of tumor pathology.* AFIP. Washington DC, 1996; 211-213.
8. Kuramoto Y, Tagami H. *Primary adenoid cystic carcinoma masquerading as syringoma of the scalp.* Am J Dermatopathol 1990; 12: 169-174.
9. Chesser RS, Bertler DE, Fitzpatrick JE, Mellete JR. *Primary cutaneous adenoid cystic carcinoma treated with Mohs micrographic surgery toluidine blue technique.* J Dermatol Surg Oncol 1992; 18: 175-176.
10. Pappo O, Gez E, Gracium I, Zajicek G, Okon E. *Growth rate analysis of lung metastases appearing 18 years after resection of cutaneous adenoid cystic carcinoma. Case report and review of the literature.* Arch Pathol Lab Med 1992; 116: 76-79.
11. Ikegawa S, Saida T, Obayashi H y cols. *Cisplatin combination chemotherapy in squamous cell carcinoma and adenoid cystic carcinoma of the skin.* J Dermatol 1989; 16: 227-230.
12. Perzin KH, Gullame P, Conley J. *Adenoid cystic carcinoma involving the external auditory canal. A clinicopathologic study of 16 cases.* Cancer 1982; 50: 2873-2883.

