

Medicent Electrón. 2016 ene.-mar.;20(1)

HOSPITAL UNIVERSITARIO  
«DR. CELESTINO HERNÁNDEZ ROBAU»  
SANTA CLARA, VILLA CLARA

## INFORME DE CASO

### Carcinoma adenoideo quístico cutáneo primario. A propósito de dos casos

#### Primary cutaneous adenoid cystic carcinoma. Report of two cases

MSc. Dr. José Ramón Rodríguez Morales<sup>1</sup>, Dra. María Acelia Vergara Hidalgo<sup>2</sup>, Dr. Víctor Manuel Medina Pérez<sup>3</sup>

1. Especialista de Primer Grado en Oncología. Máster en Educación Médica. Asistente. Hospital Universitario Dr. Celestino Hernández Robau. Santa Clara, Villa Clara. Cuba. Correo electrónico: [josermm@hchr.vcl.sld.cu](mailto:josermm@hchr.vcl.sld.cu)
2. Especialista de Segundo Grado en Anatomía Patológica. Asistente. Hospital Universitario Dr. Celestino Hernández Robau. Santa Clara, Villa Clara. Cuba.
3. Residente de tercer año de Oncología. Instructor. Hospital Universitario Dr. Celestino Hernández Robau. Santa Clara, Villa Clara. Cuba.

*DeCS:* carcinoma adenoide quístico, neoplasias cutáneas.

*DeCS:* carcinoma, adenoid cystic, skin neoplasms.

En 1842, Ansell realizó la primera descripción del cilindroma. En 1859, Billroth acuñó el término cilindroma para referirse a las hojas hialinas que persistían después de la maceración del tejido y que conservaban la forma cilíndrica.<sup>1</sup> El carcinoma adenoideo quístico primario cutáneo es un raro tumor maligno de la piel, que clasifica dentro de los tumores de anejos cutáneos con diferenciación ecrina. Se han informado 70 casos de esta enfermedad en la literatura especializada. Es un tumor que afecta, sobre todo, a adultos maduros (edad media 58 años) y es más frecuente en el sexo femenino. Es un tumor solitario más que múltiple; sin embargo, en la forma con lesiones múltiples es fácil reconocerlo, ya que cubre gran parte de la piel del cuero cabelludo, por lo que se denomina tumor en turbante o síndrome de Ansell-Spiegler. Se localiza con mayor frecuencia en el cuero cabelludo (35 %), las paredes torácica y abdominal (24 %).<sup>2</sup>

#### Presentación de los pacientes

##### Paciente 1

Paciente de 60 años, masculino y negro, con antecedentes de hipertensión arterial, que en noviembre del año 2011 fue intervenido quirúrgicamente por presentar una lesión nodular de la piel del hemitórax izquierdo, de varios meses de evolución.

En la biopsia practicada (B. 9103-2011) se informó: carcinoma adenoideo quístico primario cutáneo, que se extiende hasta los límites de sección quirúrgica profunda. No se tomó ninguna conducta con el paciente, a pesar de los resultados de la biopsia.

Es referido a la consulta multidisciplinaria de tumores periféricos en julio del año 2012 por presentar un aumento de volumen en la cicatriz de la intervención quirúrgica anterior, que se extendía a la axila izquierda e impresionaba estar fija a las estructuras profundas (Figura 1). Se realizó biopsia incisional, en la que se informó: recidiva de un carcinoma adenoideo quístico cutáneo primario.

La exploración física del paciente reveló una gran masa de consistencia pétreo, fija a las estructuras profundas de la axila y la pared torácica lateral izquierda, que medía 12 x 10 cm. El resto del examen físico fue negativo. *Performan status*: 0



**Figura 1.** Recidiva, en los tejidos blandos de la pared torácica, de un carcinoma adenoideo quístico cutáneo primario.

Los resultados de los exámenes complementarios realizados fueron: Hemoglobina: 12,6 g/l; eritrosedimentación: 36; ultrasonido abdominal: Negativo; TAC de pulmón: En los diferentes cortes tomográficos a nivel del pulmón, se observa: gruesa imagen hipodensa, de aspecto tumoral, a nivel de la región posterior de la axila izquierda que involucra parte de la escápula, y mide 90 x 58 mm, con adenopatías de la cadena ganglionar axilar. Imagen hiperdensa, de aspecto tumoral a nivel del mediastino superior que mide 46 x 44 mm en contacto con el cuerpo vertebral, que provoca osteólisis de este y destrucción del agujero de conjunción y la vértebra D3 posterior.

Se estaba como una etapa IV (T4 N1 M1) y se define la siguiente estrategia de tratamiento: escisión amplia con vaciamiento axilar izquierdo –con intención paliativa– y reconstrucción con colgajo rotatorio del abdomen; radioterapia postoperatoria de axila, mediastino y columna dorsal, con intención paliativa (Figura 2).

En el momento de publicar este artículo, el paciente había fallecido a consecuencia de las metástasis pulmonares.



**Figura 2.** Escisión amplia, vaciamiento axilar y colgajo rotatorio del abdomen.

## Paciente 2

Paciente de 76 años masculino y blanco, con antecedentes de hipertensión arterial, que acude a Consulta Multidisciplinaria de Tumores Periféricos en septiembre del 2010 por presentar una recidiva de un carcinoma adenoideo quístico cutáneo primario de cuero cabelludo; el examen físico reveló la presencia de múltiples lesiones nodulares, ulceradas en su centro e infiltrantes, que cubrían la piel del cuero cabelludo de la región temporal derecha (Figura 3). Se decidió realizar escisión amplia, reconstrucción con colgajo de avance y radioterapia postoperatoria con electrones (Figura 4).



**Figura 3.** Carcinoma adenoideo quístico cutáneo primario de piel del cuero cabelludo.



**Figura 4.** Escisión amplia y reconstrucción con colgajo de avance de la cara.

Se mantuvo libre de enfermedad hasta seis meses después de la radioterapia adyuvante (Figura 5).



**Figura 5.** Paciente seis meses después de operado.

En marzo de 2011 comenzaron a aparecer, a nivel del cuero cabelludo y la patilla derecha, múltiples lesiones nodulares ulceradas en su centro, algunas con la tendencia a fijarse a la tabla ósea del cráneo. Ante la imposibilidad de poder reirradiar al paciente, se decidió reintervenir quirúrgicamente; esta vez se planificó una reescisión amplia e injerto libre de piel total de ambos muslos para la reconstrucción.

Tres meses después de operado, se notó un aumento de volumen a nivel del cuello y una lesión nodular de crecimiento rápido en la región frontal, por debajo de la cicatriz quirúrgica de una lesión reseca previamente. El examen físico y los estudios de imágenes confirmaron la presencia de múltiples adenomegalias de aspecto metastásico, fijas a estructuras profundas, en ambas cadenas yugulares internas. La TAC de cráneo confirmó la infiltración de la tabla ósea de la región frontal derecha. Se valoró la posibilidad de la reintervención quirúrgica, pero el estado de salud del paciente se había deteriorado considerablemente, por lo que se decidió comenzar con quimioterapia a base de cisplatino y doxorubicina, pero no fue tolerada por el paciente. El fallecimiento se produjo dos meses después, a consecuencia de la infiltración masiva del lóbulo frontal del cerebro por el tumor.

#### Comentario

El carcinoma adenoideo quístico cutáneo primario se caracteriza por tener un curso lento pero progresivo, con un intervalo de evolución hasta de nueve años sin haberse realizado el diagnóstico. El tamaño del tumor oscila entre 0,5 cm – 8 cm, con una media de 3,2 cm. La forma de presentación es un nódulo cutáneo firme y expansivo que, en dependencia del sitio anatómico afectado, puede alcanzar un volumen considerable, incluso ulcerarse y sangrar.<sup>3</sup>

El patrón histopatológico es el de un tumor pobremente circunscrito, compuesto de islotes y hebras de células basaloides que se disponen de forma glandular, quística, tubular o cribiforme, inmerso dentro de un estroma fibroso, con abundante tejido mucinoso de color azul alcalino en los espacios quísticos. Se origina en la dermis superficial y profunda, y puede extenderse por contigüidad al tejido celular subcutáneo.<sup>4</sup>

Uno de los hallazgos característicos es el material que rodea los lóbulos individuales del tumor, similar a una membrana basal gruesa, eosinófila, de aspecto hialino, tinción de PAS positiva y rodeada por estroma fibroso. Otro hallazgo frecuente es el de los cordones tumorales que se desprenden de la masa principal y que penetran hacia la dermis y grasa subcutánea, sin que esto implique malignidad de la proliferación.

El tumor es inmunorreactivo frente al antígeno de membrana epitelial (EMA), el antígeno carcinoembrionario (CEA); las células epiteliales de la periferia del tumor pueden expresar actina.<sup>5</sup>

Estudios citogenéticos recientes han demostrado mutaciones en la región 12-13 del cromosoma 16q, el cual es un gen supresor de tumor, asociado específicamente con la formación de cilindromas. Este gen, denominado CYLD, codifica una proteína rica en glicina asociada al citoesqueleto. Aún queda por esclarecer el mecanismo por el cual las mutaciones del gen originan las alteraciones fenotípicas del cilindroma.<sup>6</sup>

El riesgo de recurrencia del carcinoma adenoideo quístico cutáneo es alto; se informa entre un 57-70 % de los casos, sobre todo en tumores con margen de sección quirúrgica menores de 2 cm. El curso lento y progresivo de este tumor condiciona la aparición de recurrencias varios años después de la intervención quirúrgica inicial. Solo se han informado metástasis ganglionar y pulmonar en cuatro pacientes, de una serie de 40 casos.<sup>7</sup>

Los dos pacientes de este informe presentaron recidivas locales, ganglionares y en órganos a distancia, que les provocaron la muerte.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Gavidia C. Carcinoma adenoideo quístico de mama. A propósito de un caso clínico. Rev Venez Oncol. 2014;26(2):122-6.
2. Arretche V, Vola MM, Bazzano C, Agorio C. Síndrome de Brooke Spiegler. Arch. Argent. Dermatol. 2015;65(2):60-4.
3. Bosio Bonet M. Cilindroma solitario. Arch Argent Dermatol. 2015;65(1):16-8.
4. Bordel Gomez MT. Carcinoma adenoideo quístico cutáneo primario. Med Cután Ibero- Lat- Am. 2011;39(3):116-9.
5. Cacchi C, Persechino S, Fidanza L, Bartolazzi A. A primary cutaneous adenoid-cystic carcinoma in a young woman. Differential diagnosis and clinical implications. Rare Tumors [internet]. 2011 [citado 30 mar. 2013]; 3:[aprox. 3 p.]. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3070451/pdf/rt-2011-1-e3.pdf>
6. Barnes J, García G. Primary cutaneous adenoid cystic carcinoma: a case report and literature review. Cutis. 2008;81:243-6.
7. Ramanah R, Allam-Ndoul E, Baeza C, Riethmuller D. Brain and lung metastasis of Bartholin's gland adenoid cystic carcinoma: a case report. J Med Case Rep [internet]. 2013 [citado 15 dic. 2013];7:[aprox. 6 p.]. Disponible en: <http://www.jmedicalcasereports.com/content/7/1/208>

Recibido: 24 de febrero de 2015

Aprobado: 10 de septiembre de 2015

MSc. Dr. José Ramón Rodríguez Morales. Especialista de Primer Grado en Oncología. Máster en Educación Médica. Asistente. Hospital Universitario Dr. Celestino Hernández Robau. Santa Clara, Villa Clara. Cuba. Correo electrónico: [josermm@hchr.vcl.sld.cu](mailto:josermm@hchr.vcl.sld.cu)