

Carcinoma aneal microquístico de células claras

Prudencio Ambrojo^a, Pedro Pérez-Cidoncha^b, Baldomero García-Mir^a y Luis Requena^c

Servicios de ^aDermatología y ^bAnatomía Patológica. Hospital Don Benito. Villanueva. Badajoz. ^cServicio de Dermatología. Fundación Jiménez Díaz. Madrid. España.

Resumen.—El carcinoma aneal microquístico es una neoplasia infrecuente que muestra invasividad local. Se presenta un caso de carcinoma aneal microquístico en el dorso nasal de una mujer de 58 años. Microscópicamente el tumor mostraba quistes córneos calcificados en la parte más superficial de la neoplasia y estaba constituida principalmente por nidos y cordones de células claras que afectaban totalmente la dermis y el tejido celular subcutáneo e invadía el músculo esquelético y los espacios perineurales. La estroma que rodeaba la neoplasia era desmoplásica y la atipia citológica era mínima. La presencia de células claras se ha descrito ocasionalmente en el carcinoma aneal microquístico.

Palabras clave: carcinoma aneal microquístico, neoplasia aneal, tumor de células claras.

Ambrojo P, Pérez-Cidoncha P, García-Mir B, Requena L. Carcinoma aneal microquístico de células claras. *Actas Dermosifiliogr*

2003;94(5):305-8.

CLEAR-CELL MICROCYSTIC ADNEXAL CARCINOMA

Abstract.—Microcystic adnexal carcinoma is an infrequently occurring, locally aggressive neoplasm. We present a case of microcystic adnexal carcinoma in the nasal dorsum of a 58-year-old woman. Microscopically, the tumor showed calcified horny cysts in the outer surface of the neoplasm, and was primarily made up of nests and cords of clear cells that completely affected the dermis and the subcutaneous cellular tissue, invading the skeletal muscle and the perineural spaces. The stroma that surrounded the neoplasm was desmoplastic, with minimal cytological atypia. The presence of clear cells has occasionally been described in microcystic adnexal carcinoma.

Key words: microcystic adnexal carcinoma, adnexal neoplasm, clear cell tumors.

INTRODUCCIÓN

El carcinoma aneal microquístico es una neoplasia rara, localmente invasiva, que crece adoptando un patrón infiltrativo, pero que carece de atipia citológica. Está constituida por una proliferación de células basaloideas que, en focos, forma quistes córneos y, en otras zonas, posee una estructura ductal. Se presenta un caso de carcinoma aneal microquístico en el que este último componente estaba formado por células claras de citoplasma vacuolizado. Este hallazgo se ha publicado en un cierto porcentaje de carcinomas aneales microquísticos y podría considerarse una variante de ésta, ya de por sí rara, neoplasia.

DESCRIPCIÓN DEL CASO

Una mujer de 58 años de edad, sin antecedentes personales de interés, consultó por una lesión de aproximadamente un año de evolución, localizada en dorso nasal, que le provocaba molestias en forma

de escozor, sobre todo con la exposición solar y la sensibilidad al tacto. La lesión había mostrado un crecimiento progresivo. A la exploración se apreciaba una placa eritematosa infiltrada que se extendía por dorso y punta nasal, alcanzando aproximadamente 2,5 cm de diámetro. El resto de la exploración física practicada y los estudios analíticos se encontraban dentro de la normalidad.

Se realizó una biopsia de la lesión y el estudio histopatológico mostró una proliferación de células basaloideas formando nidos y cordones sin conexión con la epidermis e inmersas en una estroma densa, fibrosa e hialinizada (fig. 1). En la dermis superficial se apreciaban ocasionales microquistes de queratina con calcificación (fig. 2). Las células epiteliales se distribuían formando nidos y cordones, tenían una marcada diferenciación ductal y patrón infiltrativo, y afectaban al tejido celular subcutáneo, el músculo estriado mostrando también invasión del espacio perineural (fig. 3). Las células eran de pequeño tamaño, con ligero pleomorfismo, núcleos ovoides con nucléolo evidente y con citoplasma claro, a veces marcadamente vacuolado y contenían focalmente un material PAS (ácido peryódico de Schiff) positivo diastasa resistente (fig. 4).

Las células epiteliales expresaban inmunoreactividad para los antígenos carcinoembrionario (CEA), de membrana epitelial (EMA) y la citoqueratina de alto peso molecular 34 BE-12. La

Correspondencia:
Prudencio Ambrojo. Derechos Humanos, 10. 06400 Don Benito.
Badajoz. España.
Correo electrónico: pruden@aedv.es
Aceptado el 10 de marzo de 2003.

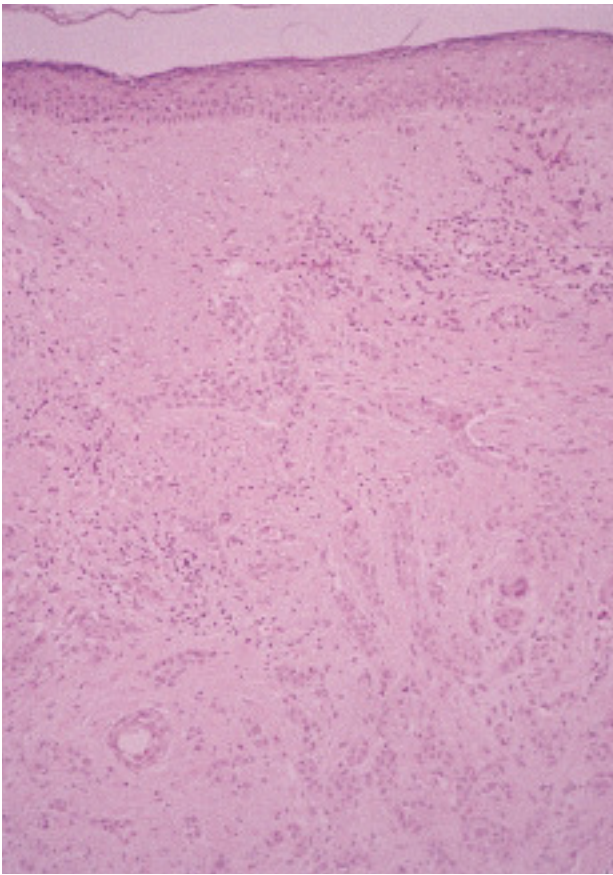


Fig. 1.—Nidos y cordones celulares en dermis, sin conexión con la epidermis, inmersos en una estroma densa y fibrosa (HE, x10).

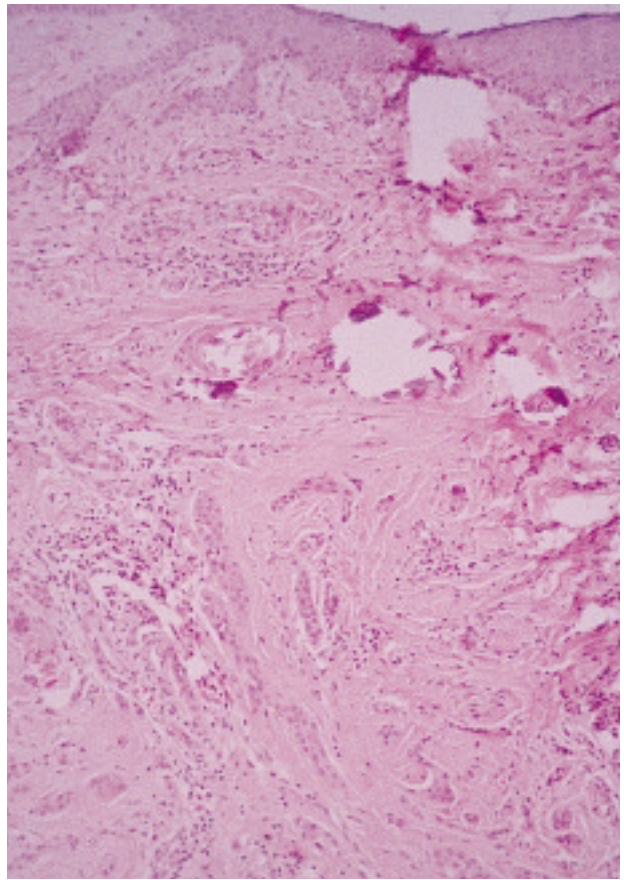


Fig. 2.—Quistes de queratina calcificados en dermis superficial (HE, x10).

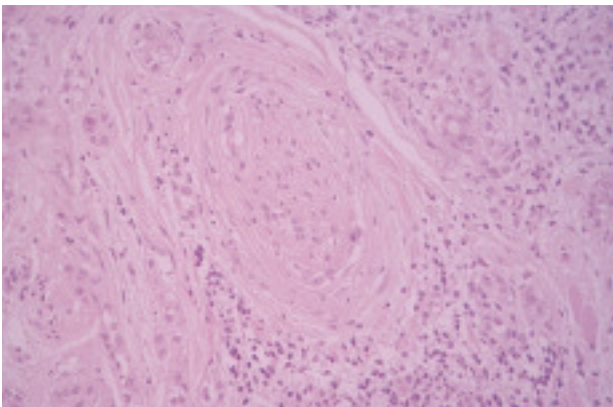


Fig 3.—Invasión del espacio perinerural (HE, x20).

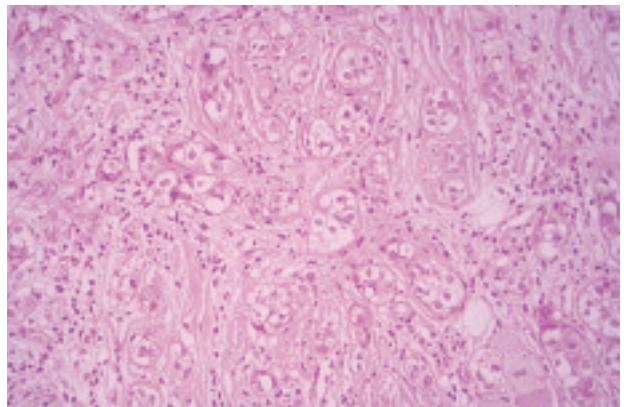


Fig 4.—Células con citoplasma claro a veces marcadamente vacuolado. Focalmente contienen material PAS positivo diastasa resistente (PAS-diastasa, x20).

positividad para EMA era uniforme tanto en las células basaloides como en las áreas de células claras, pero en el caso de la citoqueratina de alto peso molecular 34 BE-12 y del CEA la positividad era uniforme en el citoplasma de las células basaloides mientras que, en las células claras, el citoplasma estaba sin teñir y la positividad se situaba en la membrana celular. La inmunorreactividad para

citoqueratinas 7 y 20, p 53 y receptores de estrógenos y progesterona fue negativa.

Con el diagnóstico de carcinoma aneial microquístico la paciente fue remitida a un servicio de cirugía plástica, donde se le realizó una extirpación amplia cerrando el defecto mediante colgajo medio frontal. El informe anatomopatológico de esta pieza indicaba que no afectaba los bordes de resección y la

paciente, 6 meses después de dicha intervención, se encuentra sin signos de recidiva.

DISCUSIÓN

El carcinoma aneal microquístico es una neoplasia rara, localmente agresiva, reconocida como una entidad clinicopatológica independiente por Goldstein et al¹. Produce una placa indurada, cuya localización casi exclusiva han sido la cabeza y el cuello², aunque se ha descrito en otras localizaciones como el antebrazo³. Clínicamente aparece como una placa indurada que con frecuencia produce síntomas en forma de dolor o parestesias. Estos síntomas son indicativos de la alta frecuencia de invasión perineural la cual es la responsable de la dificultad de conseguir el control quirúrgico y de la alta incidencia de recidivas⁴.

Histológicamente está constituido por una proliferación pobremente circunscrita y asimétrica de queratinocitos basaloides^{1,5} o con aspecto más escamoso⁶ que forman quistes córneos, que pueden estar calcificados¹, y en otros focos formando ductos y estructuras glandulares. Todo ello está inmerso en una estroma desmoplásica que invade con frecuencia los espacios perineurales y el músculo estriado subyacente^{1,2,7}. Aunque todas estas neoplasias tienen quistes córneos y estructuras ductales, el porcentaje de cada uno de estos componentes varía de un tumor a otro^{1,3}. Citológicamente la característica más importante es la ausencia de atipia y mitosis en las células epiteliales^{1,3} y el carácter infiltrativo el que da al tumor su apariencia maligna³.

La presencia de células claras en los tumores aneales dérmicos es un hallazgo raro y puede ser observado en tumores con diferenciación sebácea, ecrina o folicular⁸. El mecanismo de producción de estas células claras, en la mayor parte de los casos permanece desconocido, aunque en algunos se atribuye a la acumulación intracitoplasmática de glucógeno, lípidos y mucina, o a una distorsión artefacta⁸. En los casos de tumores aneales con células claras cargadas de glucógeno, como ocurre en el siringoma de células claras, se ha encontrado una asociación con la presencia de diabetes mellitus⁹. Nuestra paciente no tenía antecedente de diabetes y el material no parecía corresponder a glucógeno, ya que el PAS positivo era resistente a diastasa.

Se han descrito carcinomas aneales microquísticos formados por células epiteliales con citoplasma pálido y vacuolizado⁶. LeBoit y Sexton² encuentran en 8 de 17 casos que las células poseen un citoplasma claro. También la neoplasia denominada carcinoma ecrino siringoide de células claras¹⁰ sería similar a nuestro caso, ya que los tumores más diferenciados de carcinoma ecrino siringoide formarían un espectro continuo con el carcinoma aneal microquístico. No obstante, en este caso, las

células claras estaban cargadas de glucógeno al contrario que el nuestro¹⁰. Asimismo, se ha descrito la presencia de carcinomas aneales microquísticos con células claras y vacuolizadas, pero con diferenciación sebácea^{2,11} cuando se demuestra por las tinciones apropiadas la presencia de contenido lipídico intracitoplasmático, lo cual requiere cortes por congelación, o bien por la presencia de áreas que se asemejan a los conductos sebáceos revestidos por una cutícula eosinofílica y espiculada¹². Esta cutícula es tan específica que permite realizar el diagnóstico de esteatocistoma en ausencia del componente sebáceo de la pared del quiste¹³. En nuestro caso de carcinoma aneal microquístico, las células con citoplasma claro eran vacuolizadas, pero no formaban conductos sebáceos.

El diagnóstico diferencial se plantea con el tricoepitelioma desmoplásico, el tricoadenoma y el siringoma¹. Difiere del tricoepitelioma desmoplásico y del siringoma por su crecimiento invasivo profundo. Por tanto, la distinción puede plantear formidables problemas si se trata de biopsias que incluyan sólo la parte más superficial de la lesión^{2,14}, debido a la carencia de atipia citológica y lo infrecuente de la actividad mitótica⁶. La presencia de estructuras ductales permite la diferenciación con el tricoepitelioma desmoplásico y el tricoadenoma¹. El CEA puede ser una herramienta de valor en los casos difíciles^{15,16}. Muestra positividad en las zonas con diferenciación ductal y es negativo en las zonas con quiste de queratina y en los tumores con diferenciación folicular^{6,17}. También puede ser de utilidad en esta distinción la presencia de células de Merkel en el tricoepitelioma dermoplásico y no en el carcinoma aneal microquístico¹⁸.

La diferenciación de este tumor es objeto de un arduo debate; por un lado, la mayor parte de los autores coincide en que tiene una diferenciación folicular evidente, otros autores encuentran en los quistes de queratina estructuras foliculares con pelos tipo lanugo¹ y otros encuentran gránulos de tricohalina como evidencia de diferenciación hacia la raíz de la vaina interna². Es la naturaleza de las estructuras ductales la que genera mayor discusión, ya que los conductos apocrinos y ecrinos tienen unos rasgos morfológicos e inmunohistoquímicos similares¹¹. La diferenciación sería ecrina para algunos autores^{1,6,7,19}, pero dado que se describen casos que muestran conductos con células que presentan secreción por decapitación² y casos con conductos con diferenciación sebácea^{2,11} sería más racional considerar la diferenciación como apocrina debido a la unión anatómica y embriológica de la unidad foliculosebáceoapocrina¹¹.

Dado que las recurrencias de esta neoplasia son frecuentes^{1,5,20} se ha recomendado que la cirugía controlada microscópicamente sería el tratamiento de elección^{6,21}. La malignidad de la lesión sería

solamente local, si bien se ha descrito algún caso que sufrió metástasis ganglionares²². Se ha utilizado la radioterapia de forma coadyuvante¹, pero el tumor parece ser poco radiosensible y se han publicado casos en los que apareció un carcinoma aneal microquístico en zonas donde se había aplicado previamente radioterapia^{6,23,24}.

BIBLIOGRAFÍA

- Goldstein DJ, Barr RJ, Santa Cruz DJ. Microcystic adnexal carcinoma: A distinct clinicopathology entity. *Cancer* 1982;50:566-72.
- LeBoit PE, Sexton M. Microcystic adnexal carcinoma of the skin. A reappraisal of the differentiation and differential diagnosis of an underrecognized neoplasm. *J Am Acad Dermatol* 1993;29:609-18.
- Fernández Aceñero MJ, Ruiz Fernández P, Requena L, Sánchez Yús E. Carcinoma aneal microquístico: descripción de un caso con características histológicas especiales. *Actas Dermosifiliogr* 1998;89:256-8.
- Sebastien TS, Nelson BR, Lowe L, Baker S, Johnson M. Microcystic adnexal carcinoma. *J Am Acad Dermatol* 1993;28:840-5.
- Lupton GP, McMarlin SL. Microcystic adnexal carcinoma. Report of a Case With 30-Year Follow-up. *Arch Dermatol* 1986;122:286-9.
- Nickloff BJ, Fleischmann HE, Carmel J, Wood CC, Roth RJ. Microcystic Adnexal Carcinoma. Immunohistologic Observations Suggesting Dual (Pilar and Eccrine) Differentiation. *Arch Dermatol* 1986;122:290-4.
- Rongioletti F, Grosshans E, Rebora A. Microcystic adnexal carcinoma. *Br J Dermatol* 1986;115:101-4.
- Suster S. Clear cell tumors of the skin. *Semin Diagn Pathol* 1996;13:40-59.
- Ambrojo P, Requena L, Aguilar A, Sánchez Yús E, Furio V. Clear-cell Syringoma. Immunohistochemistry and Electron Microscopy Study. *Dermatológica* 1989;178:164-6.
- Sánchez Yús E, Requena Caballero L, García Salazar I, Coca Menchero S. Clear cell syringoid eccrine carcinoma. *Am J Dermatopathol* 1987;9:225-31.
- Pujol RM, LeBoit PE, Daniel Su WP. Microcystic Adnexal Carcinoma with Extensive Sebaceous Differentiation. *Am J Dermatopathol* 1997;19:358-62.
- Heenan PJ. Sebaceous Differentiation in Microcystic Adnexal Carcinoma (letter; comment). *Am J Dermatopathol* 1998;20:537-8.
- Ambrojo P, Valcayo A, Aguilar A, Sánchez Yús E. Esteatocistoma solitario. *Actas Dermosifiliogr* 1988;79:431-2.
- Henner MS, Shapiro PE, Ritter JH, Leffell DJ, Wick MR. Solitary syringoma. Report of five cases and clinicopathologic comparison with microcystic adnexal carcinoma of the skin. *Am J Dermatopathol* 1995;17:465-70.
- Cooper PH. Sclerosing carcinomas of sweat ducts (microcystic adnexal carcinoma). *Arch Dermatol* 1986;122:261-4.
- Requena L, Marquina A, Alegre V, Aliaga A, Sánchez Yús E. Sclerosing-sweat-duct (microcystic adnexal) carcinoma-a tumor from a single eccrine origin. *Clin Exp Dermatol* 1990;15:222-4.
- Wick MR, Cooper PH, Swanson PE, Kaye VN, Sun TT. Microcystic Adnexal Carcinoma. An immunohistochemical Comparison With Other Cutaneous Appendage Tumors. *Arch Dermatol* 1990;126:189-94.
- Abesamis-Cubillan E, El-Shabrawi-Caelen L, LeBoit PE. Merkel cells and sclerosing epithelial neoplasms. *Am J Dermatopathol* 2000;22:311-5.
- Kato H, Mizuno N, Nakagawa K, Furukawa M, Hamada T. Microcystic adnexal carcinoma: A light microscopic, immunohistochemical and ultrastructural study. *J Cutan Pathol* 1990;17:87-95.
- Mayer MH, Winton GB, Smith AC, Lupton GP, Parry EL, Shagets FW. Microcystic adnexal carcinoma (sclerosing sweat duct carcinoma). *Plast Reconstr Surg* 1989;84:970-5.
- Friedman PM, Friedman RH, Brian Jiang S, Nouri K, Amonette R, Robins P. Microcystic adnexal carcinoma: Collaborative series review and update. *J Am Acad Dermatol* 1999;41:225-31.
- Bier-Laning CM, Hom DB, Gapany M, Manivel JC, Duvall AJ. Microcystic adnexal carcinoma: Management options based on long-term follow-up. *Laryngoscope* 1995;105:1197-20.
- Antley CA, Carney M, Smoller BR. Microcystic adnexal carcinoma arising in the setting of previous radiation therapy. *J Cutan Pathol* 1999;26:48-50.
- Schwarze HP, Loche F, Lamant L, Kuchta J, Bazex J. Microcystic adnexal carcinoma induced by multiple radiation therapy. In *J Dermatol* 2000;39:369-72.