

Enfermedad de Bowen gigante, con invasión dérmica tras 65 años de evolución

José Ignacio Esquivias Gómez, Antonio González López, Encarnación Velasco Vaquero, Tomás Pozo Román y Carlos Sanz Santacruz*

Unidad de Dermatología y *Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.

Resumen.—La enfermedad de Bowen es una forma de carcinoma espinocelular *in situ* que afecta a todo el grosor de la epidermis e invade las unidades pilosebáceas. Aunque suele permanecer *in situ* durante largos periodos de tiempo, del 3% al 5% de los pacientes no tratados pueden desarrollar un carcinoma invasivo.

Presentamos el caso de una mujer de 92 años con una enfermedad de Bowen de 65 años de evolución que acabó desarrollando un carcinoma invasivo.

Palabras clave: enfermedad de Bowen, enfermedad de Bowen invasiva, carcinoma *in situ*.

Esquivias Gómez JI, González López A, Velasco Vaquero E, Pozo Román T, Sanz Santacruz C. Enfermedad de Bowen gigante, con invasión dérmica tras 65 años de evolución. *Actas Dermosifiliogr* 2002; 93(4):250-3.

Resumen.—El histiocitoma fibroso aneurismático es una rara variante de dermatofibroma. Clínicamente es preciso hacer el

GIANT BOWEN'S DISEASE, WITH DERMIC INVASION AFTER 65 YEARS OF EVOLUTION

Abstract.—Bowen's disease is a form of squamous cell carcinoma *in situ* that shows full-thickness involvement of the epidermis, and the pilosebaceous units. Although it may remain *in situ* for long periods, about 3% to 5% of untreated patients may develop invasive carcinoma.

We report the case of a 92-year-old woman with a Bowen's disease of 65-year duration which developed an invasive carcinoma.

Key words: Bowen's disease, invasive Bowen's disease, carcinoma *in situ*.

JOSE GREGORIO ALVAREZ FERNANDEZ...
ANA PÉREZ CAMPOS
ALBERTO ROMERO MATE

El carcinoma *in situ* equivalente del glande se denomina eritroplasia de Queyrat. El término enfermedad de Bowen ha sido reemplazado en patología ginecológica por el concepto de neoplasia intraepitelial vulvar⁵.

El curso es generalmente persistente y progresivo, con un bajo potencial invasivo. Pueden ocurrir regresiones parciales espontáneas¹.

DESCRIPCIÓN DEL CASO

Se trata de una mujer de 92 años que consultó por presentar en la espalda una gran lesión eritemato-descamativa plana, de 65 años de evolución, de lento crecimiento. La paciente había sido informada hacía años del carácter benigno de la lesión, por lo que se desprecupó, dejándola evolucionar libremente, y no volvió a consultar por ella hasta la actualidad. En los últimos 3 meses notó la aparición sobre dicha lesión de una tumoración nodular de unos 2,5 cm de diámetro, motivo que la hizo volver a consultar.

En la exploración clínica se observaba una gran placa eritemato-descamativa de tamaño de 15 × 20 cm, con eje mayor de disposición horizontal, centrada en la región escapular izquierda y que sobrepasaba la línea media de la espalda. En la mitad izquierda de la placa se observaba una lesión nodular bilobulada que infiltraba en profundidad, con superficie parcialmente ulcerada (fig. 1).

INTRODUCCIÓN

La enfermedad de Bowen es una forma de carcinoma espinocelular *in situ* de la piel originalmente descrito en 1912 que puede afectar todo el grosor epidérmico y los anejos. Diversos factores han sido involucrados en su etiología. El más relevante de ellos ha sido la exposición solar, lo cual está en consonancia con su localización preferente en áreas fotoexpuestas y su rareza en personas de piel oscura. También han sido implicados agentes víricos, y más concretamente el virus del papiloma humano (HPV) 16, que ha llegado a ser detectado en un 20%-30% de las lesiones genitales. Otros factores implicados han sido la exposición previa a arsénico, la inmunosupresión, las radiaciones ionizantes y lesiones cutáneas preexistentes como queratosis seborreicas, poroqueratosis o nevo de Becker¹.

Kossard et al en un estudio sobre 10.001 casos observaron que la mayoría aparecían a partir de los 60 años, con un pico de incidencia entre los 70 y 79 años. La incidencia es similar en ambos sexos, con un ligero predominio femenino (razón de 1,3:1). El lugar de aparición más frecuente es cabeza y cuello, seguido de las extremidades inferiores. El lugar menos frecuente es la espalda². La afectación de palmas y plantas es muy rara^{3,4}.

Correspondencia: José Ignacio Esquivias Gómez. Paseo de la Castellana, 206, 1.º D. 28046 Madrid.

Aceptado el 10 de diciembre de 2001.



Fig. 1.—Aspecto clínico de la lesión.

La paciente negó la ingesta de arsénico en algún momento de su vida. En la exploración no se apreciaron estigmas de arsenicismo crónico. A la palpación no se detectaron adenopatías axilares, ni nódulos mamarios.

Los estudios de bioquímica sanguínea, hemograma, coagulación y marcadores tumorales (alfa-fetoproteína, antígeno carcinoembrionario y CA19.9) estaban dentro de la normalidad. La velocidad de sedimentación globular (VSG) era de 21 mm en la primera hora. Mamografía sin hallazgos.

Se realizó una biopsia amplia de la lesión, incluyendo la tumoración nodular. En el examen histopatológico se podía observar una epidermis eosinófila, con una desestructuración que afectaba todo su espesor, ocupada en todo su grosor por queratinocitos atípicos con frecuentes mitosis, la mayoría de ellas atípicas. En el estrato córneo había hiperqueratosis, con áreas de paraqueratosis. En dermis superficial existía un infiltrado inflamatorio crónico en banda formado predominantemente por linfocitos con algún histiocito aislado (fig. 2).

La zona correspondiente al nódulo ulcerado se correspondía con una lesión tumoral de color basó-

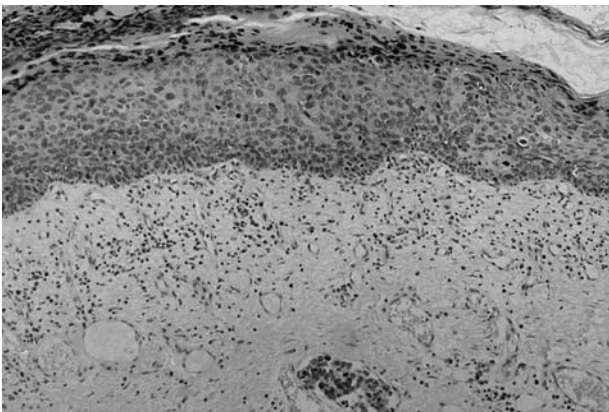


Fig. 2.—Alteración de todo el espesor de la epidermis circundante, con paraqueratosis, células disqueratóticas y mitosis.

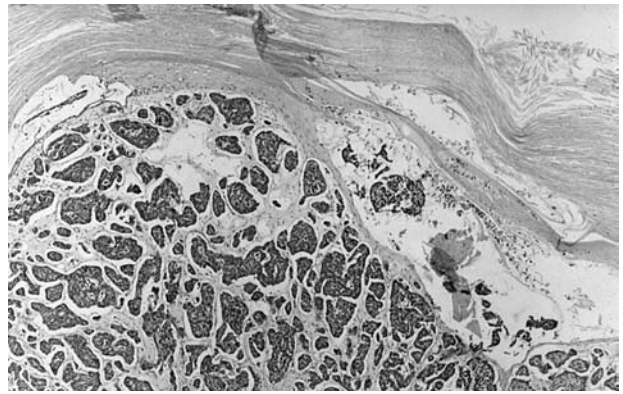


Fig. 3.—Aspecto de la lesión nodular invasiva formada por nódulos basaloides.

filo, que en su superficie presentaba continuidad con la epidermis y estaba en parte ulcerada. La tumoración ocupa la dermis, llegando en profundidad hasta el tejido celular subcutáneo (fig. 3) y estaba compuesta por nidos y cordones de células epiteliales muy anaplásicas, con núcleos vesiculosos y citoplasma escaso, con frecuentes monstruosidades celulares y alto índice de mitosis, siendo muchas de ellas atípicas (fig. 4). El diagnóstico fue de carcinoma espinocelular basaloide invasivo (Bowen invasivo).

En los estudios complementarios que incluyeron tomografía axial computarizada (TAC) pulmonar y abdominal no se observaron signos de metástasis a distancia.

La paciente rehusó el tratamiento quirúrgico y la alternativa de tratamiento radioterápico que le fueron propuestos. La paciente falleció de causa desconocida a los 18 meses de la primera consulta fuera de nuestro centro sanitario. No se realizó autopsia.

DISCUSIÓN

La enfermedad de Bowen cursa clínicamente como una mácula o placa eritematosa, con límites irregula-

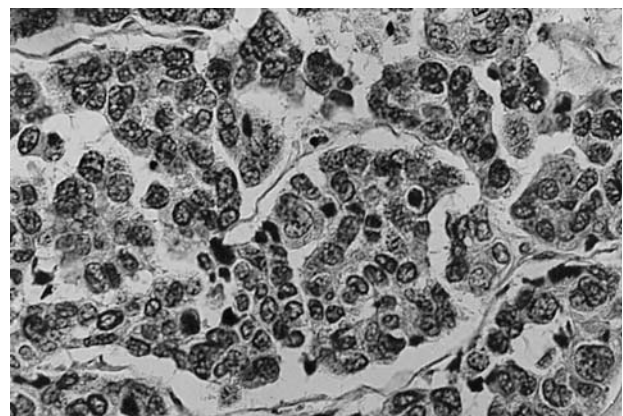


Fig. 4.—Detalle de los nódulos basaloides.

res y bien delimitados, y superficie escamosa o costrosa. Suele presentar un crecimiento gradual y los síntomas son menores en ausencia de ulceración. Existe una variante clínica pigmentada poco frecuente que aparece en un 1%-7% de los casos⁶.

El diagnóstico clínico requiere siempre la confirmación histológica, en la cual se observan cambios que afectan a todo el espesor de la epidermis, con queratinocitos atípicos. Esto se asocia con desórdenes en la maduración de la epidermis, mitosis en diferentes niveles, queratinocitos multinucleados y células disqueratóticas. Frecuentemente existe pérdida de la capa granulosa, con paraqueratosis y excepcionalmente hiperqueratosis. El epitelio atípico puede también afectar la unidad pilosebácea, lo cual explica el frecuente fracaso terapéutico cuando se utilizan métodos de destrucción superficiales para el tratamiento⁵.

Además de la excisión simple, otras modalidades terapéuticas han sido propuestas, entre las que figuran el 5-fluorouracilo tópico, crioterapia, curetaje más electrocoagulación⁷, cirugía de Mohs, láser de CO₂⁸, de argón y de Nd:YAG, terapia fotodinámica⁹, tratamiento hipertérmico¹⁰ y radioterapia. No parece que ninguna de ellas sea superior al resto para todas las situaciones clínicas. Además, la comparación entre ellos es difícil debido a la falta de ensayos clínicos aleatorizados y a los diferentes regímenes utilizados en los estudios^{1,11}.

La posibilidad de que la enfermedad de Bowen pueda ser un marcador cutáneo de neoplasia interna maligna ha sido muy debatido en la literatura, desde que Graham y Helwig publicaron en 1959 esta asociación¹². Esta idea ha sido defendida durante muchos años¹³. No obstante, los estudios más modernos no encuentran dicha asociación¹⁴⁻¹⁶.

La posibilidad de desarrollo de un carcinoma invasivo en una lesión de Bowen ha sido estimada entre el 3% y el 5% de las lesiones no tratadas. Generalmente no es bien reconocido debido a su rareza y a la ausencia de características clínicas específicas. La forma más común de presentación es como un tumor ulcerado de rápido crecimiento en la placa preexistente¹⁷. Esto coincide con el cambio clínico que presentó la paciente de nuestro caso. Ante la sospecha de su aparición el diagnóstico debe ser confirmado con una biopsia.

En la histología se observa la presencia de un carcinoma *in situ* tipo Bowen en la epidermis circundante y un tumor dérmico invasivo compuesto por grandes islotes de células generalmente basaloideas y escamosas, y ocasionalmente con áreas de necrosis central y retracción periférica artefacta, lo que recuerda al patrón visto en el carcinoma de células basales metastático. La diferenciación escamosa es el patrón de diferenciación más frecuente. La diferenciación basa-

loide y la basoescamosa son hallazgos también frecuentes. Los patrones de pobre diferenciación o diferenciación pilar o pilosebácea son raros. Raramente se observa diferenciación glandular. Estos datos histológicos hacen que a menudo el patólogo tenga una impresión de estar ante un carcinoma aneural con diferenciación pilar, un carcinoma sebáceo, un carcinoma de glándula ecrina o un adenocarcinoma metastático. Por estos motivos el diagnóstico puede ser difícil de establecer cuando la evidencia de enfermedad de Bowen en la epidermis circundante esté ausente en los cortes disponibles¹⁷.

También se han descrito casos de carcinoma sebáceo asentando en enfermedad de Bowen. Esta observación apoya la idea de la naturaleza pluripotencial de las células de la enfermedad de Bowen¹⁸.

En el caso aquí presentado creemos reseñables varios aspectos: la edad temprana de aparición y como consecuencia de ello la larga evolución de la enfermedad, el gran tamaño alcanzado por la lesión, encontrándose pocos casos en la literatura de tamaños similares¹⁹, y el hecho de que se haya transformado en una lesión invasiva después de 65 años de crecimiento *in situ*. Esto nos lleva a pensar que aunque el número de casos de enfermedad de Bowen que se hacen invasivos es escaso en la literatura, ello se debe a que no han tenido tiempo de desarrollarse, por lo cual pensamos que no debería recomendarse la abstención terapéutica ante una enfermedad de Bowen, pues tras muchos años de evolución siempre puede desarrollarse una lesión invasiva.

BIBLIOGRAFÍA

1. Cox NH, Eedy DJ, Morton CA. Guidelines for management of Bowen's disease. *Br J Dermatol* 1999;141:633-41.
2. Kossard S, Rosen R. Cutaneous Bowen's disease. *J Am Acad Dermatol* 1992;27:406-10.
3. Binet O, Beltzer-Garelli E, Elbaz JS, Aron-Brunetière A. Bowen's disease and squamous cell carcinoma of the palm. *Dermatologica* 1980;161:136-9.
4. González-Pérez R, Gardeazábal J, Eizaguirre X, Diaz-Pérez JL. Metastatic squamous cell carcinoma arising in Bowen's disease of the palm. *J Am Acad Dermatol* 1997; 36:635-6.
5. Weedon D. *Skin pathology*. 2nd ed. Edinburgh: Churchill Livingstone; 1997. p. 645-6.
6. Ragi G, Turner MS, Klein LE, Stoll HL. Pigmented Bowen's disease and review of 420 Bowen's disease lesions. *J Dermatol Surg Oncol* 1988;14(7):765-9.
7. Ahmed I, Berth-Jones J, Charles-Holmes S, Callaghan CJO, Ilchyshyn A. Comparison of cryotherapy with curettage in the treatment of Bowen's disease: a prospective study. *Br J Dermatol* 2000;143:759-66.
8. Tantikun N. Treatment of Bowen's disease of the digit with carbon dioxide laser. *J Am Acad Dermatol* 2000;43:1080-3.
9. Morton CA, Whitehurst C, Moore JV, Mackie RM. Comparison of red and green light in the treatment of Bowen's disease by photodynamic therapy. *Br J Dermatol* 2000;143: 767-72.

10. Hiruma M, Kawada A. Hyperthermic treatment of Bowen's disease with disposable chemical pocket warmers: a report of 8 cases. *J Am Acad Dermatol* 2000;43:1070-5.
- 11.- Cox NH. Bowen's disease: where now with therapeutic trials? *Br J Dermatol* 2000;143:699-700.
12. Graham JH, Helwig EB. Bowen's disease and its relationship to systemic cancer. *Arch Dermatol*. 1959;8:133-59.
13. Eedy DJ, Gavin AT. Thirteen-year retrospective study of Bowen's disease in Northern Ireland. *Brit J Dermatol* 1987;117:715-20.
14. Chuang T-Y, Tse J, Reizner GT. Bowen's disease (squamous cell carcinoma *in situ*) as a skin marker for internal malignancy: a case-control study. *Am J Prev Med* 1990;6:238-43.
15. Chute CG, Chuang T-Y, Bergstralh EJ, Daniel Su WP. The subsequent risk of internal cancer with Bowen's disease. A population-based study. *JAMA* 1991;226(6):816-9.
16. Jaeger AB, Gramkow A, Hjalgrim H, Melbye M, Frisch M. Bowen's disease and risk of subsequent malignant neoplasms. *Arch Dermatol* 1999;135:790-3.
17. Kao GF. Carcinoma arising in Bowen's disease. *Arch Dermatol* 1986;122:1124-6.
18. Jacobs M, Sandles LG, Leboit PE. Sebaceous carcinoma arising from Bowen's disease of the vulva. *Arch Dermatol* 1986;122:1191-3.
19. Ribeiro PC, Speranzini MB, Anderi E Jr. Bowen's disease: a rare condition in an unusual extension. *Arq Gastroenterol Sao Paulo* 1988;25(4):203-6.