

Carcinoma adenoide quístico

A. Alfaro-Rubio, O. Sanmartín Jiménez, C. Serra-Guillén, C. Requena Caballero, L. Hueso Gabriel, R. Botella-Estrada, E. Nagore Enguñdanos, B. Llombart Cussac y C. Guillén Barona

Servicio de Dermatología. Instituto Valenciano de Oncología. Valencia. España.

Resumen.—El carcinoma adenoide quístico es un tumor poco común de cabeza y cuello, que si bien se localiza preferentemente en la glándula salivar, también se ha descrito su localización cutánea. Las metástasis son raras, pero un 50% de los casos recidivan.

Un paciente de 65 años de edad presentó una lesión en el labio superior, que tras la resección, el diagnóstico histopatológico fue de carcinoma adenoide quístico. El tratamiento se completó con radioterapia. Diez años más tarde se detectó un nódulo en el cuello cuyo diagnóstico histopatológico fue de metástasis linfática por carcinoma adenoide quístico.

El carcinoma adenoide quístico, primariamente cutáneo, es un tumor muy poco frecuente en el que el tratamiento consiste en la exéresis local amplia con márgenes libres. La radioterapia no es curativa y debería reservarse para tratamientos paliativos. Se necesitan estudios multicéntricos prospectivos para determinar el tratamiento óptimo y, especialmente, el tratamiento adjuvante del carcinoma adenoide quístico.

Palabras clave: carcinoma adenoide quístico, cabeza y cuello, metástasis.

ADENOID CYSTIC CARCINOMA

Abstract.—Adenoid cystic carcinoma is an uncommon tumor of the head and neck. Although it is mainly located in the salivary gland, a skin location has also been described. Metastases are rare, but 50% of the cases relapse.

A 65-year-old male patient had a lesion in the upper lip. After resection, the histological diagnosis was adenoid cystic carcinoma. Treatment was completed with radiotherapy. Ten years later, a nodule was detected in the neck. Its histological diagnosis was lymphatic metastasis due to adenoid cystic carcinoma.

Primary cutaneous adenoid cystic carcinoma is a very uncommon tumor in which treatment consists in extensive local excision with free margins. Radiotherapy is not curative and should be reserved for palliative treatments. Multicenter, prospective studies are necessary to determine the best treatment and especially the adjuvant treatment for adenoid cystic carcinoma.

Key words: adenoid cystic carcinoma, head and neck, metastasis.

INTRODUCCIÓN

El carcinoma adenoide quístico es un tumor poco común de cabeza y cuello. Éste aparece frecuentemente en las glándulas salivares. Tiene un carácter destructivo local, pero es escasa su capacidad de metastatizar, no obstante cuando lo hace las localizaciones más frecuentes son los ganglios regionales y el pulmón¹.

En la amplia revisión sobre el carcinoma adenoide quístico primitivamente cutáneo realizada por Requena y Sanguaza² la afectación es igual de frecuente en varones que en mujeres, y la edad media de aparición es a los 60 años. La localización más frecuente es el cuero cabelludo. Otra localización habitual es el conducto auditivo externo, donde el riesgo de metástasis es equiparable al de la glándula salivar.

Correspondencia:

Alberto Alfaro Rubio. Servicio de Dermatología. Instituto Valenciano de Oncología. Profesor Beltrán Bágüena, 8. 46009 Valencia. España. aalfaro@aedv.es

Recibido el 1 de diciembre de 2005.

Aceptado el 27 de junio de 2006.

CASO CLÍNICO

Un varón de 65 años, remitido por su dentista, sin antecedentes personales de interés, consultó por una lesión localizada en el labio superior de varios meses de evolución y crecimiento progresivo. Se trataba de un tumor localizado en la porción mucosa del labio superior de 1,2 cm de diámetro, coloración amarillenta y aspecto papilomatoso y edematoso. A la palpación era doloroso, pétreo y estaba infiltrado en profundidad (fig. 1). No había adenopatías palpables y el estudio de estadificación que consistió en una tomografía axial computarizada (TAC) cérvico-toracoabdominal, no demostró afectación en otras localizaciones. El tumor se extirpó y la anatomía patológica mostró una lesión de gran tamaño, asimétrica y de carácter infiltrativo con dos áreas de diferente aspecto (fig. 2): una de aspecto sólido y otra glandular. El área de apariencia sólida estaba formada por islotes y cordones de células de aspecto basaloides, zonas de necrosis y zonas de aspecto pseudoglandular (fig. 3A). En el área de aspecto glandular se apreciaban verdaderas formaciones ductales tapizadas por una doble hilera celular (figs. 3B y 4A). El tumor, en profundidad, tenía invasión perineural (fig. 4B). El estudio inmunohistoquí-



Fig. 1.—Tumor localizado en la cara mucosa del labio superior.

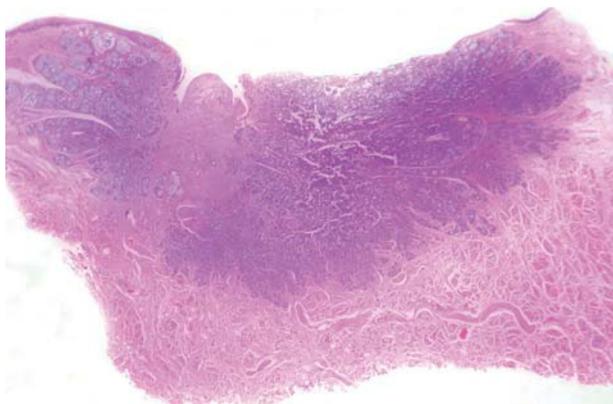


Fig. 2.—Panorámica del tumor.

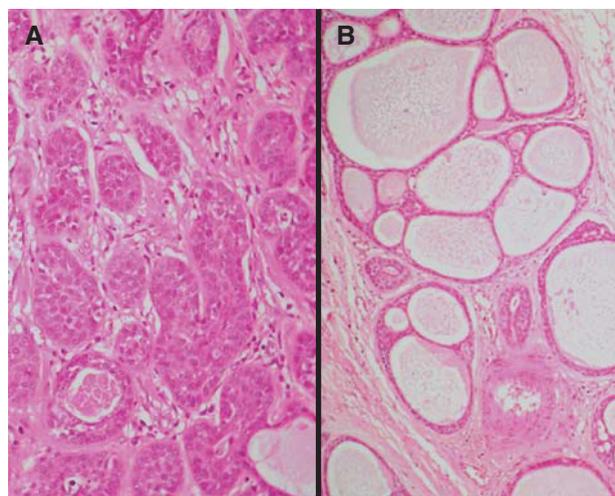


Fig. 3.—A) Componente sólido-tubular 20x hematoxilina-eosina. B) Componente glandular 20x hematoxilina-eosina.

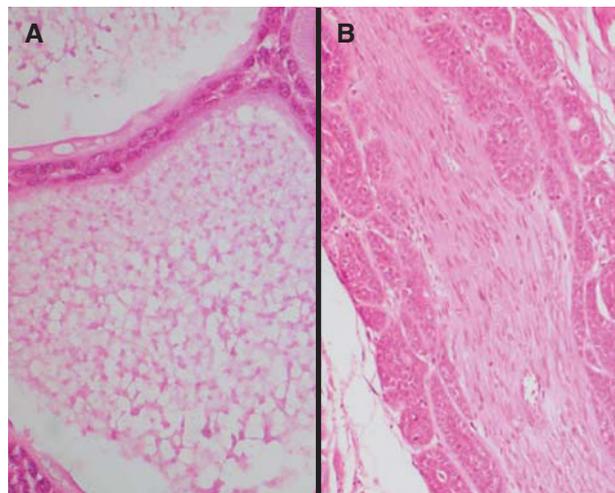


Fig. 4.—A) Detalle de la doble capa celular (hematoxilina-eosina, $\times 40$). B) Invasión perineural (hematoxilina-eosina, $\times 40$).

mico con antígeno carcinoembrionario (CEA) resultó negativo.

El tratamiento se completó con radioterapia externa en el labio y en la base del cráneo, para lo que se utilizaron electrones hasta alcanzar una dosis total de 65 Gy, repartida en dosis diarias de 180 cGy.

A los 10 años de seguimiento se detectó una adenopatía submandibular que fue extirpada y el diagnóstico anatómico-patológico mostró una metástasis por carcinoma adenoide quístico.

DISCUSIÓN

En el carcinoma adenoide quístico de glándula salivar el predominio del componente sólido del tumor

parece estar relacionado con un mayor riesgo de metástasis. Otros factores pronósticos a tener en cuenta en esta lesión son el estado clínico en el momento del diagnóstico y un incremento en la expresión de la proteína p53³. Esto no se ha podido comprobar en el carcinoma adenoide quístico primariamente cutáneo².

El diagnóstico diferencial histológico más importante que debe establecerse es con el carcinoma cribriforme (tabla 1)⁴. Nuestro caso mostró epidermotropismo.

No está aclarada la naturaleza ecrina o apocrina de este tumor, pero la presencia de secreción por decapitación, los túbulos tapizados por doble hilera de células y la presencia de células con diferenciación sebácea salpicando los islotes acercan este tumor a una diferenciación apocrina².

TABLA 1. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL ENTRE EL CARCINOMA ADENOIDE QUÍSTICO Y EL CARCINOMA CRIBIFORME

<i>Carcinoma adenoide quístico</i>	<i>Carcinoma cribiforme</i>
Patrón cribiforme + patrón sólido	Patrón cribiforme
Islotes de arquitectura uniforme	Islotes de arquitectura variable
Islotes no interconectados	Islotes interconectados
Verdaderos túbulos tapizados por doble hilera	No verdaderos túbulos
Depósitos de membrana basal	No depósitos de membrana basal
Neurotropismo habitual	Neurotropismo no habitual
Núcleos monomorfos	Núcleos pleomorfos
Islotes dentro de los islotes neoplásicos de mayor tamaño y morfología más uniforme	Espacios dentro de los islotes neoplásicos de pequeño tamaño y morfología variable

Tomada de Requena L, et al⁴.

El tratamiento del carcinoma adenoide quístico no está estandarizado; de forma habitual consiste en la exéresis del tumor con los márgenes libres. La linfadenectomía no está indicada de primera elección, ya que el riesgo de metástasis ganglionares es bajo. La linfadenectomía se realiza cuando existe una sospecha clínica o quirúrgica de afectación ganglionar. Algunos autores la realizan de primera elección cuando el tumor se encuentra en la base de la lengua o en la nasofaringe⁵⁻⁷. La radioterapia no es curativa, y se reserva para tratamientos paliativos o complementarios a la cirugía^{8,9}. Dado que aproximadamente la mitad de los casos recidivan^{3,9}, algunos autores recomiendan la cirugía de Mohs como tratamiento de elección en el tumor primario¹⁰, así como en las recidivas^{11,12}.

Declaración de conflicto de intereses

Declaramos no tener ningún conflicto de intereses.

BIBLIOGRAFÍA

- Weekly M, Lydiatt DD, Lydiatt WM, Baker SC, Johansson SL. Primary cutaneous adenoid cystic carcinoma metastatic to cervical lymph nodes. *Head Neck*. 2000;22:84-6.
- Requena L, Sanguenza O. Carcinoma adenoide quístico. En: Requena L, editor. neoplasias anexas cutáneas. Madrid: Grupo Aula Médica; 2004. p. 147-51.
- De Cruz Pérez DE, de Abreu Alves F, Nobuko Nishimoto I, de Almeida OP, Kowalski LP. Prognostic factors in head and neck adenoid cystic carcinoma. *Oral Oncol*. 2006;42:139-46.
- Requena L, Requena C. Carcinoma cribiforme. En: Requena L, editor. neoplasias anexas cutáneas. Madrid: Grupo Aula Médica; 2004. p. 153-6.
- Khan AJ, DiGiovanna MP, Ross DA, Sasako CT, Carter D, Son YH, et al. Adenoid cystic carcinoma: a retrospective clinical review. *Int J Cancer*. 2001;96:149-58.
- Prokopakis EP, Snyderman CH, Hanna EY, Carrau RL, Johnson JT, D'amico F. Factors for local recurrence of adenoid cystic carcinoma: the role of postoperative radiation therapy. *Am J Otolaryngol*. 1999;20:281-6.
- Mendelhal WM, Morris CG, Amdur RJ, Werning JW, Hinnerman RW, Villaret DB. Radiotherapy alone or combined with surgery for adenoid cystic carcinoma of the head and neck. *Head Neck*. 2004;26:154-62.
- Salzman M, Eades E. Primary cutaneous adenoid cystic carcinoma: a case report and review of the literature. *Plast Reconstr Surg*. 1991;88:140-4.
- Van Der Kwast TH, Vuzevski V, Ramaekers F, Bousema M, Van Joost TH. Primary cutaneous adenoid cystic carcinoma: case report, immunohistochemistry, and review of the literature. *Br J Dermatol*. 1988;118:567-8.
- Chesser RS, Bertler DE, Fitzpatrick JE, Melette JR. Primary cutaneous adenoid cystic carcinoma treated with Mohs micrographic surgery toluidine blue technique. *J Dermatol Surg Oncol*. 1992;18:175-6.
- Lang PG Jr, Metcalf JS, Maize JC. Recurrent adenoid cystic carcinoma of the skin managed by microscopically controlled surgery (Mohs surgery). *J Dermatol Surg Oncol*. 1986;12:395-8.
- Krunic AL, Kim S, Mendenica M, Laumann AE, Soltani K, Shaw JC. Recurrent adenoid cystic carcinoma of the scalp treated with Mohs micrographic surgery. *Dermatol Surg*. 2003;29:647-9.