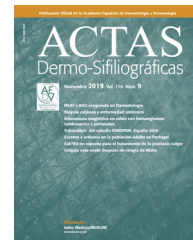




ACADEMIA ESPAÑOLA
DE DERMATOLOGÍA
Y VENEREOLÓGIA

ACTAS Dermo-Sifiliográficas

Full English text available at
www.actasdermo.org



CARTA CIENTÍFICO-CLÍNICA

Carcinoma cribiforme cutáneo primario



Primary Cutaneous Cribriform Carcinoma

Sr. Director:

El carcinoma cribiforme cutáneo primario (CCCP) es un subtipo infrecuente de carcinoma apocrino de bajo grado con un patrón histológico característico, constituido por la presencia de unos islotes de células epiteliales y de pequeños espacios quísticos que adquieren una imagen «en tamiz». Clínicamente, se presenta como un nódulo firme, sin ninguna característica específica, localizado preferentemente en las extremidades superiores e inferiores de mujeres de mediana edad¹.

Una mujer de 47 años fue remitida a nuestras consultas por una lesión en la espalda de 9 meses de evolución. No tenía antecedentes médicos de interés y su estado general era bueno. En la exploración física presentaba un nódulo de aproximadamente 1 cm de diámetro, de consistencia firme y de color marrón-grisáceo en el área escapular izquierda. Se realizó una exéresis simple de la lesión.

El examen histológico mostró una proliferación dérmica de células epiteliales, parcialmente circunscrita y no encapsulada. Se extendía de forma focal hacia el tejido celular subcutáneo y no presentaba conexión con la epidermis suprayacente (fig. 1A). Estaba compuesta por unos islotes interconectados de células epiteliales que formaban unas áreas de diferenciación ductal, adquiriendo un patrón cribiforme en toda su extensión (fig. 1B). Las células neoplásicas mostraban un escaso citoplasma y tenían núcleos grandes, basófilos y moderadamente pleomórficos. Los espacios quísticos, de morfología variable, estaban vacíos y no mostraban depósito en la membrana basal. En algunos de ellos se observaban unos puentes intraluminales y la formación de micropapilas (fig. 1C). El estroma era colagenoso y escaso, más abundante en el centro de la lesión. En la periferia del tumor se observaban agregados linfoides nodulares. No se identificó la presencia de invasión perineural o intravascular. Las figuras mitóticas eran escasas y no había necrosis tumoral. El índice proliferativo con Ki67 fue del 5-10%. Con el estudio inmunohistoquímico, las células neoplásicas fueron positivas para CK7 (fig. 2A) y las estructuras ductales se tiñeron con CEA y EMA (fig. 2B). Por el contrario, fueron

negativas para CK20, CDX2, GCDFP-15, S-100, receptor de estrógenos, receptor de progesterona, mamaglobina, actina de músculo liso y p63.

Se propuso el diagnóstico histológico de carcinoma cribiforme y se realizó un estudio completo para descartar la presencia de una neoplasia visceral primaria. Las mamografías, las ecografías mamarias y la PET/TC no mostraron hallazgos relevantes, por lo que se confirmó el diagnóstico de CCCP. La paciente no presentó recidiva local ni metástasis del tumor tras 17 meses de seguimiento.

El CCCP es una variante histológica rara del carcinoma apocrino cutáneo, descrita por primera vez en 1998 por Requena et al.². Su comportamiento biológico parece ser indolente, ya que no se han descrito casos de recidiva o metástasis del tumor tras su exéresis completa^{1,3}. No obstante, es considerado un tumor maligno de bajo grado porque histológicamente puede presentar bordes irregulares, necrosis focal o pleomorfismo nuclear. Por ello, el tratamiento de elección es la extirpación quirúrgica con márgenes amplios¹.

El diagnóstico diferencial histológico incluye el carcinoma adenoide quístico, un tumor localmente agresivo y con una capacidad para metastatizar, que muestra un patrón de crecimiento cribiforme infiltrativo y una tendencia al neurotropismo. La presencia de un material mucinoso basófilo en los espacios quísticos, la ausencia de puentes intraluminales y la presencia de depósitos de material tipo membrana basal pueden ayudar a diferenciarlo del CCCP^{4,5}. Además, son de utilidad los marcadores p63 y actina de músculo liso, que evidencian la presencia de una capa de células mioepiteliales, ausente en el CCCP⁵. Otras neoplasias cutáneas primarias que pueden presentar un patrón cribiforme, generalmente de modo focal, son el carcinoma de células basales con patrón adenoide quístico, el carcinoma siringomatoso, el hidroadenoma y el hidradenocarcinoma. Estas neoplasias presentan, además, otros rasgos histológicos propios que orientan a su diagnóstico, como la presencia de células en empalizada en la periferia de los islotes tumorales del carcinoma de células basales, la diferenciación ductal distal característica del carcinoma siringomatoso o los islotes sólidos con necrosis del hidradenocarcinoma⁴.

No obstante, el principal diagnóstico diferencial del CCCP son las metástasis cutáneas de los carcinomas viscerales procedentes de próstata, colon, endometrio, glándulas salivales, tiroides y mama. La ausencia de antecedentes oncológicos previos y la negatividad de los marcadores

<https://doi.org/10.1016/j.ad.2021.01.010>

0001-7310/© 2021 AEDV. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

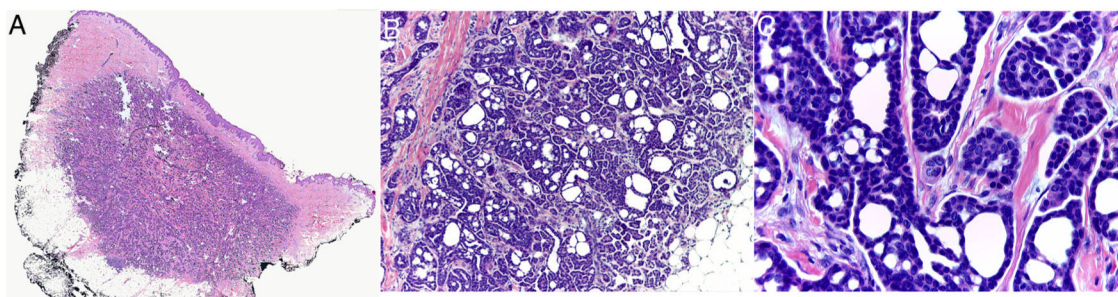


Figura 1 A) Imagen panorámica de la biopsia que muestra una proliferación parcialmente circunscrita en dermis que se extiende de forma focal a tejido celular subcutáneo (H-E, $\times 10$). B) La neoplasia está compuesta por múltiples islotes interconectados de células epiteliales basófilas que forman pequeños espacios quísticos redondos y vacíos, adquiriendo una imagen «en colador» (H-E, $\times 40$). C) Los núcleos de las células neoplásicas son grandes y moderadamente pleomórficos. En algunos espacios quísticos se observa la presencia de puentes intraluminales y la formación de micropapilas (H-E, $\times 400$).

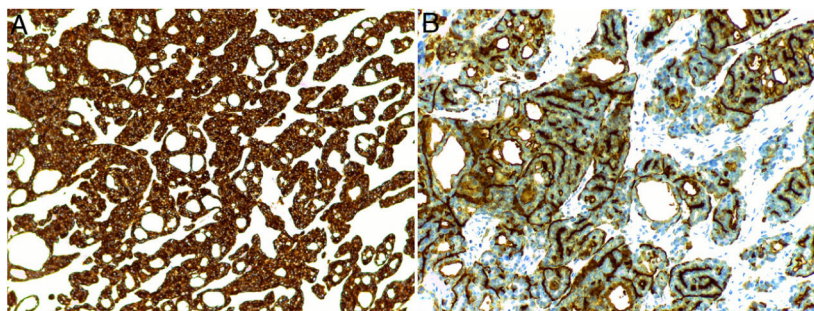


Figura 2 A) Positividad intensa y difusa de las células neoplásicas a CK7 ($\times 100$). B) Las estructuras ductales están marcadas con EMA ($\times 100$).

inmunohistoquímicos GCDFP-15, CK20, CDX2, mamaglobina y receptores hormonales (receptor de estrógenos/receptor de progesterona) van en contra del diagnóstico de metástasis cutánea. Sin embargo, se recomienda realizar estudios de imagen (TAC y/o PET) que descarten un carcinoma visceral primario no conocido antes de concluir el diagnóstico de CCCP^{1,3}.

En resumen, el CCCP es un tumor infrecuente que debe considerarse como una opción diagnóstica ante un tumor cutáneo con un patrón cribiforme. Dado su comportamiento biológico indolente, debe diferenciarse del carcinoma cribiforme metastásico y del carcinoma adenoide quístico. Las características histopatológicas e inmunohistoquímicas respaldadas por la historia clínica y los estudios de imagen son esenciales para alcanzar el diagnóstico correcto.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

- Rütten A, Kutzner H, Mentzel T, Hantschke M, Eckert F, Angulo J, et al. Primary cutaneous cribriform apocrine carcinoma: A clinicopathologic and immunohistochemical study of 26 cases of an under-recognized cutaneous

adnexal neoplasm. *J Am Acad Dermatol.* 2009;61:644–51, <http://dx.doi.org/10.1016/j.jaad.2009.03.032>.

- Requena L, Kiryu H, Ackerman A. Cribriform carcinoma. En: *Neoplasms with apocrine differentiation*. Philadelphia: Lippincott-Raven; 1998. p. 805–79.
- Arps DP, Chan MP, Patel RM, Andea AA. Primary cutaneous cribriform carcinoma: Report of six cases with clinicopathologic data and immunohistochemical profile. *J Cutan Pathol.* 2015;42:379–87, <http://dx.doi.org/10.1111/cup.12469>.
- Ahn CS, Sangüeza OP. Malignant sweat gland tumors. *Hematol Oncol Clin North Am.* 2019;33:53–71, <http://dx.doi.org/10.1016/j.hoc.2018.09.002>.
- Alkan BI, Bozdogan O, Karadeniz M, Bozdogan N. Two different cell populations is an important clue for diagnosis of primary cutaneous adenoid cystic carcinoma: Immunohistochemical study. *Case Rep Pathol.* 2017;2017:7949361, <http://dx.doi.org/10.1155/2017/7949361>.

L. Bou Boluda^{a,*}, J. Sabater Abad^a, R. Carmena Ramón^a y A.I. Jiménez Sánchez^b

^a Servicio de Dermatología, Hospital Arnau de Vilanova, Valencia, España

^b Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Arnau de Vilanova, Valencia, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: laiabou15@gmail.com (L. Bou Boluda).