

Adenocarcinoma apocrino en nevus sebáceo de Jadassohn

Apocrine adenocarcinoma arising on a nevus sebaceus of Jadassohn

Mariam Rolón¹, Diego Fernando Rubio², Johana Puentes³

1. Médica dermatopatóloga, Instituto Nacional de Cancerología, Bogotá, D.C., Colombia
2. Médico, residente de III año de Patología, Pontificia Universidad Javeriana, Bogotá, D.C., Colombia
3. Médica, residente de III año de Dermatología, Pontificia Universidad Javeriana, Bogotá, D.C., Colombia

Resumen

El nevus sebáceo de Jadassohn es una lesión congénita sobre la cual se pueden desarrollar de manera infrecuente, diversos tumores, en su mayoría benignos. Se presenta el caso de una mujer de 63 años con un nevus sebáceo sobre el cual se desarrolló un adenocarcinoma apocrino primario.

PALABRAS CLAVE: nevus sebáceo, adenocarcinoma, inmunohistoquímica.

Summary

Nevus sebaceous of Jadassohn is a congenital lesion that can be associated with the infrequent development of several tumors, usually benign. We present a 63 years old woman with a nevus sebaceus that gave rise to a primary apocrine adenocarcinoma.

KEY WORDS: nevus sebaceous of Jadassohn, adenocarcinoma, immunohistochemistry.

Correspondencia:

Mariam Rolón

Email: mariam-rolon@hotmail.com

Recibido: 12 de octubre de 2011.

Aceptado: 14 de enero de 2012.

No se reportan conflictos de intereses.

Caso clínico

Se trata de una mujer de 63 años, natural de La Peña (Cundinamarca), procedente de Bogotá, sin ningún antecedente relevante, que fue remitida al Servicio de Dermatología Oncológica por una lesión asintomática en el cuero cabelludo de la región occipital que presentaba desde la infancia y que en los últimos seis meses había aumentado de tamaño.

En el examen físico, se observó una placa eritemato-amarillenta en la región occipital de 20 x 10 mm, de aspecto verrugoso (FIGURA 1). No se palpaban adenopatías cervicales. Fue valorada en otra institución, en donde, con la impresión diagnóstica de nevus sebáceo, tomaron una biopsia en la que se reportó un tumor maligno de origen epitelial que formaba estructuras tubulares. Con las tinciones de inmunohistoquímica se encontró que las células problema eran positivas para el "coctel" de queratinas y CK7, lo que sugirió que fuera de origen metastásico.

En nuestra institución se revisaron las placas de histología, en las que se observaba epidermis con hiperplasia papilomatosa. En la dermis había proliferación de glándulas tubulares, quísticas, revestidas por un epitelio cúbico con atipia citológica dada por hiper cromasia nuclear, irregularidad de la membrana nuclear y nucléolo prominente. El citoplasma era claro, espumoso, con secreción apocrina eosinofílica en la luz tubular (FIGURA 2).

Se estudiaron los marcadores de inmunohistoquímica, que fueron positivos para CK 7 (FIGURA 3), P63 y CEA, y negativos para CK 20, receptores de estrógenos, receptores de progesterona y CK 5/6. El anterior perfil inmunológico favorecía la posibilidad de que fuera de origen cutáneo primario. Se diagnosticó un adenocarcinoma de diferenciación apocrina en un nevus sebáceo de Jadassohn.

Fue valorada en Junta de Dermatología, en la que se decidió remitirla al Servicio de Cirugía de Cabeza y Cuello con la propuesta de resección local amplia, previa toma de tomografía computadorizada de cuello.

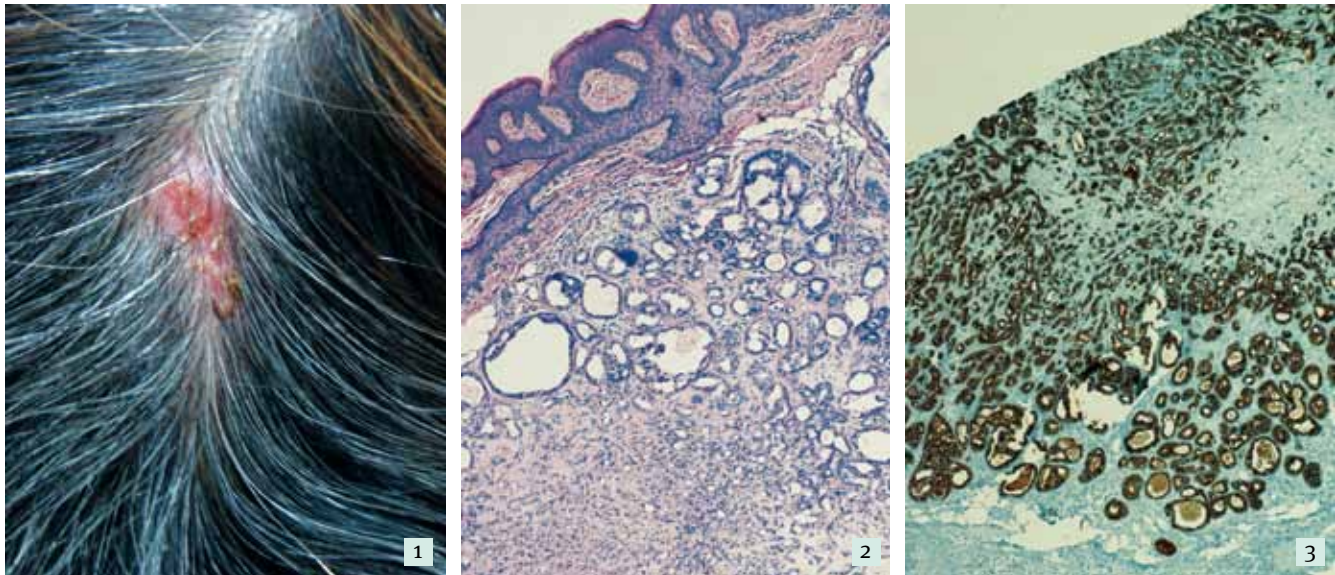


FIGURA 1. Placa eritemato-amarillenta de superficie verrugosa de 20 x 10 mm

FIGURA 2. En los cortes se observa la hiperplasia epidérmica característica de los nevus sebáceos; en la dermis, proliferación de formaciones tubulares quísticas de diferentes tamaños con secreción apocrina en su interior, algunas de las cuales confluyen formando áreas sólidas.

FIGURA 3. En el estudio de inmunohistoquímica, el marcador CK 7 fue positivo en las formaciones tubulares quísticas, las cuales adoptan diferentes formas y tamaños con predominio de un patrón en forma de criba.

La radiografía de tórax y la ecografía abdominal fueron reportadas como normales. Actualmente, la paciente se encuentra cumpliendo los trámites administrativos para la práctica del procedimiento quirúrgico.

Discusión

El nevus sebáceo de Jadassohn es una lesión congénita que se presenta, principalmente, en la cara y en el cuero cabelludo¹.

En 1965, Mehregan y Pinkus describieron su historia natural, así: una etapa temprana en la infancia del paciente, caracterizada por hiperplasia epitelial papilomatosa asociada a la disminución del desarrollo de los tallos pilosos; una segunda fase en la pubertad, en la que hay un desarrollo masivo de glándulas sebáceas, hiperplasia epidérmica verrugosa y maduración de las glándulas apocrinas, y una tercera etapa, caracterizada por el desarrollo de neoplasias epiteliales benignas y malignas².

En una revisión de 596 casos¹, se encontró que más de 90 % de los tumores que se presentan asociados con el nevus sebáceo de Jadassohn son benignos, y los más frecuentes son el siringocistadenoma *papilliferum* y el tricoblastoma. Además, se encontró que el 79 % de los tumores desarrollados en asociación con el nevus sebáceo de Jadassohn se localiza en el cuero cabelludo.

En esta revisión, sólo el 0,8 % de los tumores encontrados correspondió a tumores malignos (cinco carcinomas basocelulares). Sin embargo, existen en la literatura científica reportes de casos de otras neoplasias malignas que se han desarrollado sobre nevus sebáceo de Jadassohn, entre ellas el adenocarcinoma apocrino, el carcinoma escamocelular, el porocarcinoma, el carcinoma sebáceo y el queratoacantoma^{2,3}.

El adenocarcinoma apocrino es un tumor raro que se caracteriza por la presencia de nódulos o placas de crecimiento lento, indoloras e induradas⁴. El sitio más frecuente de presentación es la axila⁴, aunque se han reportado casos localizados en párpados, cuero cabelludo, región esternal, frente, pezón, oreja y labio⁵. En cuanto al comportamiento del tumor, se han descrito metástasis a ganglios regionales⁴ y, en un caso, metástasis a distancia que llevaron a la muerte del paciente².

En el estudio histopatológico, cuando se está frente a una neoplasia cutánea, especialmente de las originadas en las glándulas sudoríparas, se plantea si su origen es primario o metastásico, lo cual es difícil de diferenciar en los cortes de hematoxilina y eosina y hace necesaria la utilización de la inmunohistoquímica para determinar su origen. Esta distinción es importante dado que los tumores metastásicos se relacionan con un peor pronóstico y, en algunos casos, pueden ser el primer signo de un tumor primario de origen desconocido⁶.

En general, la localización de una metástasis cutánea

refleja el sitio del tumor subyacente; los principales sitios de metástasis son la pared abdominal, el cuero cabelludo y el cuello.

Algunas características histológicas ayudan a sugerir la presencia de un carcinoma metastásico: ausencia de conexión con la epidermis, nódulos dérmicos y subcutáneos, necrosis tumoral central y presencia de infiltración tumoral a vasos linfáticos y venas⁶.

Normalmente, en las glándulas sudoríparas las células de la porción excretora expresan citoqueratinas de bajo peso molecular, antígeno epitelial de membrana (*Epithelial Membrane Antigen*, EMA), antígeno carcinoembrionario (*Carcinoembryonic Antigen*, CEA) y GCDPF15. Las células mioepiteliales son positivas para S 100, actina de músculo liso, p63 y calponina. El acrosiringio usualmente expresa citoqueratina de alto peso molecular y CK 14. Las células ecrinas son positivas para los receptores de estrógenos y progesterona, mientras que las células apocrinas son positivas para los receptores androgénicos⁶.

Se ha propuesto un algoritmo diagnóstico para diferenciar entre adenocarcinoma metastásico y cutáneo primario, en el cual inicialmente se determina citoqueratina, CEA y EMA para confirmar el diagnóstico de adenocarcinoma. Posteriormente, se estudian otros marcadores; el resultado positivo para p63, CK 7, CK 5/6, calretinina y D2-40, y negativo para CK 20, favorecen un tumor primario cutáneo. En general, si se observa un perfil inmunológico diferente al anteriormente descrito, se deben estudiar otros marcadores mediante inmunohistoquímica para determinar el origen primario tumoral, como CDX2, CA 19.9 (sistema gastrointestinal), TTF1 (tiroides y pulmón), CD10, EMA (riñón) y PSA (*Prostate-specific Antigen*, PSA)⁶.

El tratamiento de elección es la resección quirúrgica, asociada a vaciamiento ganglionar regional, si se encuentran ganglios clínicamente positivos⁴.

Conclusión

La aparición de tumores malignos sobre el nevus sebáceo de Jadassohn es infrecuente. En la literatura científica sólo se encuentran siete casos reportados de la asociación de esta lesión con el adenocarcinoma apocrino. Se presenta el caso de una paciente con un adenocarcinoma apocrino desarrollado sobre un nevus sebáceo, en quien el uso de la inmunohistoquímica favoreció el diagnóstico de un tumor primario.

Referencias

1. Cribier B, Scrivener Y, Grosshans E. Tumors arising in nevus sebaceus: A study of 596 cases. *J Am Acad Dermatol.* 2000;42:263-8.
2. Domingo J, Helwig EB. Malignant neoplasms associated with nevus sebaceous of Jadassohn. *J Am Acad Dermatol.* 1979;1:545-56.
3. Hügel H, Requena L. Ductal carcinoma arising from a syringocystadenoma papilliferum in a nevus sebaceous of Jadassohn. *Am J Dermatopathol.* 2003;25:490-3.
4. Kycler W, Korski K, Laski P, Wójcik E, Breborowicz D. Metastatic apocrine adenocarcinoma of the axillary area. *Reports of Practical Oncology and Radiotherapy.* 2006;11:299-302.
5. Jacyk WK, Requena L, Yus ES, Judd MJ. Tubular apocrine carcinoma arising in a nevus sebaceous of Jadassohn. *Am J Dermatopathol.* 1998;20:389-92.
6. Prieto VG, Ivan D. The use of immunohistochemistry in the differential diagnosis of primary cutaneous adnexal neoplasms and metastatic adenocarcinomas to the skin. *Diagnostic Histopathology.* 2010;16:409-416.