



ACTAS Derma-Sifiliográficas

Full English text available at
www.actasdermo.org



REVISIÓN

Tratamiento de las neoplasias anexiales cutáneas malignas

C. Bernárdez* y L. Requena

Servicio de Dermatología, Fundación Jiménez Díaz, Universidad Autónoma, Madrid, España

Recibido el 20 de junio de 2016; aceptado el 15 de abril de 2017

PALABRAS CLAVE

Neoplasias anexiales cutáneas malignas;
Tratamiento;
Cirugía;
Cirugía de Mohs

KEYWORDS

Malignant cutaneous adnexal neoplasms;
Treatment;
Surgery;
Mohs micrographic surgery

Resumen Las neoplasias anexiales cutáneas malignas constituyen un grupo de carcinomas poco frecuentes, habitualmente de bajo grado de malignidad, que muestran diferenciación folicular, sebácea, apocrina o ecrina o una combinación de las 3 primeras. Clínicamente suelen ser neoplasias con características poco distintivas, siendo necesaria una biopsia que permitirá establecer el tipo de diferenciación y el diagnóstico definitivo. Al tratarse de una enfermedad poco frecuente, no existe un claro consenso sobre el tratamiento más eficaz. En la mayoría de casos se considera la microcirugía de Mohs como la opción más efectiva para prevenir recidivas. La radioterapia y quimioterapia han sido escasamente estudiadas y solo se han mostrado eficaces en escasas ocasiones.

© 2017 AEDV. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Treatment of Malignant Cutaneous Adnexal Neoplasms

Abstract Malignant cutaneous adnexal neoplasms form a group of rare, typically low-grade-malignancy carcinomas with follicular, sebaceous, apocrine, or eccrine differentiation or a combination of the first 3 subtypes. Their clinical presentation is usually unremarkable, and biopsy is required to establish the differentiation subtype and the definitive diagnosis. Due to their rarity, no clear consensus has been reached on which treatment is most effective. Mohs micrographic surgery is considered to be the best option to prevent recurrence in the majority of patients. Radiotherapy and chemotherapy have been studied in very few cases and have rarely been shown to be effective.

© 2017 AEDV. Published by Elsevier España, S.L.U. All rights reserved.

Introducción

Las neoplasias anexiales cutáneas malignas constituyen un grupo de carcinomas poco frecuentes, habitualmente de

* Autor para correspondencia.
Correo electrónico: cbernardez@fjd.es (C. Bernárdez).

bajo grado de malignidad. Aunque la mayoría de ellas tiene escaso potencial de producir metástasis a distancia, se trata de neoplasias muy destructivas localmente y que requieren extirpaciones amplias para asegurar márgenes libres de tumoración. Si bien las características histopatológicas nos permiten identificarlas, las características clínicas en general son muy inespecíficas. El tipo de diferenciación en cada neoplasia se establece mediante la identificación de hallazgos histopatológicos de la misma que reproducen alguna de las estructuras del anejo cutáneo normal correspondiente. En general, como neoplasias malignas que son, estos hallazgos de diferenciación son poco evidentes, y habitualmente se requiere el estudio de cortes seriados o de algunas técnicas inmunohistoquímicas para poder establecer el tipo de diferenciación en un determinado carcinoma anexial. Muchos de estos carcinomas únicamente muestran diferenciación ductal, y como el ducto ecrino y el apocrino hoy por hoy son indistinguibles desde el punto de vista histológico, inmunohistoquímico y ultraestructural, lo único que podemos decir en estos casos es que se trata de un carcinoma ductal, sin que podamos establecer una diferenciación más concreta. Si bien la diferenciación es escasa, existen algunas características histopatológicas que nos pueden orientar a que nos encontremos ante una enfermedad maligna, como se describe en la [tabla 1](#). En este trabajo revisaremos las neoplasias anexiales cutáneas malignas, que se enumeran en la [tabla 2](#).

Pilomatrixcarcinoma

El pilomatrixcarcinoma (PMC) es una neoplasia que aparece en forma de un nódulo solitario casi siempre en la mitad superior del cuerpo¹, con predominio en varones de edad media o avanzada. La mayoría de los casos publicados muestran un comportamiento biológico poco agresivo, aunque también existen ejemplos de PMC que han producido metástasis a los ganglios linfáticos regionales y a los órganos internos causando la muerte del paciente².

Desde el punto de vista histopatológico es una neoplasia asimétrica y mal delimitada, que con frecuencia ulcera la epidermis que la recubre. Está constituida por una proliferación de células basaloideas inmaduras, que recuerdan a las de la matriz folicular, agrupadas bien en islotes sólidos bien en forma de cordones que infiltran la dermis profunda, el tejido celular subcutáneo e incluso la fascia y el músculo ([fig. 1](#)). El hallazgo más característico consiste en la presencia de islotes de células sombra como evidencia de diferenciación matricial³.

Tratamiento

El PMC es un tumor maligno que habitualmente muestra una agresividad local, con invasión de las estructuras adyacentes y persiste en el 60% de los casos debido a una extirpación incompleta de la lesión primitiva⁴. Cuando producen metástasis puede ser por vía hematogena o linfática, habiéndose descrito pacientes que han fallecido como consecuencia de metástasis diseminadas⁵. La mayoría de publicaciones recomiendan extirpaciones amplias con márgenes entre 5 mm y 2 cm^{6,7}, siendo la cirugía de Mohs (CMM) una opción con buenos resultados al obtener márgenes libres con mayor

Tabla 1 Diagnóstico diferencial histopatológico entre neoplasia benigna y neoplasia maligna

Neoplasias benignas	Neoplasias malignas
Simétrica	Asimétrica
Bien circunscrita	Mal circunscrita
A menudo, forma de v abierta hacia arriba	A menudo, sin forma de v abierta hacia arriba
A menudo, orientación vertical	A menudo, orientación horizontal
Bordes lisos	Bordes dentados
Tejido fibroso periférico dispuesto de manera compacta	Tejido fibroso periférico dispuesto de manera no compacta
Grietas de separación entre el estroma de la neoplasia y la dermis sana adyacente	Grietas de separación entre epitelio y estroma de la neoplasia
A menudo, se enuclea fácilmente tras la incisión	A menudo, no se enuclea fácilmente tras la incisión
El estroma predomina sobre el epitelio	El epitelio predomina sobre el estroma
Tiende a estar localizada superficialmente	Tiende a infiltrar en profundidad
No ulcera la epidermis	A menudo, ulcera la epidermis
Los islotes tumorales están separados por abundante estroma	Los islotes tumorales están separados por escaso estroma
Los islotes tumorales son relativamente uniformes en forma y tamaño	Los islotes tumorales varían en forma y tamaño
Islotes tumorales individuales y de pequeño tamaño	Islotes tumorales confluentes «en sábana»
Bien diferenciada	Mal diferenciada
Estructuras anexiales preexistentes conservadas	Estructuras anexiales preexistentes destruidas por la neoplasia
Habitualmente, no necrosis en masa	A menudo, necrosis en masa
No células neoplásicas en localización perineural	A menudo, células neoplásicas en localización perineural
No células neoplásicas en localización intravascular	A veces, células neoplásicas en localización intravascular
No se observan cordones de células epiteliales entre los haces de colágeno	Cordones epiteliales entre los haces de colágeno
Los islotes tumorales tienden a disminuir de tamaño a medida que penetran en la dermis	Los islotes tumorales no tienden a disminuir de tamaño a medida que penetran en la dermis

frecuencia^{8,9}. Los casos en los que se ha utilizado radioterapia adyuvante presentan resultados variables, sin mejoría clara de la tasa de recurrencias. Los tratamientos quimioterápicos intravenosos no se han mostrado efectivos⁹. Debido a la alta tasa de recurrencias y de metástasis, principalmente

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/8709762>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/8709762>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)