

Carcinoma adenoide quístico

Adenoid cystic carcinoma

Mayquel Monzón Rodríguez¹ <https://orcid.org/0000-0002-8202-4721>

Amanda Rodríguez Chaviano^{1*} <https://orcid.org/0000-0002-5609-7900>

Alejandro Sirio Vázquez¹ <https://orcid.org/0000-0001-6067-8591>

Ana Lourdes Vasallo Díaz¹ <https://orcid.org/0000-0002-4785-9379>

Deanna Collazo Cuellar¹ <https://orcid.org/0000-0003-4822-4188>

¹Universidad de Ciencias Médicas de Cienfuegos, Hospital General Universitario de Cienfuegos. Cuba.

*Autor para la correspondencia: amandarchaviano951119@gmail.com

RESUMEN

Introducción: El carcinoma adenoide quístico es una neoplasia maligna poco común y a menudo agresiva, que puede surgir en una variedad de órganos portadores de glándulas.

Objetivo: Caracterizar la presentación de una neoplasia maligna agresiva infrecuente, el carcinoma adenoide quístico.

Caso clínico: Paciente de 56 años que acudió a cuerpo de guardia con lesión en cuero cabelludo correspondiente con cilindroma maligno. Se estudia posteriormente y se constataron además lesiones a nivel de mamas, colon y recidiva en el cuero cabelludo, que dieron como resultado carcinoma adenoide quístico.

Conclusiones: Es infrecuente; realizar su diagnóstico conlleva un alto índice de sospecha y su diagnóstico es histopatológico. Su pronóstico depende de la localización primaria y tiende a ser muy agresivo cuando se localiza fuera de la mama.

Palabras clave: cilindroma; carcinoma adenoide quístico; neoplasia.

ABSTRACT

Introduction: Adenoid cystic carcinoma is an uncommon and often aggressive malignant neoplasm that can arise in a variety of gland-bearing organs.

Objective: To characterize the presentation of an uncommon aggressive malignancy, adenoid cystic carcinoma.

Clinical case: 56-year-old patient who presented to the on-call department with a lesion on the scalp corresponding to malignant cylindroma. She was subsequently studied and lesions were also found in the breast, colon and recurrence in the scalp, which resulted in adenoid cystic carcinoma.

Conclusions: It is infrequent; making its diagnosis involves a high index of suspicion and its diagnosis is histopathological. Its prognosis depends on the primary location and it tends to be very aggressive when located outside the breast.

Keywords: cylindroma; adenoid cystic carcinoma; neoplasm.

Recibido: 14/03/2021

Aceptado: 12/04/2021

Introducción

El carcinoma adenoide quístico (CAQ) es una neoplasia maligna poco común y a menudo agresiva, que puede surgir en una variedad de órganos portadores de glándulas, más notoriamente⁽¹⁾ en las glándulas salivales, la nasofaringe, la tráquea, el cuello uterino, la piel, los pulmones y los riñones, así como la mama.⁽²⁾ Aunque la progresión de la CAQ es lenta, tiene un mal resultado cuando se localiza fuera de la mama.⁽³⁾ El carcinoma adenoide quístico (CAQ) de la mama, anteriormente llamado "cilindroma", constituye menos del 0,1 % de todos los cánceres de mama.⁽⁴⁾

Existe confusión con el término cilindroma, ya que se usaba para describir el tumor maligno de las glándulas salivales (carcinoma adenoide quístico).⁽⁵⁾

Fue descrito inicialmente por *Ancell* en 1842.⁽⁶⁾ La primera descripción de la evolución clínica y el aspecto histológico se debe a *Robin* en 1853. *Billroth* acuñó en 1856 el término de cilindroma. Aparece en las publicaciones como cilindroma, adenoma quístico, entre otros.⁽⁷⁾ En 1929 *Wiedeman* fue el primero en describir un cilindrocarcinoma maligno. *Guggenheim* y *Schnyder* demostraron la herencia autosómica dominante con penetrancia incompleta.⁽⁸⁾ La nomenclatura actual más apropiada, fue acuñada por *Ewing* como Carinoma Adenoide Quístico (CAQ), descrita por primera vez por *Foote* y *Stewart* en 1946.⁽⁷⁾

Posee variadas denominaciones que de acuerdo con la literatura habla de un tumor anexial raro con diferenciación apocrina cuya localización es principalmente en frente y cuero cabelludo llamado cilindroma o como carcinoma adenoide quístico, utilizándose los términos indistintamente; en otros casos solo se le llama cilindroma a la lesión solitaria cutánea, clasificable en dos tipos, los de carácter hereditario, y los esporádicos solitarios como nódulos, alopecicos, firmes, lisos, rosados, de crecimiento lento, que miden entre 0,5 a 6 cm, los cuales son más frecuentes en mujeres de mediana edad.⁽⁹⁾ En el artículo se le denominará como carcinoma adenoide quístico ya que es el término más actualmente utilizado.

La enfermedad suele presentarse de forma localizada, pero es conocida por su propensión a metástasis tardías (hasta 15 años después del diagnóstico inicial).⁽¹⁰⁾ El objetivo del trabajo fue caracterizar la presentación de una neoplasia maligna agresiva infrecuente, el carcinoma adenoide quístico.

Caso clínico

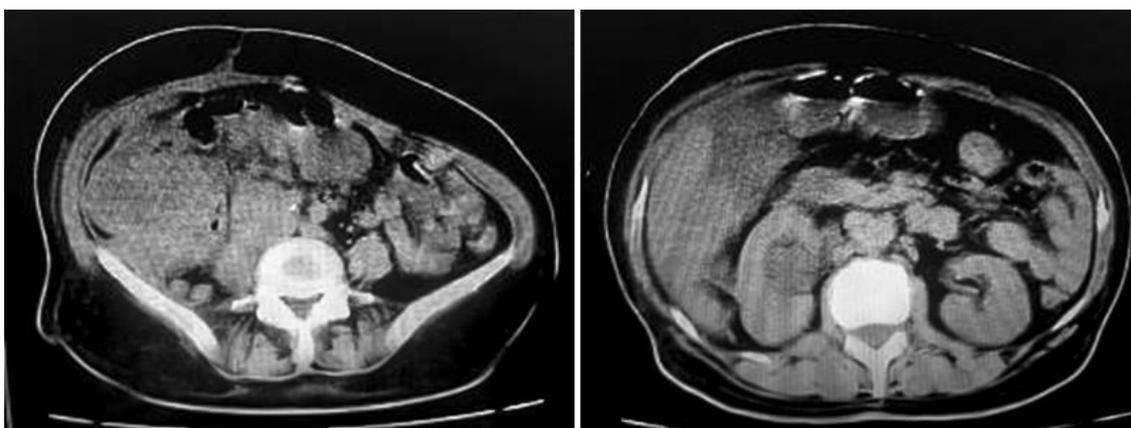
Paciente de 56 años de edad con antecedentes patológicos personales de Diabetes Mellitus tipo 2, insulino dependiente, fumadora inveterada, que acudió a cuerpo de guardia de cirugía general con lesión de 3 cm, redondeada, elevada, en cuero cabelludo, realizándose exéresis y estudio patológico, el cual como resultado cilindroma maligno. En abril del 2020 comenzó con dolor abdominal y cambios del hábito intestinal, se estudió con sospecha de una Neoplasia de vías digestivas realizándose tomografía axial computarizada (TAC) de abdomen y colonoscopia.

La última informó lesión mamelonante polilobulada que ocupaba toda la circunferencia del colon transverso, friable, a nivel de recto bajo; se observó lesión de aspecto polipoideo, sésil, de 4 mm de diámetro y se tomaron muestras para biopsia.

Estas últimas, la primera resultó en adenocarcinoma pobremente diferenciado y la segunda pólipo adenomatoso con displasia moderada del epitelio glandular, neoplasia intraepitelial de alto grado. Se decidió intervención quirúrgica realizándose hemicolectomía derecha con ileotransversosotomía término-lateral en dos planos de sutura, anexectomía derecha, omentectomía parcial, con diagnóstico operatorio de tumor de ciego que involucraba colon ascendente y anejo derecho con adenomegalias hacia mesocolon transverso T4N1M0. La biopsia de este segmento informó adenocarcinoma pobremente diferenciado que infiltraba hasta la muscular (lesión de alto grado), presencia de émbolos tumorales endolinfáticos, escasa respuesta inflamatoria peri e intralesional, bordes tumorales infiltrativos, margen radial negativo, margen mesentérico insuficiente, margen distal y proximal libres de actividad tumoral, no metástasis en ganglios linfáticos, resto de la pieza sin infiltración. No logra realizarse quimioterapia.

A los 4 meses de operada acude a consulta con recidiva de la lesión en cuero cabelludo, de 15 x 20 cm, friable, de bordes irregulares, con numerosas adenomegalias en cadenas cervicales superficiales y profundas, además de una masa palpable en cuadrante superoexterno de mama izquierda y una en flanco derecho. Se realiza ultrasonografía de mama izquierda que informó imagen nodular mal definida de 25x25x27mm, sin adenopatías axilares. La mamografía informó BIRADS IV B. Se realiza intervención quirúrgica simultánea de exéresis de lesiones en cuero cabelludo, con corrimiento de colgajo y de mama izquierda. Se analizan por anatomía patológica el fragmento de lesión epicraneal con centro pardo grisáceo con áreas blanquecina, irregular, elevado, concluyéndolo como recidiva de Cilindroma Maligno con bordes de sección infiltrados; la segunda muestra resultó ser Carcinoma Adenoideo Quístico de Alto Grado (Cilindroma Maligno), grado nuclear: 3, grado de mitosis: 2, grado de diferenciación: 3, grado histológico: III.

Para el estudio de la masa detectada en el abdomen de crecimiento rápido, que ocupaba flanco e hipocondrio derecho, de 15 cm, doloroso a la palpación y móvil se le realizó TAC de abdomen, que informó: riñón derecho con moderada ureterohidronefrosis provocada por gran masa ubicada en el abdomen a la derecha de la línea media que interesaba zona de anastomosis con extensión a asas delgadas, mesenterio y retroperitoneo, que involucraba ganglios y músculos psoas derecho hasta el ilíaco, con infiltración del uréter, polilobulada y que aumenta su densidad con el contraste EV de forma heterogénea, sobre todo a la periferia. Líquido libre en cavidad abdominal; imagen hiperdensa de 5x2cm en mama derecha, resto de las estructuras sin alteraciones; concluido el estudio como recidiva tumoral con gran extensión (fig.).



Fuente: Tomada por los autores.

Fig. - TAC de abdomen: riñón derecho con moderada ureterohidronefrosis provocada por gran masa ubicada en el abdomen, a la derecha de la línea media.

La paciente fallece producto a complicaciones propias del estadio final de su enfermedad.

Discusión

El CAQ cutáneo primario (PCCAQ) tiene una ocurrencia rara. El PCCAQ surge en pacientes mayores con una mediana de edad de 64 años (media 63 años, rango 23-94 años), tiene predilección por la región de la cabeza y el cuello/cara y un

grado bajo aún curso clínico prolongado que incluye múltiples recurrencias. Tienen mayor predominio por las mujeres que por los hombres.^(1,5)

Aunque el CAQ se puede encontrar a cualquier edad, generalmente se presenta en la quinta década (edad mediana: 57,4 años) y tiene una ligera preponderancia femenina (hasta el 60 % de los casos). Aproximadamente el 50 % de los casos se limitan a los sitios primarios; otro 30 % tiene afectación de los ganglios linfáticos regionales en el momento del diagnóstico.⁽¹⁰⁾

Sus dos características principales son su gran agresividad local con aparición de recidivas a pesar de exéresis radicales, que pueden tener lugar mucho tiempo después del tumor primario y su lenta evolución, aun cuando el tumor presenta enfermedad diseminada, por lo que se requieren seguimientos a largo plazo. El patrón histológico del tumor es un factor pronóstico importante.⁽¹¹⁾

El patrón histopatológico es el de un tumor pobremente circunscrito, compuesto de islotes y hebras de células basaloideas que se disponen de forma glandular, quística, tubular o cribiforme, inmerso dentro de un estroma fibroso, con abundante tejido mucinoso de color azul alcalino en los espacios quísticos. Se origina en la dermis superficial y profunda, y puede extenderse por contigüidad al tejido celular subcutáneo.⁽¹²⁾

Se localiza en la dermis superior, es bien circunscrito y está separado de la epidermis por tejido conectivo fibroso. Presenta tres características histológicas destacadas por *Crain* y *Helwig* en 1961: cordones o islotes de células basofílicas, vainas hialinas y estructuras quísticas o ductales. Estos islotes encajan como piezas de un “rompecabezas”.⁽¹³⁾

Los signos clínicos de transformación maligna son la ulceración, el crecimiento rápido, el sangrado y una coloración azul a rosa de las neoformaciones. Los cilindromas malignos pueden ser agresivos por invasión directa al cráneo o metástasis a ganglios linfáticos, estómago, tiroides, hígado, pulmón y hueso, pero la mayoría solamente tienen agresividad local con una baja o ninguna capacidad de producir metástasis.⁽¹³⁾

Se presenta en la mama como un adenocarcinoma infiltrante, muy poco frecuente, que representa entre el 0,1 % y 0,4 % de todos los carcinomas mamarios.⁽⁷⁾

Es más común en mujeres en la quinta y sexta década de la vida. Por lo general, se presenta como una masa de crecimiento lento, a menudo en el área subareolar, mientras que otros se han asociado con sensibilidad y dolor en los senos. Aunque las apariencias radiológicas a menudo son inespecíficas, el diagnóstico se puede realizar mediante biopsia por aspiración con aguja fina.⁽²⁾

A pesar de ser un cáncer de mama triple negativo (TNBC), el CAQ suele ser una neoplasia maligna indolente con muy buen pronóstico cuando se limita a la mama. La afectación de los ganglios linfáticos es muy rara y no supera el 2 %, y las metástasis a distancia son excepcionales. Son más comunes en los pulmones, en el hígado, los riñones y los huesos.^(2,14,15)

El tratamiento se basa en cirugía, radioterapia, quimioterapia y terapia combinada. La intervención quirúrgica temprana es la modalidad preferida para la CAQ localizada; sin embargo, una estrategia para prevenir las recaídas es agregar radioterapia. No obstante, la presencia de metástasis a distancia incentiva un abordaje paliativo, con radiación y / o quimioterapia adyuvante.⁽³⁾

Las opciones de quirúrgicas para el tratamiento incluyen tumorectomía, escisión amplia con o sin radiación radical o mastectomía radical modificada. La mastectomía radical modificada es el procedimiento quirúrgico más reportado para la CAQ de mama. Sin embargo, los resultados del tratamiento de conservación de la mama que incluye radioterapia adyuvante parecen ser equivalentes a los de la mastectomía sola, con respecto a la supervivencia. No se recomienda la escisión local simple debido a la tasa de recidiva local inaceptablemente alta en experiencias anteriores. No se recomienda una disección axilar de rutina.^(2,16)

Indicadores de pronóstico negativos en casos quirúrgicamente resecables incluyen márgenes positivos, invasión perineural y ganglios linfáticos positivos. En los casos en los que la cirugía no es posible, se ha utilizado la radioterapia sola, pero con resultados inferiores.⁽¹⁰⁾

El riesgo de recurrencia del carcinoma adenoideo quístico cutáneo es alto; se informa entre un 57 - 70 % de los casos, sobre todo en tumores con margen de sección quirúrgica menores de 2 cm. El curso lento y progresivo de este tumor condiciona la aparición de recurrencias varios años después de la intervención

quirúrgica inicial. Solo se han informado metástasis ganglionar y pulmonar en cuatro pacientes, de una serie de 40 casos.⁽¹²⁾

Estos hallazgos contrastan con los publicados por otros autores que han reportado recurrencias locorregionales en el 30 % - 50 % de todos los pacientes con recurrencia.⁽¹⁰⁾

Debido a su rareza, no existe consenso sobre el tratamiento óptimo. Un seguimiento a largo plazo es muy importante y obligatorio para los pacientes afectados, debido al inicio tardío de la recaída local y la aparición de metástasis a distancia.⁽²⁾

Hay pocos informes de casos en los que los pacientes con CAQ presentan metástasis al hígado; sin embargo, aún no existe literatura sobre casos en los que se encuentre una metástasis en el colon. Por otro lado, *Harish et al.* informó de un paciente que presentó metástasis incluso después de una exéresis quirúrgica, como el nuestro.⁽³⁾

Consideraciones finales

Es infrecuente; realizar su diagnóstico conlleva un alto índice de sospecha y su diagnóstico es histopatológico. Su pronóstico depende de la localización primaria y tiende a ser muy agresivo cuando se localiza fuera de la mama.

Referencias bibliográficas

1. Prieto Granada CN, Zhang L, Messina J, Antonescu C, Henneberry J. Carcinoma quístico adenoide cutáneo primario con aberraciones *MYB*, reporte de tres casos y revisión exhaustiva de la literatura. *J Cutan Pathol.* 2017;44(2):201-9. DOI: <https://doi.org/10.1111/cup.12856>
2. Kocaay AF, Celik SU, Hesimov I, Eker T, Percinel S, Demirer S, *et al.* Carcinoma adenoide quístico de mama: reporte de un caso clínico. *Med Arch.* 2016;70(5):392-94. DOI: <https://doi.org/10.5455/medarh.2016.70.392-394>
3. Guzmán Rojas P, Parikh J, Vishnubhotla P, Vergeli Rojas J. Carcinoma adenoide quístico con metástasis en el colon. *Cureus.* 2018;10(1):e2085. DOI: <https://doi.org/10.7759/cureus.2085>

4. Treitl D, Radkani P, Rizer M. Carcinoma adenoide quístico de mama, 20 años de experiencia en un solo centro con revisión de la literatura. *Cáncer de mama*. Tokio, Japón. 2018;25:28-33. DOI: <https://doi.org/10.1007/s12282-017-0780-1>
5. Mehregan AH. Sweat apparatus tumors. En: Pinkus' guide to dermatohistopathology. 4th. ed. Connecticut: Appleton Cilindroma Century-Crofts; 1986. p. 497-9.
6. Cárdenas A, Norton SA, Fitzpatrick JE. Solitary violaceous nodule on the face. *Arch Dermatol*. 1993;129:498. DOI: <https://doi.org/10.1001/archderm.1993.01680250113019>
7. Gavidia C, Goitia V, Mejías R, Saldivia F, Prince J. Carcinoma Adenoideo Quístico de la mama. A propósito de un caso. *Rev Venez Oncol*. 2014 [acceso 04/01/2021];26(2):122-6. Disponible en: <http://www.redalyc.org/articulo.oa?id=375633969008>
8. Durani BK, Kurzen H, Jaeckel A, Kuner N, Naehher H, Hartschuh W, *et al*. Malignant transformation of multiple dermal cylindromas. *Br J Dermatol*. 2001;145(4):653-6. DOI: <https://doi.org/10.1046/j.1365-2133.2001.04460.x>.
9. Bosio Bonet M, Garay I, Ruiz Lascano A, Kurpis M. Cilindroma solitario A propósito de un caso. *Arch Argent Dermatol*. 2015 [acceso 04/01/2021];65(1):16-8. Disponible en: <http://www.archivosdermato.org.ar/wp-content/uploads/2019/09/16-Bosio-Bonet-Cilindroma-solitario.pdf>
10. Ko JJ, Siever JE, Hao D, Simpson R, Lau HY. Adenoid cystic carcinoma of head and neck: clinical predictors of outcome from a Canadian centre. *Curr Oncol*. 2016;23(1):26-33. DOI: <https://doi.org/10.3747/co.23.2898>
11. Casadevall Escayola J, Gómez Carrera L, Díaz Lobato S, Villasante C, Hernández Gaspar R, Díaz Agero P, *et al*. Carcinoma adenoide quístico. A propósito de un caso con supervivencia muy prolongada. *Arch Bronconeumol*. 1994;30(10):514-6. DOI: [https://doi.org/10.1016/S0300-2896\(15\)31005-X](https://doi.org/10.1016/S0300-2896(15)31005-X)
12. Rodríguez Morales JR, Vergara Hidalgo MA, Medina Pérez VM. Carcinoma adenoideo quístico cutáneo primario. A propósito de dos casos. *Medicentro Electrónica*. 2016 [acceso 05/01/2021];20(1):64-8. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1029-30432016000100010&lng=es

13. Donner LR, Ruff T, Diaz JA. Well-differentiated malignant cylindroma with partially preserved hyaline sheaths. *Am J Dermatopathol*. 1995;17(2):169-73. DOI: <https://doi.org/10.1097/00000372-199504000-00009>
14. Senger JL, Kanthan R. Carcinoma adenoide quístico de mama Una revisión enfocada. *JSM Surg Oncol Res*. 2016 [acceso 04/01/2021;1(2):1008. Disponible en: <https://www.jscimedcentral.com/SurgicalOncology/surgicaloncology-1-1008.pdf>
15. Mhamdi HA. Carcinoma adenoide quístico de mama: presentación agresiva con metástasis pulmonares, renales y cerebrales: reporte de un caso. *J Med Case Rep*. 2017;11:303. Disponible en: <https://doi.org/10.1186/s13256-017-1459-0>
16. Romeira D, Cardoso D, Miranda H. Carcinoma adenoide quístico: cáncer de mama triple negativo con buen pronóstico. Representante de caso *BMJ*. 2016;2016:1-3. DOI: <http://dx.doi.org/10.1136/bcr-2015-213704>

Conflicto de intereses

Los autores declaran que no existe conflicto de intereses.