Localizador web
03-024

Carcinoma cutáneo linfoepitelial primario

Lymphoepithelioma-like Carcinoma of the Skin

I. García-Morales, A. Marcos-Dominguez, M. L. Martínez-Barranca, R. González-Campora, T. González, F. Camacho
Departamentos de Dermatología y Anatomía Patológica.
Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla. España.

Correspondencia:
Departamentos de Dermatología y Anatomía Patológica.
Hospital Universitario Virgen Macarena
Avenida Dr. Fedriani, 9. 41071 Sevilla. España.
Tel.: (+34) 954 376 474 - Fax: (+34) 954 382 763
e-mail: camachodp@medynet.com

Resumen
El carcinoma cutáneo linfoepitelial es un tumor infrecuente de reciente descripción. Presentamos un nuevo caso localizado en el mentón de una mujer de 85 años. Destacamos la importancia del estudio histológico e inmunohistoquímico para llegar al diagnóstico definitivo, así como la necesidad de realizar pruebas de imagen y exploración otorrinolaringológica para descartar una enfermedad metastásica.

García-Morales I, Marcos-Dominguez A, Martínez-Barranca M L, González-Campora R, González T, Camacho F. Carcinoma cutáneo linfoepitelial primario.
Med Cutan Iber Lat Am 2003; 31(2): 116-118

Summary
Lymphoepithelioma-like carcinoma of the skin is a rare tumor recently described. We present a 85 year-old woman with a lymphoepithelioma-like carcinoma of the skin, on her chin. We stress the importance of histopathological and immunohistochemical studies for a definitive diagnosis. It is imperative to rule out metastatic lymphoepithelioma by radiographic techniques and otorrhinolaryngic examination.

El carcinoma cutáneo linfoepitelial es un raro tumor que muestra rasgos histológicos superponibles a los del carcinoma linfoepitelial de nasofaringe. Generalmente se presenta como una tumoración dérmica o subcutánea constituida por islotes de células epiteliales atípicas, con nucleolo prominente, en el seno de un estroma rico en infiltrado linfoplasmocitario. Clínicamente no presenta hallazgos específicos y se confunde con un carcinoma de células basales. Para su diagnóstico, como lesión cutánea primaria, es necesario descartar antes un origen primario en nasofaringe mediante pruebas de imagen y exploración otorrinolaringológica. Recientemente, se ha hecho hincapié sobre la expresión frecuente de antígeno del virus de Epstein-Barr en las lesiones nasofaríngeas y su ausencia en las formas cutáneas primarias.

Caso clínico

Mujer de 85 años, con antecedentes de artrosis generalizada, que desde hacía un año presentaba en el mentón un elemento asintomático, de 8 mm de diámetro, en forma de pápula redondeada, eritemato-violácea y con algunas costras en superficie. No existían adenopatías regionales. La tumoración fue extirpada con el diagnóstico clínico de carcinoma basocelular.

El estudio histológico reveló una lesión nodular aparentemente bien delimitada, con bordes expansivos, que respetaba la epidermis (Figura 1). Las células tumorales se disponían en nidos grandes, sin formar ninguna estructura definida, y presentaban citoplasma claro escaso y núcleo oval grande, con nucleolo prominente (Figuras 2 y 3). El índice de mitosis fue de 20 / 10 campos de gran aumento. Entre los nidos de las células tumorales existía marcado infiltrado inflamatorio linfoplasmocitario con ocasionales eosinófilos.

El estudio inmunohistoquímico mostró positividad en las células neoplásicas para la pancitoqueratina (AE1 / AE3) y en las células linfoides para el antígeno leucocitario común (CD45). Las tinciones para sinaptofisina, cromogranina y virus de Epstein-Barr fueron negativas. Con diagnóstico definitivo de carcinoma linfoepitelial, se realizó estudio de extensión con TAC corporal total y exploración ORL a fin de descartar que la neoplasia cutánea fuera una metástasis de un carcinoma linfoepitelial de nasofaringe u otra localización, y comprobar, en caso de ser una neoplasia cutánea primaria, la inexistencia de metástasis de esta tumoración. Todas las exploraciones fueron normales.

La evolución de la paciente ha sido favorable, estando libre de enfermedad al año de la intervención.

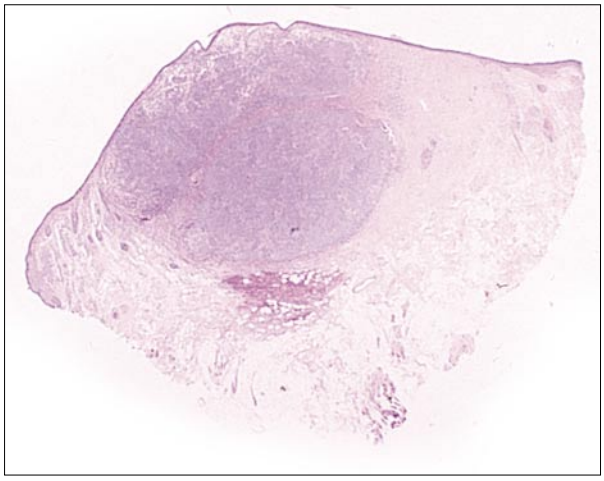

Figura 1. *Elemento nodular bien delimitado, con bordes expansivos. Epidermis respetada.*

Comentario

El carcinoma cutáneo linfoepitelial fue descrito inicialmente por Swanson y colaboradores[1], en 1988, como una tumoración cutánea con características histológicas similares al carcinoma linfoepitelial de nasofaringe[2-5]. Se considera una forma de carcinoma cutáneo excepcional, pues sólo se han descrito 34 casos[5].

Nosológicamente se encuadra en el grupo de neoplasias cutáneas linfoepiteliales[5], en el que se incluyen también el linfadenoma cutáneo, timo dérmico y un grupo misceláneo que comprende el espiradenoma ecrino, cilindroma y el carcinoma de células de Merkel, entre otros.

Su histogénesis es desconocida, habiéndose propuesto un origen anexial o epidérmico[1-5] y algunos autores lo consideran como una forma de carcinoma espinocelular de origen anexial, de alto grado.

El diagnóstico definitivo se realiza en base a los hallazgos histológicos peculiares, localización en dermis media y profunda, presencia de múltiples nódulos bien circunscritos rodeados de un importante infiltrado de linfocitos, principalmente de tipo T, y variable de células plasmáticas, eosinófilas y neutrófilas[2,4,5]. El estudio inmunohistoquímico revela células grandes con núcleo oval y nucleolo prominente que muestran inmunorreactividad a la pancitoqueratina y antígeno de membrana epitelial (AME)[3,5].

La asociación del virus de Epstein-Barr (VEB) con el linfoepitelioma está bien documentada en 5 localizaciones: nasofaringe, pulmón, timo, glándulas salivares y estómago; sin embargo, hasta ahora no se ha demostrado en el carcinoma linfoepitelial cutáneo ni urotelial. Este dato tiene gran valor en el diagnóstico diferencial con el linfoepitelioma metastásico[3,5], aunque se han descrito casos de carcinoma linfoepitelial de órganos internos en los que no se ha podido demostrar la presencia de material genómico del virus, por lo que un resultado negativo para DNA del VEB en carcinomas linfoepiteliales que afecten a la piel, no es patognomónico del linfoepitelioma cutáneo primario[4], ya que también podría tratarse de una metástasis cutánea de un linfoepitelial extracutáneo negativo para VEB[3].

El estudio de extensión tiene como finalidad descartar la existencia de un carcinoma linfoepitelial primario de nasofaringe u otra localización, o bien comprobar que no existan metástasis del carcinoma linfoepitelial de la piel. Para ello, se llevan a cabo pruebas de imagen, principalmente TAC corporal total, centrado en cabeza y cuello, y examen otorrinolaringológico[5].

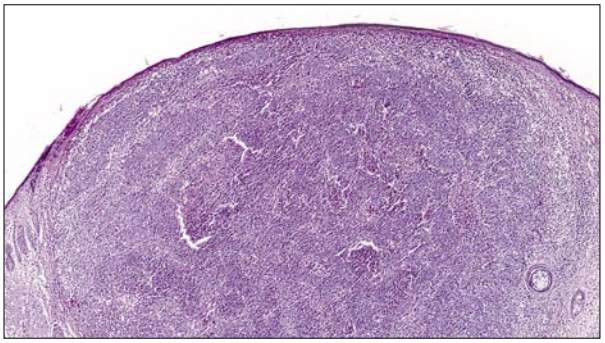

Figura 2. *Células tumorales dispuestas en grandes nidos que no forman estructuras definidas.*

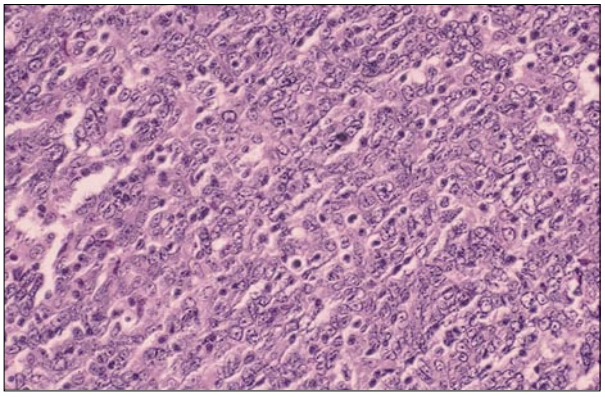

Figura 3. *Células tumorales de morfología poligonal con núcleo prominente, escaso citoplasma y cromatina vesicular. Imágenes de atipia citológica y actividad mitótica. Infiltrado linfoplasmocitario entre los nidos tumorales.*

Debido a la inespecificidad de los hallazgos clínicos, serán los estudios histológico e inmunohistoquímico los que permitan diferenciarlo del linfadenoma cutáneo, carcinoma espinocelular, carcinoma basocelular, carcinoma de células de Merkel, melanoma, linfoma maligno, enfermedad de Hodgkin y neoplasias mesenquimatosas[2,3,5]. El linfadenoma cutáneo se considera el prototipo benigno de las neoplasias linfoepiteliales, y se diferencia del carcinoma cutáneo linfoepitelial, que es prototipo maligno, porque se presenta en personas más jóvenes, tiene crecimiento más lento, se encuentra bien circunscrito y las células neoplásicas están bien diferenciadas, sin actividad mitótica importante y sin atipia citológica significativa. Además el infiltrado inflamatorio es menos prominente[5].

Como tratamiento se recomienda el quirúrgico que, en algunos casos, se ha asociado a radioterapia, por su similitud con el carcinoma linfoepitelial de nasofaringe que es radiosensible[5].

Existe escasa información acerca del comportamiento biológico de esta neoplasia, conociéndose la posibilidad de recidiva y/o metástasis e incluso de muerte por metástasis[2,5]. Por todo ello, es necesario realizar seguimiento a estos pacientes.

Bibliografía

1. Swanson SA, Cooper PH, Mills SE. Lymphoepithelioma-like carcinoma of the skin. Mod Pathol 1988; 1: 359-365.
2. Ortiz-Frutos F, Zarco C,Gil R. Lymphoepithelioma-like carcinoma of the skin. Clin Exp Dermatol 1993; 18: 83-86.
3. Ferlicot S, Plantier F, Rethers L. Lymphoepithelioma-like carcinoma of the skin: a report of 3 Epstein-Barr (EBV)- negative additional cases. Immunohistochemical study of the stroma reaction. J. Cutan Pathol 2000; 27: 306-311.
4. J. M. Okamura, R. J. Barr. Cutaneous Lymphoepithelial Neoplasms. Adv Dermatol 1997; 12: 277-294.
5. E. Sánchez Yus, R. S. Simón. Neoplasias linfoepiteliales primitivas de la piel: carcinoma linfoepitelial y tricoblastoma adamantinoide (tumor linfoepitelial o linfoadenoma). Dos entidades relacionadas. Monogr Dermatol 2002;15: 116-121.

Recepción rápida de Medicina Cutánea Íbero-Latino-Americana
Tarifas 2003

Correo oficial certificado con acuse de recibo - 15 días
Fuera de España 9,26 + 16% IVA Euros por envío menor de 250 gr.
Mensajería privada - 2 días
Unión Europea 17,96 + 16% IVA Euros por envío menor de 500 gr.
Resto del Mundo 52,25 + 16% IVA Euros por envío menor de 500 gr.

Deseo recibir la revista por (marcar la opción elegida):
Correo oficial certificado ☐ **Mensajería privada** ☐
a la siguiente dirección (no poner un apartado postal):
Apellidos.....
Nombre .....
Dirección .....
C.P. ..... Ciudad .....
Provincia..... País .....
Teléfono..... Fax .....

Forma de pago
Tarjeta de crédito VISA ☐ MASTER CARD ☐ AMERICAN EXPRESS ☐
NÚMERO _ _ _ _ - _ _ _ _ - _ _ _ _ - _ _ _ _ - _ _ _ _ CADUCA _ _ - _ _
Se cobrará envío por envío.

Firma del solicitante: