

EPITELIOMA CUNICULATUM: PRESENTACION DE 3 CASOS Y REVISION DE LA LITERATURA

*Dra. Tatiana Briceño**
*Dr Ernesto Vásquez**
*Dra. Margarita Oliver***
*Dr. Oscar Reyes Jaimes***
*Dra. Marina Chopite****
*Dr. J. J. Henríquez Andueza****
*Dr. Antonio J. Rondon Lugo*****

Briceño T Vazquez E, Oliver M, Reyes J.O, Chopite M, Enríquez A. 11, Rondón Lugo J. A. **Epitelioma cuniculatum: presentación de tres casos y revisión de la literatura** Derm Venez 1996; 34:149-153

RESUMEN

El carcinoma cuniculatum constituye un carcinoma espinocelular de bajo grado de malignidad, de crecimiento local agresivo, exófitico, con poca potencialidad para las metástasis de localización acral. Se presentan tres casos en hombres, dos localizados en las manos y uno en el pie. La duración de las lesiones varió de 8 meses a 4 años. Desde el punto de vista histológico se evidenció severa hiperplasia epitelial formada por queratinocitos bien diferenciados (sin evidencia de atipia), formando proyecciones de epitelio que se extiende a la dermis profunda. El tratamiento en los tres casos consistió en la amputación de la falange comprometida con control histológico de márgenes.

SUMMARY

Cuniculatum carcinoma is a low-grade malignantsquamous cell carcinoma characterized by local aggressive exophytic growth, with a low potential for distant metastases. Three cases in men are presented, two localized on the hands and one on the foot. The duration of the 1 lesions varied from 8 months to 4 years. From the histological point of view, we observed severe epithelial hyperplasia formed by well differentiated keratinocytes without evidence of atypical cells, which formed projections of epithelium which extended to the deep dermis. Treatment of the three cases consisted of amputation of the involved phalanx with histological control of the margins.

INTRODUCCION

El carcinoma verrugoso de la piel y mucosas es un carcinoma de células escamosas, infrecuente y de bajo grado de malignidad.⁽¹⁾ Se caracteriza: a) Clínicamente por ser una formación vegetante de crecimiento lento pero progresivo; b) Histológicamente por invasión local con displasia mínima y c) Biológicamente por una baja inci-

dencia de metástasis. Existen cuatro tipos clínico-patológicos: 1) El anourogenital: conocido como condiloma acuminado gigante o tumor de Buschke-Loewenstein; 2) El buco aéreo digestivo: carcinoma verrugoso de Ackerman o papilomatosis oral florida; 3) El que afecta los pies: epitelioma cuniculatum o carcinoma cuniculatum y 4) Los localizados en otros sitios cutáneos: Carcinomas verrugosos cutáneos o carcinoides papilomatosis cutis o papilomatosis cutis.

El epitelioma cuniculatum es un tumor que se presenta generalmente en hombres (79%-89%), afecta principalmente la región plantar, pero

también se presenta en otras localizaciones como en los dedos. Los pacientes son mayores, con un promedio de edad de 52 a 60 años (con un rango de 23 a 84 años). La duración de las lesiones varió en una serie de dos meses a 44 años, con un promedio de 13 años.^(1,2,3)

Se presentan tres casos diagnosticados en el Instituto de Biomedicina durante el año 1995.

CASO 1

Paciente masculino, de 52 años, de ocupación obrero, quien consulta por presentar una lesión verrugosa localizada en el lecho ungueal del 5to. dedo

* Residente del Postgrado de Dermatología. Instituto de Biomedicina.

** Adjunto del Postgrado de Dermatopatología. Instituto de Biomedicina.

*** Adjunto del Postgrado de Dermatología. Instituto de Biomedicina.

**** Jefe de la Cátedra de Dermatología. Instituto de Biomedicina.

del pie derecho (Fig. 1), dolorosa, no sangrante, de 1 cm de diámetro, con una evolución de 8 meses. No se palparon adenopatías. Los exámenes paraclínicos se encontraban dentro de límites normales.

CASO 2

Paciente masculino de 73 años, de ocupación obrero quien consulta por presentar pápula verrugosa que aumentó progresivamente de tamaño hasta ocupar la parte ventral del dedo pulgar izquierdo y formación de tumoración verrugosa, vegetante dolorosa de 1 año de evolución (Fig. 3).

Se practicó biopsia y posteriormente desarticulación a nivel de la articulación metacarpo falángica.

CASO 3

Paciente masculino de 72 años, de ocupación albañil quien presenta lesión tumoral en cara ventral del dedo pulgar derecho con costra hiperqueratótica fisurada de aproximadamente 3 x 3 cm de 4 años de evolución (Fig. 6). Se le realiza biopsia de la lesión que reporta carcinoma espinocelular bien diferenciado (carcinoma cuniculatum) (Fig. 7). Se le practica desarticulación de la primera falange del dedo pulgar derecho.

HISTOLOGIA

En los tres casos el diagnóstico inicial fue la hiperplasia pseudocarcinomatosa, indicando coloraciones especiales para el descarte de agentes vivos (hongos, micobacterias y protozoarios (leishmaniasis), así mismo fue necesario la toma de biopsias más profundas (ya que no alcanzaban dermis) para descartar que se tratara de hiperplasia epitelial reactiva.

En los tres casos se evidenció un crecimiento exofítico, compuesto por



FIGURA 1: Lesión verrugosa sobre lecho ungual del quinto dedo del pie derecho.



FIGURA 3: Placa verrugosa sobre la región ventral del pulgar izquierdo

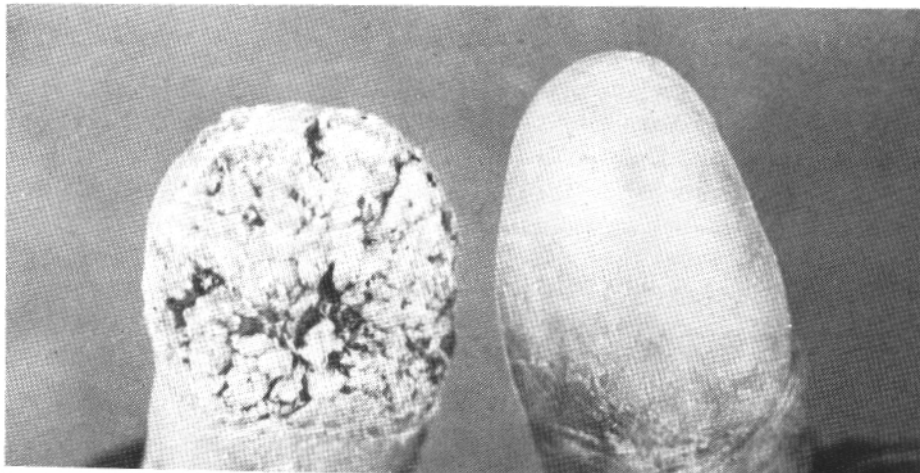


FIGURA 6: Lesión tumoral verrugosa en cara ventral del pulgar derecho.

hiperqueratosis severa, pseudoquistes córneos, hipergranulosis focal, acantosis severa y papilomatosa, con elongación de gruesas redes de crestas que se anastomosan entre sí en múltiples direcciones. Las células epiteliales se observan bien diferenciadas con tendencia a la queratinización (Figs. 2, 4, 5 y 7). Elementos que permitieron concluir el diagnóstico de carcinoma cuniculatum.

TRATAMIENTO

En los tres casos el tratamiento consistió en la amputación de la falange comprometida con control histológico de márgenes.



FIGURA 2: Hiperplasia carcinomatosa (37,5 x)



FIGURA 4: Hiperplasia carcinomatosa con pseudoquistes córneos (15x)

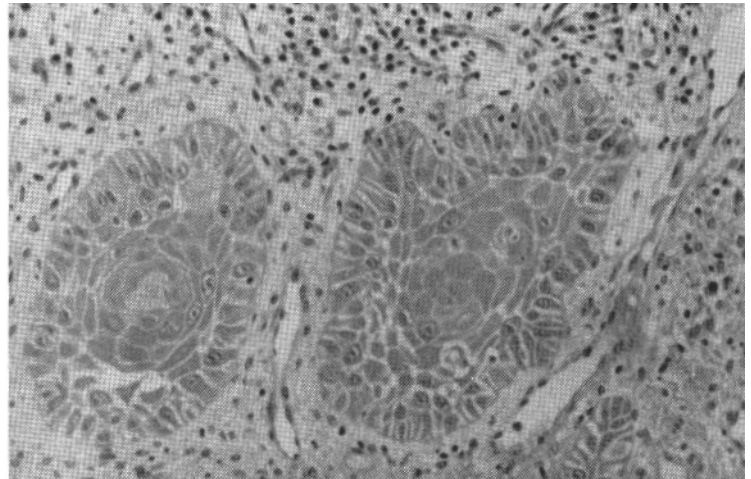


FIGURA 5: Islotes de células escamosas bien diferenciadas (240x)



FIGURA 7: Hiperplasia carcinomatosa (37,5)

DISCUSION

El término carcinoma verrugoso (CV) seguido de su localización anatómica correspondería a la más comprensible designación para estos tumores. Sin embargo por razones históricas se mantiene el nombre de los autores que los describieron en primer lugar. Así Buschke y Lowenstein en 1925 fueron los primeros en publicar un grupo de pacientes con este tumor en el área genital. El concepto clínico patológico de CV (carcinoma escamocelular de bajo grado de malignidad, de crecimiento local agresivo, exofítico, con poca potencialidad para las metástasis) se originó en 1948 cuando Ackerman describió neoplasias similares en la cavidad oral de 31 pacientes.⁽⁴⁾

Cuando un carcinoma verrugoso cutáneo afecta las extremidades, especialmente los pies, tiene apariencia verrugosa y se extiende a los tejidos subyacentes, puede hacerlo en un patrón histológico conocido como epiteloma cuniculatum en donde túneles y ramificaciones invaden profundamente la dermis en varias direcciones.

El término cuniculatum fue acuñado por Aird y cols en 1954 quienes usaron esta palabra derivada del latín que significa madriguera de conejos (conejas) queriendo remarcar las semejanzas de estas con las criptas y senos llenos de queratina que presenta este tumor. Aunque frecuentemente el primer caso se acredita a estos autores, actualmente existe un acuerdo de que la descripción original fue hecha por Gottron, quien la demostró como papilomatosis cutis en 1931.^(1,2,3)

La patogénesis del CV es desconocida. Dos tipos de CV, el tumor de

Buschke Lowenstein y el epiteloma cuniculatum han sido implícitamente ligados a la infección por el virus del papiloma humano (VPH) con potencial oncogénico. La infección por VPH puede facilitar la expresión de oncógenes (la oncoproteína E6 codificada por los tipos de VPH 16 y 18 promueve la degradación de p53). Igualmente la asociación del carcinoma espinocelular con la ingesta de arsénico ha sido plenamente demostrada. En nuestros pacientes no pudimos demostrar dicha asociación.

La mayoría de los carcinomas verrugosos cutáneos ocurren en las regiones plantares, aunque pueden presentarse en cualquier parte. El carcinoma verrugoso de la planta del pie aparece como un tumor verrugoso que inicialmente puede semejarse a una verruga vulgar. Tiende a desarrollarse lentamente como una masa blanda en las partes que soportan el peso, como las plantas de los pies, produciendo un crecimiento tipo coliflor, que se transforma en una tumoración voluminosa. La mayoría de los tumores del pie aparecen en la parte anterior del pie (53%), los dedos (21 %) o el talón (16%); unos pocos se presentan en la región medio plantar, dorso del pie y raramente en más de una región. Ocasionalmente puede involucrar a la mano. Si aparece en el lecho ungueal de un dedo, puede estar inicialmente asociado con onicolisis que aumenta progresivamente con pérdida de la porción lateral de la lámina ungueal, que es reemplazada por una masa verrugosa marrón negra. En nuestros pacientes dos estaban localizados en dedos de las manos y uno en el 5to. dedo del pie.

Los carcinomas verrugosos exhiben un patrón de crecimiento tanto exofítico como endofítico. Sin embargo, en los pies debido quizás a la presión por el peso y la compresión por los

zapatos u otros objetos algunos carcinomas verrugosos, pueden ser particularmente endofíticos, con extensiones subepidérmicas invasivas y cavidades penetrando las partes blandas subyacentes y hasta alcanzando el hueso.⁽⁵⁾

Desde el punto de vista histológico muchas de estas cavidades están formadas por múltiples masas tumorales profundas que se encuentran llenas de queratina. Existe marcada hiperqueratosis y algunas veces paraqueratosis con una capa granular prominente. Todos los tipos de carcinomas verrugosos representan un tumor de queratinocitos bien diferenciados con escaso pleomorfismo que forman proyecciones de epitelio en un estroma edematoso con células inflamatorias de tipo linfocítico en los márgenes infiltrantes. Estas proyecciones del tumor se extienden a la dermis y a estructuras más profundas, formando cavidades y quistes llenos de queratina.

La infiltración agresiva local representa el elemento esencial del crecimiento del carcinoma verrugoso. Esta característica de benignidad, se creyó era debida a la presencia de una membrana basa) y adyacente a la capa basa) epitelial, sin embargo estudios posteriores permitieron concluir que ni la presencia ni la ausencia de la membrana basa) es un criterio confiable de comportamiento tumoral.^(6,7) No hay evidencia generalmente de figuras mitóticas atípicas, necrosis de células individuales, disqueratosis o queratinocitos multinucleados. No se observan perlas córneas. Las características citológicas de las células individuales aparentan ser relativamente benignas, con displasia mínima.

Para el diagnóstico la presencia de un tumor verrugoso con la característica de una apariencia histológica básicamente benigna confirma el diagnóstico.

El curso del carcinoma verrugoso es lento y localizado, pero inexorable, por lo tanto el pronóstico es favorable por la falta de metástasis a distancia. Aunque el carcinoma verrugoso de la planta (epitelioma cuniculatum) tiene excelente pronóstico se han descrito cinco pacientes con metástasis a nódulos linfáticos regionales.^(5, 8)

Las patologías implicadas en el diagnóstico diferencial además de las verrugas virales incluyen las hiperplásias epidérmicas reactivas incluyendo las asociadas con infecciones fúngicas profundas (tales como la blastomicosis norteamericana y la coccidioidomicosis, algunas neoplasias (como el dermatofibroma y el mioblastoma de células granulares) y erupciones medicamentosas (como la Bromoderma y la iododerma), el quiste epidermoide, los tumores de anexos benignos, las queratosis seborreicas gigantes, el melanoma verrugoso, los queratoacantomas gigantes o subungueales, el granuloma piogénico, el poroma ecrico, el epitelioma de células basales hiperqueratósico y el carcinoma espinocelular común con características clínicas verrugoides.

En cuanto al tratamiento, estos tumores usualmente en el pie deben ser tratados ya sea con excisión local extensa,^(1,8) que puede requerir la amputación de la extremidad, o si es posible con cirugía micrográfica de Mohs. La neoplasia puede progresar y penetrar extensamente las estructuras locales, ameritando amputación del pie. Sin embargo, en algunos pacientes, el simple curetaje quirúrgico puede ser suficiente.⁽³⁾ En forma semejante, el carcinoma verrugoso del área de la uña puede ser tratado con excisión local extensa posiblemente ameritando desarticulación del dedo, o la cirugía micrográfica de

Mohs. En nuestros tres casos se realizó la amputación de la extremidad. Ha sido reportada la posibilidad de transformación anaplásica con el uso de radioterapia, sin embargo, esto no es compartido por todos los autores, quienes consideran que es una excelente elección para CV de pequeño tamaño con resultados comparables a la cirugía.⁽¹⁰⁾

CONCLUSIONES

Se presentan tres casos de epitelioma cuniculatum en pacientes masculinos localizados uno en el pie y dos en las manos. En todos los casos se hizo el diagnóstico por la clínica y la histopatología característica.

La duración promedio de las lesiones en los pacientes varió desde 8 meses hasta 4 años, con un promedio más corto que el reportado en otras series.

En concordancia con lo reportado en la literatura, nuestros pacientes fueron todos masculinos, con un promedio de edad por encima de los 52 años.

El epitelioma cuniculatum junto con los otros tres tipos clínicos patológicos descritos es un carcinoma de células escamosas de crecimiento lento, pero progresivo, que se caracteriza histopatológicamente por la invasión local y por la baja incidencia de metástasis.

En nuestros pacientes los tumores producían intenso dolor local e incapacidad funcional del miembro.

El diagnóstico histológico, en la mayoría de los casos, no es concluyente con la primera biopsia, ya que estas generalmente tienden a ser superficiales, por lo que el patólogo reporta "hiperplasia pseudocarcinomatosa" e indica coloraciones especiales,

que permitan descartar un agente vivo como causa del hallazgo. De allí la importancia de una biopsia profunda que aporte gran cantidad de tejido que permita diagnosticar CV. El incapié en descartarlas radica en las implicaciones terapéuticas que acarrea el diagnóstico.

El tratamiento consistió en la desarticulación de la extremidad afectada.

BIBLIOGRAFIA

1. Stoll H. L., Schwartz R. A. Carcinoma espinocelular. En: Fitzpatrick T. B., Eisen A. Z., Wolff K et al. Dermatología en Medicina General. 34^a de Panamericana. Buenos Aires. 1988; 75: 880-893.
2. McKee P. H., Wilkinson J. D., Black M. M. et al. Carcinoma (epitelioma) cuniculatum: a clinico-pathological study of nineteen cases and review of the literature. *Histopathology* 1981; 5: 425-36.
3. Coldiron M. B., Brown F. C., Freeman R. G. Epithelioma cuniculatum (carcinoma cuniculatum) of the thumb: a case report and literature review. *J. Dermatol Surg. Oncol.* 1986; 12: 1.150-5.
4. Rosai J. Obiruary: Lauren V. Ackerman, M. D. *Am. J. Surg Pathol.* 1994; 18: 211-3.
5. Schwartz R. Verrucous carcinoma of the skin and mucosa. *J. Am. Acad. Dermatol.* 1995; 32: 1-21.
6. Prioleau P. G., Santa Cruz D. J., Meyer J. D. et al. Verrucous carcinoma: a light and electron microscopic, autoradiographic, and immunofluorescence study. *Cancer* 1989; 45: 2.849-57.
7. Elliot G. B., MacDougall J. A., Elliott J. D. A. Problems of verrucose squamous carcinoma. *Ann. Surg.* 1973; 177: 21-9.
8. Reingold I. M., Smith B. R., Graham J. H. Epithelioma cuniculatum pedis, a variant of squamous cell carcinoma. *Am. J. Clin. Pathol.* 1978; 69: 561-S.
9. Swanson N. A., Taylor W. B. Plantar verrucous carcinoma: literature review and treatment by Mohs'chemosurgery technique. *Arch. Dermatol.* 1980; 116: 794-7.
10. Umebayashi Y, Uyeno K., Tsuju H., et al. Proton radiotherapy of skin carcinomas. *Br. J. Dermatol.* 1994; 130: 88-91.