



Carcinoma mucinoso cutáneo primario

Primary cutaneous mucinous carcinoma



Recibido
05/07/2022

Corregido
22/09/2022

Aceptado
15/10/2022

¹**Dra. Adriana Baltodano Acuña**

Consultorio BAC, San José, Costa Rica

 <https://orcid.org/0000-0002-6557-465X>

²**Dr. Diego Solis Ramirez**

Hospital Enrique Baltodano Briceño, Guanacaste, Costa Rica

 <https://orcid.org/0000-0002-8175-2014>

RESUMEN

El carcinoma mucinoso cutáneo primario es una rara neoplasia maligna, que pertenece al grupo de tumores anexiales de la piel. Son de crecimiento lento, productores de mucina y se presentan principalmente en cabeza y cuello. Algunos de sus diagnósticos diferenciales son quiste sebáceo, hemangioma, melanoma, neurofibroma, pilomatrixoma y depósitos metastásicos. El desafío principal en estas lesiones es diferenciarlas de los depósitos secundarios mucinosos más frecuentes. La inmunohistoquímica es obligatoria para diferenciar estas lesiones de metástasis. El tratamiento principal es la resección con márgenes amplios de al menos 10 milímetros o cirugía de Mohs, debido a la tendencia de recurrencia local.

PALABRAS CLAVE: Carcinoma; mucina; inmunohistoquímica; cirugía de Mohs.

ABSTRACT

Primary cutaneous mucinous carcinoma is a rare malignant neoplasm, that belong to a group of adnexal tumors of the skin. They are slow growing, mucin producer and commonly arises in the head and neck region. Some of its differential diagnoses are sebaceous cyst, hemangioma, melanoma, neurofibroma, pilomatrixoma and metastatic deposits. The main challenge in these lesions is to differentiate it from more frequent mucinous secondary deposits. Immunohistochemistry is mandatory to differentiate these lesions from metastases. Surgical excision with wide margins of at least 10 millimeters or Mohs surgery is the main stay of treatment due to the tendency of local recurrence.

KEY WORDS: Carcinoma; mucin; immunohistochemistry; Mohs surgery.

¹ Médica general, graduada de la Universidad de Ciencias Médicas (UCIMED). Cód. [MED12056](#). Correo: baltodanoadriana@gmail.com

² Médico general, graduado de la Universidad de Latina de Costa Rica (U. Latina). Cód. [MED14755](#). Correo: dsolis2487@gmail.com



INTRODUCCIÓN

El carcinoma mucinoso cutáneo primario (CMCP) pertenece a una pequeña parte de las neoplasias cutáneas anéxales, entre las que pueden mencionarse tumores foliculares, sebáceos, apocrinos o ecrinos (1). Este es un tumor maligno poco frecuente, que produce mucina. Se deriva de las estructuras glandulares epiteliales y fue descrito por primera vez por Lennox *et al.* en 1952 (2). Es de crecimiento lento, y existen controversias con respecto si se deriva de una glándula ecrina o una apocrina. Usualmente, aparece en las regiones de cara o cuello, siendo los párpados los más frecuentemente involucrados, en un 41%. Su porcentaje de aparición según el área es: cuero cabelludo 17%, cara 14% y otras áreas como el tronco y la axila, siendo los hombres son más afectados que las mujeres (3).

El objetivo de esta revisión es describir este tipo de carcinoma que, al ser poco frecuente, puede pasar inadvertido o confundirse con una neoplasia benigna.

MÉTODO

Esta revisión bibliográfica se realizó mediante una búsqueda en diversas bases de datos (PubMed, Medline, Cochrane y SciELO).

Se utilizaron criterios de búsqueda como “neoplasias anéxales cutáneas” “Cutaneous Adnexal Neoplasms”, “Primary Cutaneous Mucinous Carcinoma” y “Skin Mucinous Carcinoma”.

Se incluyeron como referencia únicamente publicaciones recientes, escritas en idioma español o inglés, incluidos artículos de revisión, metaanálisis o revisiones sistemáticas.

Se excluyeron las publicaciones con más de cinco años de antigüedad y artículos que no

contuvieran información relevante o que no respondieran al objetivo de la presente revisión. Se realizó una revisión de un total de 20 artículos, de los cuales se utilizaron 17 artículos que cumplen con los criterios establecidos.

GENERALIDADES

Las glándulas ecrinas secretan fluidos directamente a la superficie de la piel, mientras que las apocrinas secretan un fluido oloroso y viscoso en el folículo piloso. Ambas glándulas pueden producir tumores benignos o malignos. A menudo, los tumores malignos se derivan de un tumor benigno preexistente o surgen de novo (1). El CMPC en el 75% de los casos se origina en la cabeza y cuello; de estos, un 40% se origina en la región periorbital (4).

Evidencia reciente de estudios inmunohistoquímicos y análisis ultraestructurales con microscopía electrónica indican que su origen es ecrino. También es conocido como: carcinoma mucinoso ecrino o adenocarcinoma mucinoso de la piel (5).

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

El CMPC tiene una presentación clínica muy variada, como se puede observar en las figuras 1 y 2. Comúnmente, se presenta como una lesión solitaria de crecimiento lento, indolora, papular o nodular, roja/gris/púrpura, de superficie blanda, a veces ulcerada, con costra o con telangectasia, pudiendo confundirse con lesiones benignas (5).

En la figura 1 se observa una lesión tumoral, multinodular, brillante, eritematosa, móvil e indolora, con egrosamiento de la epidermis. En la figura 2 se aprecia una lesión color piel, de superficie brillante y consistencia blanda, de 2 cm de diámetro, localizada sobre región

parietotemporal izquierda del cuero cabelludo (6-7).

Figura 1. Manifestación clínica de carcinoma mucinoso cutáneo primario en región peritemporal izquierda



Descripción: lesión tumoral peritemporal, multinodular, brillante, eritematosa, móvil e indolora con engrosamiento de la epidermis.

Fuente: Duque-Ruiz M, Vásquez-Trespacios E. Infrecuente cáncer no melanoma: carcinoma mucinoso. Rev. asoc. colomb. dermatol. cir. dermatol. [Internet]. 1º de junio de 2019 [citado el 15 de septiembre de 2022];27(2):138-42.

DIAGNÓSTICO

El diagnóstico clínico diferencial del CMPC puede ser complejo clínicamente; por su presentación inusual y variada, puede incluir lesiones benignas como quistes sebáceos, hemangiomas, lipomas, melanomas, chalazión, neurofibromas o pilomatrixomas; y lesiones malignas, siendo las más importantes metástasis por adenocarcinomas de mama, pulmón y tracto digestivo bajo; además, se han descrito otros órganos de los que también pueden derivarse, pero en menor grado, como lo son las glándulas salivales o lagrimales, ovarios, páncreas y próstata (8-10).

La identificación y diferenciación de estos tumores con respecto a otros, se realiza por análisis histológico y patológico de la inmunohistoquímica (1,10,11).

Figura 2. Manifestación clínica de carcinoma mucinoso cutáneo primario en región parietotemporal izquierda del cuero cabelludo



Descripción: Tumoración color piel, de superficie brillante y consistencia blanda, de 2 cm de diámetro, localizada sobre región parietotemporal izquierda del cuero cabelludo.

Fuente: Arciniegas X, Vacas A, Cura M, Mazzucolo L. Carcinoma mucinoso primario de piel. Rev. Hosp. Ital. B. Aires. 2019;39(3):98-100.

HISTOLOGÍA

Estos tumores se caracterizan por presentar conglomerados de células neoplásicas monomórficas con mínima atipia celular, dentro de lagunas de mucina y separadas por delgados septos fibrosos (10-11).

Histológicamente, su diagnóstico diferencial más importante es el carcinoma metastásico.

La mayoría de los carcinomas mucinosos que se encuentran en la piel son carcinomas metastásicos secundarios, que pueden derivarse principalmente del tracto

gastrointestinal bajo, de las mamas y del pulmón (10-12).

Debido a su similitud histológica, se deben utilizar pruebas inmunohistoquímicas, siendo estas pruebas un complemento indispensable para el diagnóstico tumoral y el sitio de origen (13).

INMUNOHISTOQUÍMICA

En la inmunohistoquímica, los CMPC son fuertemente positivos para la citoqueratina 7 (CK7), antígeno de membrana epitelial, antígeno carcinoembrionario, p63 y ocasionalmente para receptores de estrógeno y progesterona, mientras que son negativos para citoqueratina 20 (CK20) (10-12).

Por ser negativos para CK20, es posible diferenciarlos de tumoraciones del tracto digestivo bajo, que sí son positivas para CK20 (10,11,14).

Los CMCP, por ser CK7 positivo y CK20 negativo, son similares con los adenocarcinomas secundarios de mama y de pulmón, siendo entonces microscópicamente e inmunohistoquímicamente indistinguibles, por lo que se debe excluir malignidad primaria de estos órganos antes de hacer el diagnóstico de CMPC (14).

Adicionalmente, para ayudar a diferenciar entre una lesión primaria y una secundaria o metastásica se utilizan tinciones inmunohistoquímicas marcadoras de músculo liso, como lo son actina de músculo liso, p63 y calponina, que van a teñir la capa periférica de las células mioepiteliales alrededor de los agregados neoplásicos, interpretándose como una tumoración local y de esta forma apoyando el diagnóstico de CMPC (10,15).

ESTUDIOS DE EXTENSIÓN

Antes de realizar el diagnóstico de CMPC, es recomendable realizar estudios de extensión, como mamografía, ultrasonidos, resonancia magnética o tomografías, para excluir metástasis cutáneas de algún adenocarcinoma primario en órganos como: mamas, colon, próstata, pulmón, ovarios, páncreas y riñones (1).

TRATAMIENTO

El tratamiento consiste en resección de la lesión con márgenes amplios de al menos 10 mm, sin embargo, con esta modalidad se han observado tasas de recurrencia local de hasta un 30-40% (1,2,5,16).

La cirugía micrográfica de Mohs se ha introducido como un tratamiento de primera línea, dado que este tipo de tumoración la mayoría de las veces se presenta en la región de la cara, evitando así amplias escisiones innecesarias de piel y, además, ha mostrado mejores resultados en cuanto a recidiva local, siendo esta de 7% (2,5,14,16,17).

La resección completa de la lesión es esencial para su cura, ya que una resección incompleta puede llevar a una recurrencia local, la cual ha demostrado ser resistente a tratamientos con quimioterapia y radioterapia (1,2,5,14).

Se ha sugerido la utilización de tratamientos hormonales adyuvantes antiestrogénicos como el tamoxifeno, con el fin de disminuir la recurrencia; sin embargo, no se han obtenido resultados notorios (1).

Se han realizado pruebas con algunas quimioterapias, entre estas: 5-Fluoracilo + Vincristina, 5-Fluoracilo + Mitomicina, Adriamicyna sola, Ciclofosfamida + Metrotexate, Vincristina + Bleomicina, pero ninguna ha sido efectiva (16).

FACTORES PRONÓSTICOS

Algunos factores pronósticos negativos son (2):

- Recurrencia local o metástasis
- Pacientes jóvenes
- Lesiones mayores de 1,5 centímetros
- Lesiones localizadas en el tronco

Tumores agresivos pueden involucrar el hueso subyacente en un 7% de los casos (6).

Tumores recurrentes tienden a ser localmente invasivos, con bajas tasas de metástasis de un 9,6% (3,8).

La mayoría de metástasis se dan hacia los ganglios linfáticos, son pocos los casos descritos de metástasis a distancia, como a hueso (8).

Solamente en un 2% de los casos se ha producido la muerte. La hipótesis propuesta por Mendoza y Helwing con respecto al lento crecimiento de estos tumores se basa en que la copiosa cantidad de mucina secretada interfiere con la nutrición celular y la replicación, siendo estos tumores típicamente avasculares, factor que ayuda a una baja tasa de metástasis (8).

CONCLUSIONES

Una vez confirmado el diagnóstico de CMPC, el principal desafío una vez confirmado el diagnóstico de CMPC es diferenciar una metástasis cutánea de un carcinoma primario de piel.

La mayor parte de los CMPC corresponden a metástasis de cáncer de ovario, de mama o del tracto gastrointestinal. Por esto, es fundamental establecer una adecuada correlación clínica y emitir el diagnóstico de CMPC como un diagnóstico de exclusión, habiendo descartado la existencia de un tumor primario en otro órgano y realizados los tratamientos específicos.

Los autores declaran que no existió ningún conflicto de interés en el presente reporte.

REFERENCIAS

1. Plachta I, Kleibert M, Czarnecka AM, Spalek M, Szumera-Ciećkiewicz A, Rutkowski P. Current Diagnosis and Treatment Options for Cutaneous Adnexal Neoplasms with Apocrine and Eccrine Differentiation. *Int. J. Mol. Sci.* 2021;22:5077. Doi: <https://doi.org/10.3390/ijms22105077>
2. Brown C, Lynch M, Ueno C. Mucinous Adenocarcinoma of the Scalp: Primary Cutaneous Neoplasm Versus Underlying Metastatic Disease. *Plast Reconstr Surg Glob Open* 2018;6:e176. Doi: <https://doi.org/10.1097/GOX.0000000000001761>
3. Javadirad E, Azimivaghar J, Montazer S. Mucinous eccrine carcinoma of the eyelid: A case report study. *Caspian J Intern Med.* 2020;11(2):337-339. Doi: <https://doi.org/10.22088/cjim.11.3.337>
4. Burris C, Raven M, Rodríguez M, Potter H, Lucarelli M. Bilateral Primary Mucinous Carcinoma of the Eyelid. *Ophthal Plast Reconstr Surg.* 2017;33(3):S72-S73. Doi: <https://doi.org/10.1097/IOP.0000000000000665>
5. Abiola O, Ano-Edward G, Oluwumi O, Lasisi M. Primary cutaneous mucinous carcinoma of the scrotum: A rare tumor at a rare site. A case report and review of literature. *Urol Ann.* 2020;12:83-6. Doi: <https://doi.org/10.4103/UA.UA.126.18>
6. Duque-Ruiz M, Vásquez-Trespalcios E. Infrecuente cáncer no melanoma: carcinoma mucinoso. *Rev. asoc. colomb. dermatol. cir. dermatol.* [Internet]. 1º de junio de 2019 [citado el 15 de septiembre de 2022];27(2):138-42. Disponible a partir de: <https://revista.asocolderma.org.co/index.php/asoolderma/article/view/986>
7. Arciniegas X, Vacas A, Cura M, Mazzucolo L. Carcinoma mucinoso primario de piel. *Rev. Hosp. Ital. B. Aires.* 2019;39(3):98-100.
8. Sistla R, Afroz T, Narayanswamy J. Primary mucinous adenocarcinoma of skin: Myoepithelial cells are a clue to its diagnosis. *Indian J Dermatol.* 2018;63:165-167.
9. Saito Y, Ota K, Sumita Y. Primary mucinous carcinoma of the skin arising from the upper eyelid: A case report and literature review. *JPRAS Open.* 2020;25:18-23.
10. Goyal R, Tanveer N, Singh UR. Primary mucinous eccrine adenocarcinoma: A rare skin adnexal tumor at an unusual site. *J Cytol.* 2019;36:71-2. Doi: <https://doi.org/10.4103/JOC.JOC.28.18>

11. Ahn C, Sanguenza O. Malignant Sweat Gland Tumors. *Hematol Oncol Clin N Am* 33. 2019;53–71. Doi: <https://doi.org/10.1016/j.hoc.2018.09.002>
12. Rismiller K, Crowe D, Knackstedt T. Prognostic Factors, Treatment, and Survival in Primary Cutaneous Mucinous Carcinoma: A SEER Database Analysis. *Dermatol Surg.* 2020;46:1141–1147. Doi: <https://doi.org/10.1097/DSS.0000000000002263>
13. Bellizzi A. An Algorithmic Immunohistochemical Approach to Define Tumor Type and Assign Site of Origin. *Adv Anat Pathol.* 2020;27(3):114–163. Doi: <https://doi.org/10.1097/PAP.0000000000000256>
14. Behbahani S, Pinto J, Wassef D, Povolotskiy, Paskhover B. Analysis of Head and Neck Primary Cutaneous Mucinous Carcinoma: An Indolent Tumor of the Eccrine Sweat Glands. *J Craniofac Surg.* 2021;32(3):244-247
15. Chung J, Rico-Castillo J, Sebastiano Ch, Lee J. Expression of p40 in Primary Cutaneous Mucinous Carcinoma Versus Primary Mucinous Carcinomas of the Breast and Colon. *Am J Dermatopathol.* 2021;43:e175–e180.