

Enfermedad de Bowen gigante de larga evolución: presentación de un caso y revisión de la literatura

Giant Bowen's disease of long duration: report of a case and review of literature

Artemio Salluca,¹ Eliana Sáenz,² María del Carmen Sialer²

RESUMEN

La enfermedad de Bowen es un carcinoma in situ de lento crecimiento y, la mayoría de veces, de presentación única y localizada frecuentemente en extremidades inferiores, cabeza y cuello. Tiene bajo potencial invasivo y se reporta que puede presentar remisión espontánea parcial o total. Se presenta el caso de un paciente varón de 73 años de edad con un tiempo de enfermedad de 30 años, con una lesión principal de crecimiento lento y de gran tamaño.

PALABRAS CLAVE. Enfermedad de Bowen, carcinoma espinocelular.

SUMMARY

Bowen's disease is a carcinoma in situ of slow growth, and most of the time, the presentation only, often localized in the lower limbs, head and neck. It has low potential invasive and reports that you can present spontaneous remission, partial or total. The case of a male patient of 73-year-old with a time of disease of 30 years, with a slow-growing and large main injury occurs.

KEY WORDS. Bowen disease, carcinoma squamous cell.

INTRODUCCIÓN

La enfermedad de Bowen (EB) es una variante característica del carcinoma espinocelular in situ, originalmente descrita, en 1912, por John Bowen.¹

Clínicamente, la EB es una placa eritematoescamosa bien delimitada de crecimiento lento. En algunos casos puede ser pigmentado o de aspecto verrucoso. Se localiza

frecuentemente en las extremidades inferiores, en la cabeza y el cuello. Sin embargo, también se puede localizar en áreas subungueales o periungueales, palmar, genital y perianal. Por lo general, se presenta como una lesión solitaria, pero en 10% a 20% de los casos puede presentarse en varias localizaciones.²

Esta enfermedad puede presentarse en los adultos a cualquier edad. Si bien es raro que se presente antes de los 30 años, la mayoría de casos ocurre después de los 60 años. La variedad verrucosa es importante, ya que es probable que pueda sugerir la sospecha de un carcinoma invasor.³

El curso es generalmente persistente y progresivo, con un bajo potencial invasivo. Pueden ocurrir regresiones parciales espontáneas, o incluso aun más raro la presencia de regresión espontánea total de la lesión.⁴

CASO CLÍNICO

Paciente de sexo masculino de 73 años de edad, natural y procedente de Puno, con antecedentes de hemorroides internas, gastritis crónica, y de haber trabajado en minas desde el periodo de 1957 a 1961, sin precisar el tipo de minería. Acude al Servicio de Dermatología con tiempo

1. Médico residente del Servicio de Dermatología. Hospital Militar Central (HMC). Lima, Perú.

2. Médico asistente del Servicio de Dermatología. HMC. Lima, Perú.



Figura 1. Placa extensa de bordes sobreelevados, arciformes y costrosos.

de enfermedad de 30 años aproximadamente, de inicio insidioso, curso progresivo, caracterizado inicialmente por placas eritematosas en región anterior de hemitórax derecho que se acompañan de prurito, las que progresan en extensión y comprometen el hipocondrio derecho y el epigastrio. Se resolvió en forma parcial en algunas áreas, por lo que usó medicamentos tópicos, sin encontrar mejoría clínica.



Figura 2. Costras y zonas de aspecto melicérico en el centro de la lesión.



Figura 3. Máculas hiperpigmentadas residuales en hemitorax izquierdo.

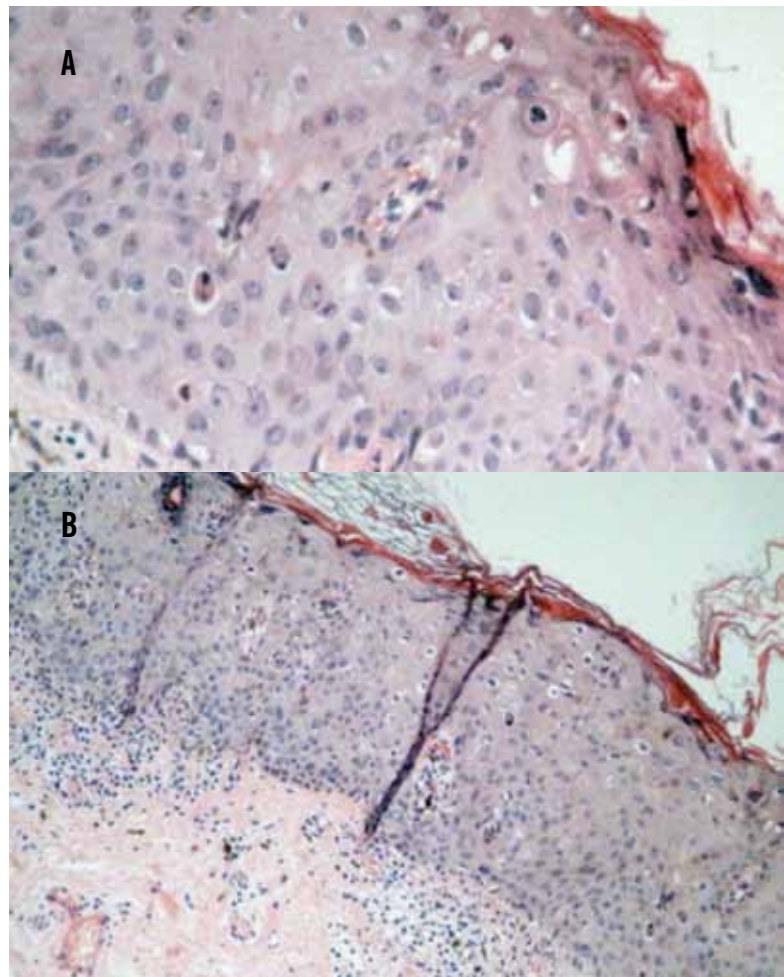


Figura 4. Queratinocitos. HE. A) atípicos; infiltrado linfohistiocitario mixto en dermis. B) con núcleos hiper cromáticos disqueratósicos.

Al examen físico, se evidencia placa extensa de 19 x 15 cm localizado en cara anterolateral de hemitórax derecho, hipocondrio ipsilateral y epigastrio: eritematosa, de bordes sobreelevados, arciforme, costrosa, zonas melicéricas, escamosas, áreas de hiperpigmentación en la periferia de distribución centrifuga (Figuras 1 y 2). Máculas hiperpigmentadas residuales en región anterolateral de hemitórax izquierdo (Figura 3).

Hemograma y bioquímica dentro de valores normales. En el estudio anatomopatológico de la piel, se observa hiperqueratosis ortoqueratósica con áreas paraqueratósicas: hiperplasia epidermal, queratinocitos con atipia y mitosis con núcleos hiper cromáticos disqueratósicos; dermis con infiltrado inflamatorio mixto linfocitario (Figura 4).

DISCUSIÓN

La EB es un carcinoma de células escamosas in situ, es una neoplasia intraepidérmica, que surge como una placa eritematosa con descamación, en áreas de piel expuesta al sol. Los factores de riesgo para el desarrollo de EB son el daño solar crónico, la radiación, la exposición al arsénico, la inmunosupresión, la presencia de infección de virus del papiloma humano. Tiene una tasa de 3% a 5% de potencial metastásico. Aunque la literatura tiende a mostrar un ligero predominio en las mujeres, hay revisiones que concluyen que no hay mayor predominio en cuanto al género.^{5,6}

Las superficies de las mucosas también pueden ser afectadas, como la cavidad oral, la región anogenital y la conjuntiva ocular. Las lesiones pueden ser de aspecto, papular, verrucoso, polipoide, eczematoso y granular. Los que afectan el lecho ungueal puede extenderse a nivel periungueal y producir cambios en la coloración de las uñas. Si afecta el glande del pene, se le conoce como eritroplasia de Queyrat.⁷

Se ha reportado la presencia de EB de presentación atípica, con múltiples lesiones verrucosas, que comprometen en forma bilateral ambos pies y simulan una verruga vulgar.⁸

En caso de afectar la uña se ha descrito, la presencia de melanoniquia longitudinal, lo que demuestra el polimorfismo de esta enfermedad, y puede simular un onicomatricoma, por lo que se debe tener siempre presente una buena anamnesis y la presunción clínica.⁹

El desarrollo del carcinoma espinocelular en la piel obedece principalmente a una lesión actínica, por lo que las áreas comúnmente involucradas son las que están expuestas a la luz solar. Los individuos más afectados son los de fototipos I y II, y pueden pasar muchos años antes de transformarse en carcinoma invasivo. Sin embargo, también puede afectar

regiones no expuestas al sol como es el caso de la región mamaria, la que es de presentación infrecuente.¹⁰

Algunas revisiones las relacionan con neoplasias internas, mientras otra no encuentran mayor relación, necesitándose más estudios al respecto, sin embargo, si se observa riesgo elevado de cáncer de pulmón entre los varones que habían sido diagnosticados de EB a edad temprana.¹¹⁻¹²

La EB se puede desarrollar sobre una queratosis seborreica, poroqueratosis y nevos de Becker preexistentes. Se debe hacer diagnóstico diferencial con dermatitis crónica en placas, psoriasis, liquen plano, carcinoma basocelular superficial y queratosis actínicas. Las lesiones pigmentadas pueden confundirse con melanoma maligno, no presentan características típicas y simulan una neoformación pigmentada.¹³⁻¹⁵

También se ha descrito su coexistencia con otras neoplasias en una misma región, como la enfermedad de Paget extramamaria.¹⁶

A la microscopia se puede observar hiperplasia epidermal, desorganización de los queratinocitos en todo el espesor epidérmico incluso en las porciones intraepidérmicas de las estructuras anexas, también puede haber hiperqueratosis con paraqueratosis, que puede mostrar acantosis con elongación y ensanchamiento de red de crestas. Muchas células de la epidermis aparecen altamente atípicas, pleomórficas y muestran grandes núcleos hiper cromáticos. Estas células pueden mostrarse vacuoladas, con un citoplasma que se tiñe poco, pareciéndose a las células de la enfermedad de Paget. En la epidermis se observa células queratinizadas, con citoplasma grande, redondeado y eosinófilico y puede también encontrarse células multinucleadas. La dermis superior se encuentra infiltrada por linfocitos, células plasmáticas e histiocitos.¹⁷⁻²⁰

En relación con el tratamiento, la tasa de curación puede variar según la región del cuerpo comprometida, la extensión de la lesión y la forma clínica. Así, existen múltiples modalidades terapéuticas, aunque ninguna es adecuada para todas las formas de EB. Hay evidencia razonable para apoyar el uso de 5-fluorouracilo, pero su uso puede ser limitado por la presencia de irritación, aunque es más práctico que la cirugía en los casos de las lesiones grandes, sobre todo en aquellas ubicadas en sitios de mala cicatrización. Se utiliza sobre todo en pacientes con lesiones múltiples. La fototerapia dinámica ha demostrado ser equivalente o superior al uso de crioterapia y 5-fluorouracilo, tanto en eficacia como en curación, por lo que representa un beneficio particular para aquellas lesiones de gran tamaño y en las situadas en piernas, aunque presenta la dificultad del costo.²¹

El curetaje con electrocauterización también ha demostrado ser una buena alternativa y presenta un tiempo de curación más rápido que con la crioterapia. La crioterapia tiene una buena eficacia pero está limitado por el dolor y un tiempo de curación inferior en relación a otras alternativas terapéuticas. La escisión quirúrgica es un tratamiento eficaz con baja tasa de recurrencia aunque limitada a ciertas áreas anatómicas recomendándose en algunos casos la extirpación amplia, la que conlleva a un resultado estético pobre.²²

El imiquimod tópico se puede utilizar especialmente para las lesiones de difícil abordaje terapéutico, en lesiones múltiples y en pacientes inmunosuprimidos, sin embargo, también es costoso y está limitado a algunas formas clínicas de EB.²³

La microcirugía de Mohs es especialmente indicada en el área de la cabeza y el cuello, donde la preservación del tejido es esencial.²⁴ La radioterapia tiene un buen índice de eficacia, pero la mala cicatrización en la pierna sugiere que se debe evitar en este sitio.²⁵ Existe evidencia limitada sobre el tratamiento con láser, lo que sugiere que es una opción razonable para las lesiones genitales o digitales, pero probablemente no lo es para otras regiones del cuerpo.²⁶ También se ha descrito el uso de isotretinoína, interferón, hipotermia.^{27,28}

Todas las opciones terapéuticas tienen una tasa de fracaso y las tasas de recurrencia van de 5% a 10%, por lo que realizar una comparación directa entre las modalidades de tratamiento es difícil, ya que hay pocos ensayos clínicos aleatorios con subgrupos de pacientes similares. Por tanto, se deberá individualizar el tratamiento en cada paciente, para lo que se toman como factores de decisión, la morbilidad, la factibilidad y la disponibilidad de opciones terapéuticas, y es importante conocer el hecho de que no existe hasta el momento un 'tratamiento ideal' para todos los pacientes con EB.^{2,21}

Se presenta este caso clínico debido a su largo tiempo de evolución y a su extensión. Se observan remisiones parciales de la lesión en algunas áreas, lo que está descrito en la literatura médica,^{4,29} al igual que la dificultad en el enfoque terapéutico, debido al gran tamaño de la lesión, y que puede cursar con resistencia al tratamiento.^{30,31} El antecedente del paciente de haber trabajado en minas durante su juventud puede haber sido el factor que condicionaría la aparición posterior de la enfermedad, debido a la potencial exposición a arsénico que se da en este tipo de labores.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Rickert RR, Brodtkin RH, Hutter RVP. Bowen's disease. *CA Cancer J Clin.* 1977; 27:160-166.
- Neubert T, Lehmann P. Bowen's disease - a review of newer treatment options. *Ther Clin Risk Manag.* 2008;4(5):1085-95.
- Cox NH, Eedy DJ, Morton CA. Guidelines for management of Bowen's disease. *Br J Dermatol.* 1999;141(4):633-41.
- Chisiki M, Kawada A, et al. Bowen's disease showing spontaneous complete regression associated with apoptosis. *Br J Dermatol.* 1999;140:939-44.
- Hansen J, Drake A, Walling HW. Bowen's disease: A four-year retrospective review of epidemiology and treatment at a university center. *Dermatol Surg.* 2008; 34:878-883.
- Cox N. Body site distribution of Bowen's disease. *Br J Dermatol.* 1994;130:714-716.
- Lee MM, Wick MM. Bowen's disease. *Clin Dermatol.* 1993;11(1):43-6.
- Nishimura Y, Kishigawa T, Tanaka T. Bilateral Bowen's disease. *Br J Dermatol.* 2004;151:227-8.
- Baran R, Perrin C. Bowen's disease clinically simulating an onychomatricoma. *J Am Acad Dermatol.* 2002; 47:947-9.
- Ortiz C, Acosta N, Catarino N. Enfermedad de Bowen en la epidermis de la mama. *Cir Ciruj.* 2005;73:379-381.
- Lycka BA. Bowen's disease and internal malignancy. A meta-analysis. *Int J Dermatol.* 1989;28(8):531-3.
- Jaeger AB, Gramkow A, Hjalgrim H, Melbye M, Frisch M. Bowen disease and risk of subsequent malignant neoplasms: a population-based cohort study of 1147 patients. *Arch Dermatol.* 1999;135:790-3.
- Martínez V, Ramos A, Morales MA. Enfermedad de Bowen: presentación de un caso clínico. *Rev Cent Dermatol Pascua.* 2007;16(2):72-75.
- Ragi G, Turner MS, Klein LE, Stoll HL Jr. Pigmented Bowen's disease and review of 420 Bowen's disease lesions. *J Dermatol Surg Oncol.* 1988;14(7):765-9.
- Krishnan R, Lewis A, et al. Pigmented Bowen's disease (squamous cell carcinoma in situ): a mimic of malignant melanoma. *Dermatol Surg.* 2001;27:673-4.
- Matsumoto M, Ishiguro M, Ikeno F, Ikeda M, Kamijima R, Hirata Y, Saruta T, Kodama H. Combined Bowen disease and extramammary Paget disease. *J Cutan Pathol.* 2007;34(Suppl. 1):47-51.
- Kane CL, Keehn CA, Smithberger E, Glass LF. Histopathology of cutaneous squamous cell carcinoma and its variants. *Semin Cutan Med Surg.* 2004;23:54-61.
- Maguire B, Smith NP. Histopathology of cutaneous squamous cell carcinoma. *Clin Dermatol.* 1995;13:559-68.
- Yanofsky VR, Mercer SE, Phelps RG. Histopathological variants of cutaneous squamous cell carcinoma: a review. *J Skin Cancer.* 2011;2011:210813.
- Hawrot A, Alam M, Ratner D. Squamous cell carcinoma. *Curr Probl Dermatol.* 2003;15:85-134.
- Cox NH, Eedy DJ, Morton CA. Guidelines for management of Bowen's disease: 2006 update. *Br J Dermatol.* 2007;156(1):11-21.
- Moreno G, Chia AL, Lim A, Shumack S. Therapeutic options for Bowen's disease. *Australas J Dermatol.* 2007;48(1):1-8; quiz 9-10.
- Patel GK, Goodwin R, Chawla M, Laidler P, et al. Imiquimod 5% cream monotherapy for cutaneous squamous cell carcinoma in situ (Bowen's disease): a randomized, double-blind, placebo-controlled trial. *J Am Acad Dermatol.* 2006;54(6):1025-32.
- Leibovitch I, Huijgol SC, Selva D, Richards S, Paver R. Cutaneous squamous carcinoma in situ (Bowen's disease): Treatment with Mohs micrographic surgery. *J Am Acad Dermatol.* 2005;52:997-1002.
- Vander Spek LA, Pond GR, Wells W, Tsang RW. Radiation therapy for Bowen's disease of the skin. *Int J Radiat Oncol Biol Phys.* 2005;63:505-510.
- Tantikun N. Treatment of Bowen's disease of the digit with carbon dioxide laser. *J Am Acad Dermatol.* 2000;43:1080-3.
- Gordon KB, Roenigk HH, Gendleman M. Treatment of multiple lesions of Bowen disease with isotretinoin and interferon alfa. Efficacy of combination chemotherapy. *Arch Dermatol.* 1997;133:691-3.
- Hiruma M, Kawada A. Hyperthermic treatment of Bowen's disease with disposable chemical pocket warmers: a report of 8 cases. *J Am Acad Dermatol.* 2000;43:1070-5.
- Esquivias JI, González A, Velasco E, et al. Enfermedad de Bowen gigante, con invasión dérmica tras 65 años de evolución. *Actas Dermosifiliogr.* 2002;93:250-3.
- McKenna DJ, Morris S, Kurwa H. Treatment-resistant giant unilateral Bowen's disease of the scalp responding to radiotherapy. *Clin Exp Dermatol.* 2009;34:85-6.
- Sotiriou E, Lallas A, Apalla Z, Ioannides D. Treatment of giant Bowen's disease with sequential use of photodynamic therapy and imiquimod cream. *Photodermatol Photoimmunol Photomed.* 2011;27:164-6.

Correspondencia: Artemio Salluca.
artemiosp@yahoo.com

Fecha de recepción: 5-1-2011.

Fecha de aceptación: 27-1-2011.