

CARCINOMA EPIDERMOIDE METASTÁSICO EN ESCOLAR DE SEXO MASCULINO

Metastatic squamous cell carcinoma in a 12-years old boy

Frances Stock¹, Eduardo Zambrano², Francisco Cammarata-Scalisi^{1,3}, Oswaldo Gordon¹, Ana Castillo¹, Julio Gamboa^{1,3}, Pierina Petrosino³, Asmiria Arenas³, Melisse Milano³

RESUMEN

Introducción. La frecuencia de los diferentes tumores cutáneos malignos primarios y metastásicos en niños es incierta. Ello es debido en parte, porque el cáncer de piel es infrecuente en pacientes pediátricos y su diagnóstico en ocasiones puede verse retrasado. **Caso Clínico.** Escolar de sexo masculino de 12 años de edad, quien presentó aumento de volumen progresivo a nivel de la región latero cervical derecha, de seis meses de evolución, sin antecedentes patológicos de importancia. El estudio histológico reportó carcinoma epidermoide metastásico a cadenas ganglionares cervicales y a tejidos blandos adyacentes. **Discusión.** La incidencia de carcinoma epidermoide en niños es extremadamente baja, por lo que las normas terapéuticas han sido poco discutidas en este grupo de pacientes, así como, los hallazgos clínicos y el comportamiento de estos tumores. Las metástasis cutáneas del carcinoma epidermoide son relativamente infrecuentes y el reconocimiento temprano puede guiar a un diagnóstico preciso y tratamiento oportuno. **Conclusión.** Las metástasis cutáneas del carcinoma epidermoide son infrecuentes en la práctica clínica. Sin embargo, esto puede ser la primera evidencia clínica de enfermedad maligna o de recurrencia regional. El reconocimiento temprano de la metástasis en piel puede guiar a un diagnóstico preciso y tratamiento oportuno.

Palabras clave: Cáncer de piel, carcinoma epidermoide, metastásico.

Dermatol Peru 2005;15(3):249-253

ABSTRACT

The frequency of different malignant cutaneous tumors, primary and metastatic in children is unknown. This is because the skin cancer is uncommon in pediatric patients and a low index of suspicion may lead to a delay in diagnosis. **Case report.** Twelve year old boy with progressive increase of volume of the right lateral cervical region with six months of evolution, without important pathologic antecedents. The histologic examination showed metastatic squamous cell carcinoma of cervical lymph chain and adjacent soft tissues. **Discussion.** The incidence of squamous cell carcinoma in children is extremely low, because of this there are few therapeutic guidelines that have been discussed in this group of patients, such as, their clinical features and behavior of their tumors. Cutaneous metastases from squamous cell carcinoma are relatively uncommon and the early recogni-

tion can lead to an accurate diagnosis and timely treatment. **Conclusion.** Cutaneous metastases from carcinoma are uncommon in clinical practice. However, skin metastases may be the first clinical evidence of the malignant disease or its loco-regional recurrence. Early recognition of skin metastasis can lead to an accurate and prompt diagnosis and timely treatment.

Keywords. Skin cancer; Squamous cell carcinoma; Metastatic.

INTRODUCCIÓN

El cáncer de piel es el más frecuente de los tumores malignos en la población adulta de Estados Unidos^(1,2), Reino Unido⁽³⁾ y en muchos otros países. La incidencia y el porcentaje de mortalidad se han incrementado dramáticamente por lo que constituye un verdadero problema de salud pública^(4,5). Este tipo de neoplasia se localiza principalmente en zonas de exposición de la cara y el cuello y en personas de piel blanca esencialmente. Aunque la mayor parte de los carcinomas de piel ocurren en la edad adulta, pueden aparecer a cualquier edad⁽²⁾.

1. Instituto Autónomo Hospital Universitario de Los Andes. Mérida. Venezuela.

2. Universidad de Yale, New Haven, Connecticut. USA.

3. Universidad de Los Andes. Mérida. Venezuela.

E-mail: francocammarata@yahoo.it

El cáncer de piel se clasifica en melanoma y lesiones de tipo no melanoma, que incluyen el carcinoma basocelular y el carcinoma epidermoide. La queratosis actínica y la enfermedad de Bowen (carcinoma *in situ*), aunque no son verdaderos tumores invasivos, pueden ser considerados verdaderos cáncer de piel por su comportamiento⁽⁶⁾.

El carcinoma epidermoide es una neoplasia maligna de las células queratinizantes de la epidermis que puede invadir y producir metástasis, ocupa el segundo lugar en frecuencia entre las neoplasias cutáneas malignas en el mundo⁽⁷⁾. La máxima incidencia se reporta entre los 80 y 84 años de edad, grupo en el que se manifiesta hasta en 1 556 casos por cada 100 000 habitantes⁽⁸⁾.

La frecuencia de los diferentes tumores cutáneos malignos primarios y metastásicos en niños es incierta⁽⁹⁾. Ello es debido, en parte, porque el cáncer de piel es infrecuente en pacientes pediátricos y un bajo índice de sospecha puede retrasar el diagnóstico⁽¹⁰⁾.

En el siguiente informe se reporta un caso de carcinoma epidermoide metastásico a cadenas ganglionares latero cervical derecha y a tejidos blandos adyacentes, en un escolar de sexo masculino que no presentaba antecedentes de importancia o cualquier otro factor de riesgo.

CASO CLÍNICO

Escolar varón de 12 años de edad, que presentó aumento de volumen progresivo a nivel de región latero cervical derecha de seis meses de evolución, sin antecedentes patológicos de importancia. Al examen físico de ingreso, piel de fototipo IV, aumento de volumen en cuello a nivel de cadena ganglionar laterocervical derecha, no dolorosa a la palpación, de consistencia pétreo y adherida a planos profundos. Sin evidencia de lesiones o procesos infecciosos en piel en áreas adyacentes o distantes. El resto de la exploración fue normal. Las pruebas de laboratorio reportaron elevación del tiempo parcial de tromboplastina en 40,5 segundos (control 30 segundos) y elevación de la ALP 488 UI/L (24-114 UI/L). El resto de los exámenes de laboratorio se encontraron dentro de los límites normales. El estudio de reacción de cadena de polimerasa (PCR) de ganglio cervical para detección de *Mycobacterium tuberculosis* y no tuberculoso fue negativo. La translocación cromosómica balanceada, t(15;19), resultante del oncogen BRD4-NUT fue igualmente negativa.

La tomografía axial computarizada simple y contrastada de cuello reportó imágenes compatibles con proceso adenomegálico (Figura 1). La resonancia magnética nuclear de cabeza y cuello evidenció alteración en la señal de intensidad que compromete el espacio cervical anterior, respetando

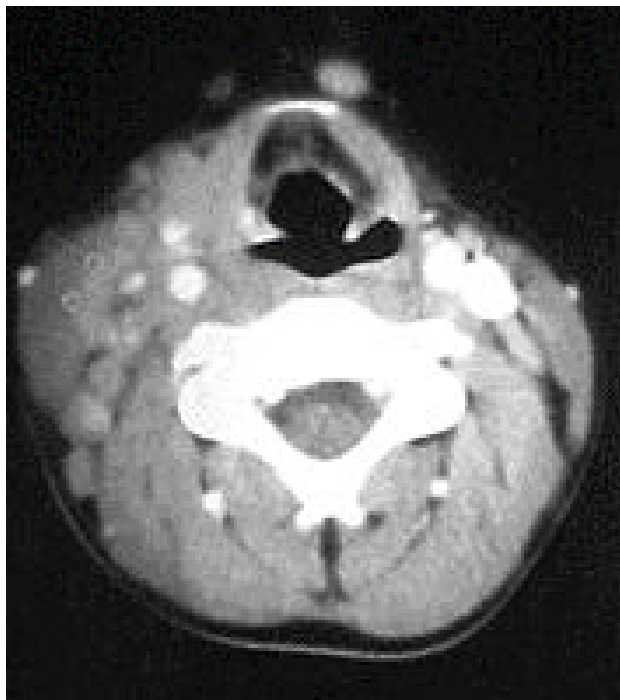


Figura 1. Tomografía axial computarizada. Proceso adenomegálico.

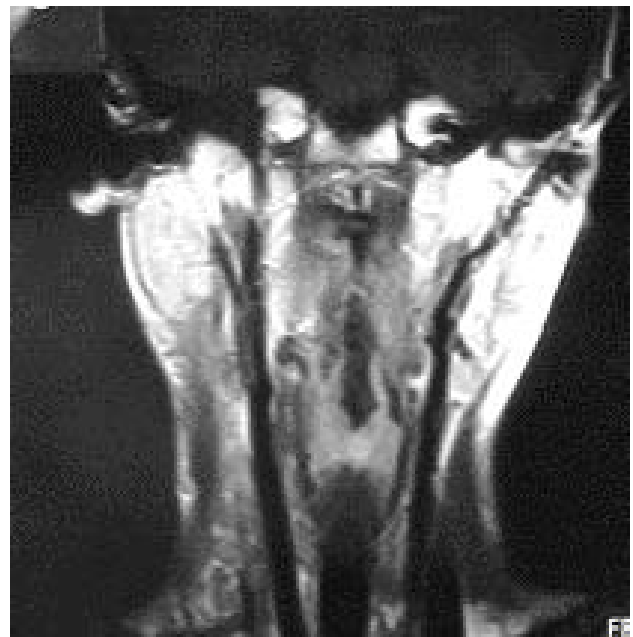


Figura 2 Resonancia magnética nuclear. Compromiso de glándula parótida y estructuras vasculares derechas. Dismorfismo por infiltración del espacio paratraqueal y paraesofágico ipsilateral.

fosa carotídea, donde se observa un aumento de volumen. Existe compromiso de la glándula parótida derecha, con desplazamiento de estructuras vasculares y compresión de las mismas. No se evidenció invasión a planos paravertebrales; sin embargo, existe discreta infiltración del espacio paratraqueal y paraesofágico derecho que condicionó dismorfismo (Figura 2). Los cortes a nivel cerebral descartaron la posibilidad de lesiones ocupantes de espacio extra-axiales y no se evidenció compromiso metastásico a ese nivel. La tomografía toraco-abdomino-pélvica presentó imágenes en mediastino con densidad de masa compatible a adenopatías anterior a nivel de ventana mediastínica, lo cual se corroboró con la resonancia magnética.

Se realizó remoción quirúrgica limitada del tumor con vaciamiento parcial ganglionar latero cervical derecho. Entre los hallazgos operatorios se encontró, gran tumoración pétreo, que abarcaba toda la longitud del cuello, desde el ángulo de la mandíbula derecha hasta la región supraclavicular ipsilateral, muy vascularizada, adherida a vasos superficiales y profundos. Los ganglios linfáticos se encontraron aumentados de tamaño, pétreos, adheridos y de formas irregulares.

El estudio histológico reportó ganglios linfáticos con sustitución parcial de su arquitectura, por neoplasia maligna de estirpe epitelial, constituida por proliferación de células con abundante citoplasma, de bordes bien definidos, con alteración de la relación del núcleo citoplasma y pleomorfismo nuclear. Dichas células se disponen en un patrón de crecimiento difuso en masas, islotes y cordones, con presencia de puentes intercelulares, perlas córneas y moderada actividad mitótica (Figura 3). Aunque la epidermis se encontró indemne, se evidenció infil-

tración en dermis, tejido adiposo y músculo estriado esquelético; con presencia de lesión a nivel de borde quirúrgico. Mediante la técnica de avidina-estreptavidina, se observó inmunomarcaje con queratina 34BE12 y con PCNA en el 90% de las células neoplásicas. El Ki67 y el *cerb2* fueron negativos.

El paciente presentó severos problemas por resección muscular con afectación neurológica post-operatoria e importante deformidad cervico-facial. Fue referido al servicio de fisiatría por disminución de movilidad cervical y limitación de los movimientos cervicales para la inclinación lateral izquierda y rotación ipsilateral. En la inspección se apreció pérdida de los rasgos faciales, desviación de la comisura labial hacia la izquierda y desviación de la lengua hacia la derecha (Figura 4). Se palpó tumoración de consistencia pétreo, no dolorosa, localizado en área laterocervical derecha, adherido a planos profundos. Además se evidenció banda fibrosa de 20 centímetros de longitud aproximadamente, indurada y no dolorosa.

Posteriormente al tratamiento de radioterapia con acelerador lineal de 6Mev, dosis de 6000 Cgy, se evidenció una reducción importante de las lesiones que se identificaban al inicio del tratamiento. La resonancia magnética nuclear de cuello con medio de contraste, reportó lesión ocupante de espacio infiltrativa que compromete la glándula parótida, la fosa carotídea e invade el espacio parafaríngeo derecho, con obstrucción de la región faríngea e infiltración de paladar homónimo. A un año de comienzo de la sintomatología, el paciente se encuentra en condiciones clínicas estables con respuesta de más de 60% de la lesión inicial. Posterior a tratamiento quirúrgico y de radioterapia se instauró esquema de quimioterapia con cisplatino, 5-fluorouracilo y vincristina.

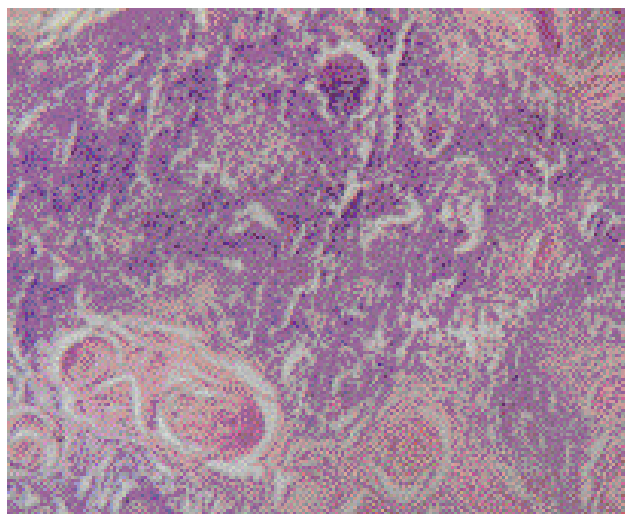


Figura 3. Corte histológico, ganglio linfático. Neoplasia maligna de estirpe epitelial.



Figura 4. Respuesta mayor de 60% con respecto a la lesión inicial. Se evidencia deformidad cervicofacial, con pérdida de los rasgos faciales.

DISCUSIÓN

La incidencia de carcinoma epidermoide en niños es extremadamente baja, por lo que las normas terapéuticas han sido poco discutidas en este grupo de pacientes⁽¹¹⁾. En la Tercera Convención Nacional de Cáncer en Estados Unidos, de 1 925 tumores malignos en niños, sólo se presentó un caso de carcinoma epidermoide⁽¹²⁾. En un estudio realizado por Pearce et al.⁽¹³⁾ se analizaron 200 casos de cáncer de piel en pacientes menores de 25 años, en un período de 28 años (1968-1995), en el norte de Inglaterra, la incidencia fue de 1,2 casos por millón por año en niños de 0 a 14 años y de 13 casos por millón por año en adultos jóvenes de 15 a 24 años. El melanoma estuvo presente en 138 casos (69%), siendo 16 casos diagnosticados en menores de 15 años. De los 62 pacientes restantes con cáncer de tipo no melanoma sólo 10% fue de tipo carcinoma epidermoide. La incidencia del cáncer de piel de tipo no melanoma fue significativamente mayor durante el período 1982-1995 que durante 1968-1981 y el promedio de supervivencia global en 5 años fue 98%.

La información publicada sobre los hallazgos clínicos y el comportamiento de los tumores cutáneos malignos (TCM) en niños es escasa^(9,14). Orozco-Covarrubias y col.⁽⁹⁾ reportaron la experiencia de 20 años (1971-1991), en el Departamento de Dermatología Pediátrica, en la Ciudad de México, donde evaluaron a 36 207 pacientes, los cuales fueron diagnosticados clínicamente e histopatológicamente por presentar tumor maligno sólido primario o metastásico. La edad de los pacientes presentó un rango de 11 meses hasta los 17 años. Del total de casos estudiados, sólo hubo 52 pacientes con TCM. La incidencia fue de 0,15 por 1000 pacientes pediátricos y 1,4 por 1000 pacientes pediátricos dermatológicos. Los TCM fueron 36 primarios y 17 metastásicos. De éstos sólo 3 fueron carcinomas epidermoides primarios, dos en pacientes femeninos y uno en masculino, con un promedio de edad de 10 años, localizados en cara, cuello y pie. Un paciente de los estudiados, con xeroderma pigmentoso, presentó carcinoma basocelular y epidermoide, además presentó otra lesión en cuello que no fue identificada; fue tratado con radioterapia, a pesar de ello presentó metástasis y falleció. Otro paciente presentó la lesión en el pie, con afectación de ganglios linfáticos regionales, recibió quimioterapia y se realizó desarticulación de la pierna, no presentó signos de actividad tumoral a los seis años posteriores de haberse realizado el diagnóstico.

Wockel y col.⁽¹⁵⁾ reportan un caso de paroniquia recurrente, en dedo pulgar derecho, el cual fue removido en un paciente femenino de 10 años de edad. El estudio histológico reveló carcinoma epidermoide. Cinco meses después se detectó metástasis en ganglio linfático axilar derecho, realizándose posteriormente disección radical ganglionar en dicha región,

donde se reportó linfangiosis carcinomatosa con infiltración tumoral vascular. A pesar de recibir tratamiento de radioterapia con telecobalt, la paciente falleció dos años posteriores al diagnóstico. La necropsia reveló infiltración difusa por el tumor de los tejidos blandos de la axila, parte superior del brazo, hombro, cuello y pared torácica derecha incluyendo tejido mamario y para-aórtico abdominal. Travulete et al.⁽¹¹⁾ por su parte, reportan el caso de un lactante mayor de 19 meses de edad, quien desarrolló lesión a nivel de piel y músculo del labio, en el que el estudio histológico reportó carcinoma epidermoide invasivo originado de un queratoacantoma. Al paciente se le realizó excisión local como tratamiento definitivo, permaneciendo libre de recurrencia luego de 24 meses posteriores a la intervención.

Las causas que intervienen en la génesis de este tumor son diversas, como la exposición a los rayos ultravioletas (causa exógena más importante), inmunosupresión, síndromes genéticos, tumores previos, historia de radiación ionizante, traumatismos locales previos, exposición a químicos (arsenicales) y alimentarios⁽²⁾. El xeroderma pigmentoso es una enfermedad autosómica recesiva, donde existe un defecto en el mecanismo de reparación del ADN, por lo que existe la predisposición a desarrollar múltiples patologías malignas de la piel. Masinjila & Arnbjornsson⁽¹⁶⁾, reportan dos casos en niños de Zanzíbar, Tanzania. El primer caso reporta un lactante mayor de sexo masculino quien presentó un tumor en la cabeza, que fue resecado y cuyo estudio histopatológico evidenció tumor benigno: lipoblastoma embrionario. Nueve meses después presentó tumor en región temporal derecha reportado como carcinoma epidermoide y carcinoma metastático (baso-escamoso) en fosa nasal derecha. El paciente no presentó adenomegalias. Un hermano mayor del paciente había fallecido por cáncer de piel, situado en la cabeza. El segundo caso reporta pre-escolar de sexo femenino que presentó tumoraciones en región frontal y suborbitaria derecha, labios superior e inferior y lengua, de seis meses de evolución previo a la admisión. El tumor localizado en la región suborbitaria derecha correspondió a carcinoma epidermoide y el de los labios y lengua fue melanoma anaplásico no melanótico. La paciente igualmente no presentó adenomegalias, ni historia familiar.

Kawasaki y col.⁽¹⁷⁾ reportan el caso de un paciente varón de 12 años de edad con epidermolisis bulosa distrófica recesiva no Hallopeau-Siemens, quien presentó dos lesiones de carcinoma epidermoide en el pie izquierdo. La incidencia de estas dos patologías es mucho más baja que en el subtipo epidermolisis bulosa distrófica recesiva Hallopeau-Siemens. Pandhi y col.⁽¹⁸⁾ presentan el primer caso de porfiria eritropoyética congénita asociada a carcinoma epidermoide en paciente mujer de 12 años de edad. La lesión se localizó en el

muñón de brazo izquierdo amputado con metástasis a ganglios linfáticos, glándula suprarrenal y hueso. Hidvegi et al.⁽¹⁹⁾ reportan el primer caso de carcinoma epidermoide desarrollado en un nevus sebáceo de Jadassohn en adolescente de sexo femenino de 15 años de edad. En este informe hacemos mención de algunas entidades clínicas que se deben tomar en cuenta ante la presencia de carcinoma epidermoide, así como de los factores de riesgos posibles, aunque en el caso presentado el paciente no tenga ninguno de ellos.

Las metástasis cutáneas del carcinoma epidermoide son relativamente infrecuentes en la práctica clínica. La metástasis a piel de cabeza y cuello son también inusuales. Sin embargo, esto puede ser la primera evidencia clínica de enfermedad maligna o de recurrencia regional. El reconocimiento temprano de la metástasis en piel puede guiar a un diagnóstico preciso y tratamiento oportuno⁽²⁰⁾. Los estudios publicados sobre carcinoma epidermoide metastásico de cabeza y cuello han sido de pacientes adultos, por lo que las diferencias pueden ser significativas y el tratamiento debe ser individualizado.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Glanz K, Saraiya M, Wechsler H. Guidelines for school programs to prevent skin cancer. *MMWR Recomm Rep.* 2002;51:1-18.
- Tamez-Cavazos RM, Rangel-Flores JM, Chávez-Suárez A, Vázquez-González H. Recurrencia del carcinoma basocelular y epidermoide en pacientes con reporte histopatológico de «tumor en bordes quirúrgicos». *Cir Plast.* 2003;13:61-3.
- Freak J. Identification of skin cancers 1: benign and premalignant lesions. *Br J Community Nurs.* 2005;10:8-12.
- Saladí RN, Persaud AN. The causes of skin cancer: A comprehensive review. *Drugs Today.* 2005;41:37-53.
- de Vries E, van de Poll-Franse LV, Louwman WJ, de Gruij FR, Coebergh JW. Predictions of skin cancer incidence in the Netherlands up to 2015. *Br J Dermatol.* 2005;152:481-8.
- Marks R. An overview of skin cancers. Incidence and causation. *Cancer* 1995;75:607-12.
- Torres S, Gutiérrez RM, Medina A, Ramos G. El carcinoma epidermoide en el Centro Dermatológico Pascua. *Rev Mex Dermatol.* 2003;47:61-5.
- Salasche SJ. Epidemiology of actinic keratoses and squamous cell carcinoma. *J Am Acad Dermatol.* 2000;42:4-7.
- Orozco-Covarrubias M, Tamayo-Sánchez L, Duran-McKinster C, Ridaura C, Ruiz-Maldonado R. Malignant cutaneous tumors in children. Twenty years of experience at a large pediatric hospital. *J Am Acad Dermatol.* 1994;30:243-9.
- Sasson M, Mallory SB. Malignant primary skin tumors in children. *Curr Opin Pediatr.* 1996;8:372-7.
- Travelute C, Persing JA, Eisen R, Riou JP. Squamous cell carcinoma of the lip in a 19-month-old child: a case report. *J Craniofac Surg.* 1996;7:60-3.
- Young JL, Miller RW. Incidence of malignant tumors in U.S. children. *J Pediatr.* 1975;86:254-8.
- Pearce MS, Parker L, Cotterill SJ, Gordon PM, Craft AW. Skin cancer in children and young adults: 28 years' experience from the Northern Region Young Person's Malignant Disease Registry, UK. *Melanoma Res.* 2003; 13:421-6.
- Figuroa Tovar MI, Laterza AM, Tamayo L, Ruiz-Maldonado R. Incidence of malignant, primary and metastatic solid skin tumors at a pediatric dermatology service. *Med Cutan Ibero Lat Am.* 1989;17:52-7.
- Wockel W, Meerbach W, Willnow U. Metastasizing squamous-cell carcinoma of the skin in a ten-year-old girl. *Deutsch Med Wochenschr* 1979; 104:1104-7.
- Masinjila H, Arnbjornsson E. Two children with xeroderma pigmentosum developing two different types of malignancies simultaneously. *Pediatr Surg Int.* 1998;13:299-300.
- Kawasaki H, Sawamura D, Iwao F, Kikuchi T, Nakamura H, Okubo S, Matsumura T, Shimizu H. Squamous cell carcinoma developing in a 12-year-old boy with non Hallopeau-Siemens recessive dystrophic epidermolysis bullosa. *Br J Dermatol.* 2003; 148:1047-50.
- Pandhi D, Suman M, Khurana N, Reddy BS. Congenital erythropoietic porphyria complicated by squamous cell carcinoma. *Pediatr Dermatol.* 2003;20:498-501.
- Hidvegi NC, Kangesu L, Wolfe KQ. Squamous cell carcinoma complicating naevus sebaceous of Jadassohn in a child. *Br J Plast Surg.* 2003;56:50-2.
- Danic D, Danic A. Head and neck squamous cell carcinoma skin metastases below of the diaphragm. *Acta Dermatovenerol Croat.* 2003;11:153-7.