

Tumor linfoepitelial benigno cutáneo

Estudio de un caso congénito con diferenciación ductal

Benign lymphoepithelial tumor of the skin

Study of a congenital case with ductal differentiation

Vicente Sabater Marco¹, Arturo Morera Faet², José Sancho-Miñana Sánchez³

RESUMEN

El tumor linfoepitelial benigno cutáneo es una neoplasia anexial poco frecuente que se caracteriza por una proliferación celular bifásica, epitelial y linfoide, con capacidad de diferenciación folicular o ductal. Describimos un nuevo caso de este peculiar tumor que se presentó en un varón recién nacido. El estudio histológico e inmunohistoquímico demostró evidencia de diferenciación ductal. Presentamos el primer caso que se conoce de tumor linfoepitelial benigno cutáneo congénito de origen glandular ecrino.

Palabras clave: Tumor linfoepitelial benigno, linfadenoma cutáneo, tumor congénito.

SUMMARY

Benign lymphoepithelial tumor of the skin is a rare adnexal neoplasm that is characterized by a cellular biphasic proliferation: A new case of this peculiar tumor in a newborn male is reported. Ductal differentiation was revealed by histology and immunohistochemistry. A careful examination of the current literature was not able to found reports about cases of congenital benign eccrine lymphoepithelial tumor of the skin.

Key words: Benign lymphoepithelial tumor, cutaneous lymphadenoma, congenital tumor.

Rev Esp Patología 2005; 38 (3): 165-167

INTRODUCCIÓN

El tumor linfoepitelial cutáneo es una neoplasia anexial benigna que aparece habitualmente entre la 4ª y 5ª décadas de la vida. Clínicamente se presenta como una pápula oval, de aproximadamente 1 cm, en cara y cuello (1). Histológicamente se caracteriza por una proliferación lobular de células basaloideas, unas veces con diferenciación pilosebacea inmadura (2) y otras con diferenciación ductal ecrina (3,4).

Presentamos el caso de un varón de 1 mes de vida con un tumor linfoepitelial benigno cutáneo, presente desde el nacimiento y en el que histológicamente se demuestra diferenciación ductal.

DESCRIPCIÓN DEL CASO

Varón de 1 mes de vida que consulta por una lesión quística en cabeza de ceja derecha, presente desde el nacimiento, de 1 cm de diámetro, blanda, no adherida a planos profundos y del color de la piel. El estudio

ecográfico reveló formación quística ovalada de 10 × 4,5 × 2,4 mm, sin comunicación intraorbitaria. Con el diagnóstico clínico de quiste dermoide se procedió a su exéresis quirúrgica.

El estudio histológico de la lesión demostró una tumoración multinodular, bien circunscrita, que ocupaba toda la dermis, sin conexión con la epidermis (fig. 1). Estaba constituida por lóbulos de células de aspecto basaloide, sin empalizada periférica, rodeados por estroma laxo y por un infiltrado inflamatorio linfocitario tanto dentro de los lóbulos como en el estroma. En algunos lóbulos tumorales había diferenciación ductal (fig. 2). No se observó diferenciación foliculo-sebácea ni áreas de queratinización. El estudio inmunohistoquímico demostró tinción de las células basaloideas con citoqueratinas CAM 5.2 (Biogenex. San Ramon, CA, USA) y 34βE12 (Dako, Carpintera, CA, USA) (fig. 3). En las áreas de diferenciación ductal había tinción luminal con CEA, EMA y citoqueratina 7 (Dako). El componente linfocitario se puso de manifiesto con CD45 (Dako). Con CD20 (Dako) había escasos linfocitos B y con CD3 (Dako) se identificaron numerosos linfocitos T. Dentro

Recibido el 31/3/05. Aceptado el 16/11/05.

¹ Servicio de Anatomía Patológica del Consorcio Hospital General Universitario, Valencia.

² Servicio de Anatomía Patológica del Hospital Casa de Salud, Valencia.

³ Servicio de Cirugía Pediátrica del Hospital Casa de Salud, Valencia.

vi.sabaterm@comv.es

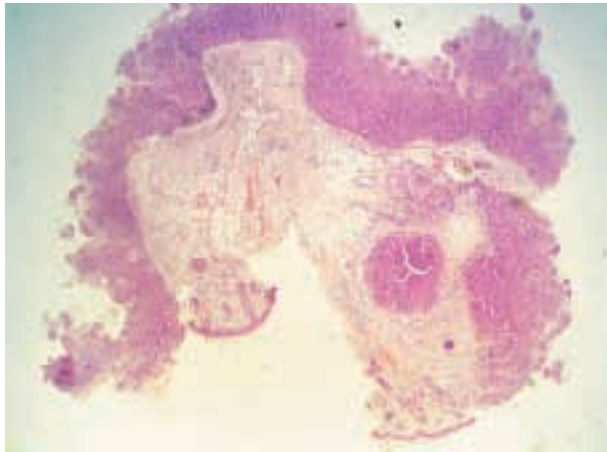


Fig. 1: Tumoración multinodular, bien circunscrita, que ocupa toda la dermis (HE x20).

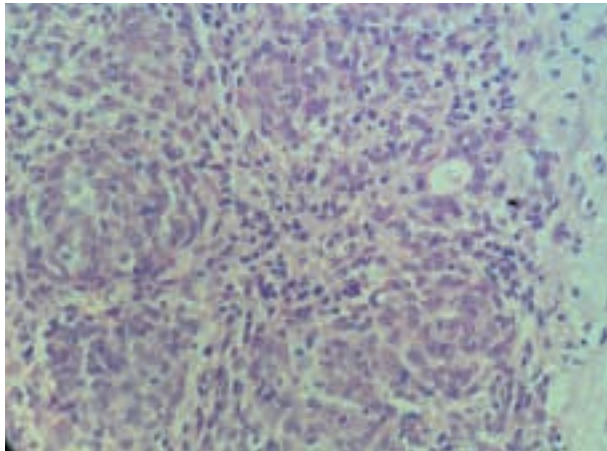


Fig. 2: Lóbulos de células basalioides con infiltrado linfocitario y diferenciación ductal (HE x200).

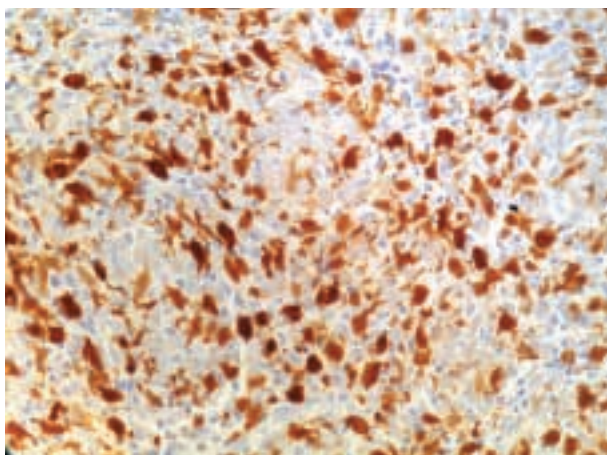


Fig. 3: Abundantes células reticulares dendríticas con expresión de proteína S-100 (HE x200).

de los lóbulos basalioides había aisladas células grandes CD30+ (Dako). No se observaron células CD68 (Dako) positivas y el índice de proliferación celular con Ki-67 (Dako) era inferior al 1%. En el interior de los lóbulos basalioides y estroma existían abundantes células reticulares dendríticas que expresaban proteína S-100 (Dako) (fig. 4) y CD1a (Novocastra). En el estroma había una fina red de capilares que se identificaban con CD31 y CD34 (Dako). El diagnóstico anatomopatológico fue de tumor linfoepitelial benigno cutáneo congénito.

DISCUSIÓN

El tumor linfoepitelial benigno de la piel, también denominado linfadenoma cutáneo, fue descrito en 1987 por Santa-Cruz et al. (2). Es una neoplasia anexial benigna, poco frecuente, constituida por una proliferación bifásica de elementos epiteliales y linfoides. Su histogénesis es controvertida, ya que en unos casos se ha demostrado diferenciación folicular (5,6,7) y en otros, ductal (3,4,8), por lo que se discute un origen pilosebáceo (9,10) o glandular sudoral (3,4). En la revisión bibliográfica que hemos realizado, el tumor se ha considerado como una variante peculiar de tricoblastoma nodular (11,12) y como un carcinoma basocelular con un patrón especial de reacción inflamatoria (8).

El tumor linfoepitelial benigno de la piel se origina como resultado de la interacción defectuosa entre linfocitos y células epiteliales (13). En esta singular interacción intervienen distintas células inmunes, desde células linfoides grandes activadas CD30+, con cierta semejanza a las que se observan en la enfermedad de Hodgkin (14), hasta células de aspecto histiocitario (15). La mayoría de estos tumores se consideran neoplasias epiteliales primarias y el infiltrado linfocitario es secundario e ilustra el tráfico celular normal de la piel (16).

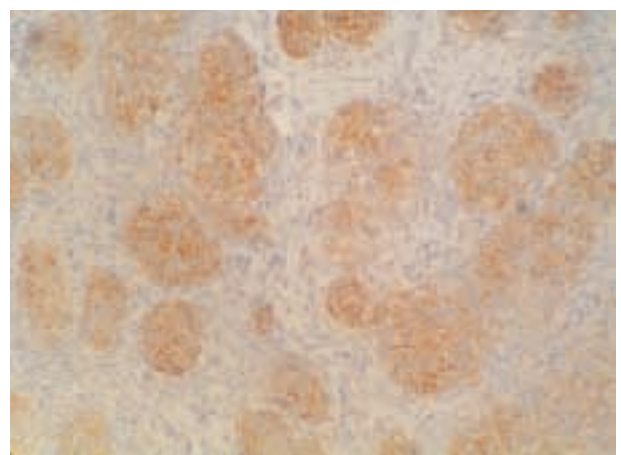


Fig. 4: Lóbulos de células basalioides con expresión de citoqueratina 34βE12 (HE x100).

El diagnóstico diferencial debe realizarse con las neoplasias linfoepiteliales que tienen un patrón de crecimiento bifásico, como el linfoepitelioma maligno y el timo dérmico heterotópico.

El linfoepitelioma maligno es una variante de carcinoma escamoso que se parece histológicamente al linfoepitelioma nasofaríngeo. Se presenta en pacientes entre 50 y 81 años, en forma de nódulos solitarios en la cabeza. Las células tumorales son relativamente indiferenciadas y crecen en la dermis profunda con un patrón de nidos y cordones inmersos en un estroma infiltrado por abundantes linfocitos (17).

El timo deriva embriológicamente del tercer y cuarto arcos faríngeos. Durante la migración al mediastino anterior, restos tímicos pueden quedar secuestrados en el cuello, dando lugar al timo ectópico que se caracteriza, histológicamente, por una red de células epiteliales interconectadas con áreas de queratinización concéntrica o cavitación central (18).

Describimos el primer caso que se conoce de tumor linfoepitelial benigno cutáneo de origen congénito en el que se demuestra diferenciación ductal. La forma clínica de presentación al nacimiento obliga a incluir esta neoplasia en el grupo de tumores congénitos, como miofibromas, hemangiomas, quistes dermoides, dermatofibrosarcomas protuberans y rhabdomyosarcomas. En cuanto a su origen, creemos que el tumor linfoepitelial benigno cutáneo debe considerarse como una neoplasia anexial benigna con posibilidad de diferenciación divergente y en el caso que presentamos de origen glandular sudoral ecrino.

BIBLIOGRAFÍA

1. Alsadhan A, Taher M, Shokravi M. Cutaneous lymphadenoma. *J Am Acad Dermatol* 2003; 49: 1115-6.
2. Santa Cruz DJ, Barr RJ, Headington JT. Cutaneous lymphadenoma. *Am J Surg Pathol* 1991; 15: 101-10.
3. Requena L, Sanchez Yus E. Cutaneous lymphadenoma with ductal differentiation. *J Cutan Pathol* 1992; 19: 429-33.
4. Parda De Oliveira F, Sanches A. Cutaneous lymphadenoma. *Histopathology* 1994; 25: 384-7.
5. Pujol RM, Matias-Guiu X, Taberner R, Alomar A. Benign lymphoepithelial tumor of the skin («cutaneous lymphadenoma»). *Dermatol Online J* 1999; 5: 5.
6. Inaloz HS, Chowdhury MM, Knight AG. Cutaneous lymphadenoma. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2001; 15: 481-3.
7. Wechsler J, Fromont G, Andre JM, Zafrani ES. Cutaneous lymphadenoma with focal mucinosis. *J Cutan Pathol* 1992; 19: 142-4.
8. Aloï F, Tomasini C, Pippione M. Cutaneous lymphadenoma. A basal cell carcinoma with unusual inflammatory reaction pattern? *Am J Dermatopathol* 1993; 15: 353-7.
9. Dufau JP, Moll ME, Lanternier G, Le Vagueresse R. Lymphoepithelial tumor of the skin. *Arch Anat Cytol Pathol* 1998; 46: 199-203.
10. Masouye I. Cutaneous lymphadenoma: report of 2 cases. *Dermatology* 1992; 185 (1): 62-5.
11. Betti R, Alessi E. Nodular trichoblastoma with adamantinoid features. *Am J Dermatopathol* 1996; 18: 192-5.
12. Díaz-Cascajo C, Borghi S, Rey-López A, Carretero-Hernandez G. Cutaneous lymphadenoma. A peculiar variant of nodular trichoblastoma. *Am J Dermatopathol* 1996; 18: 186-91.
13. Botella R, Mackie RM. Cutaneous lymphadenoma: a case report and review of the literature. *Br J Dermatol* 1993; 128: 339-41.
14. Rodríguez-Díaz E, Roman C, Yuste M, Moran AG, Aramendi T. Cutaneous lymphadenoma: an adnexal neoplasm with intralobular activated lymphoid cells. *Am J Dermatopathol* 1998; 20: 74-8.
15. McNiff JM, Eisen RN, Glusac EJ. Immunohistochemical comparison of cutaneous lymphadenoma, trichoblastoma, and basal cell carcinoma: support for classification of lymphadenoma as a variant of trichoblastoma. *J Cutan Pathol* 1999; 26: 119-24.
16. Okamura JM, Barr RJ. Cutaneous lymphoepithelial neoplasms. *Adv Dermatol* 1997; 12: 277-94.
17. Ferlicot S, Plantier F, Rethers L, Bui AD, Wechsler J. Lymphoepithelioma-like carcinoma of the skin: a report of 3 Epstein-Barr virus (EBV)-negative additional of immunohistochemical study of the stroma reaction. *J Cutan Pathol* 2000; 27: 306-11.
18. Drut R, Galliani C. Thymic tissue in the skin: a clue to the diagnosis of branchio-oculo-facial syndrome: report of two cases. *Int J Surg Pathol* 2003; 11: 25-8.