



## **CARCINOMA VERRUCOSO SOBRE QUISTE SACROCOCCÍGEO: UNA RARA COMPLICACIÓN**

Juan José Calvo Sancho

Hospital Intercomarcal Mora d'Ebre (Tarragona)

### CASO CLINICO

Paciente de 66 años con antecedentes de enolismo, HTA, DLP, DMID y problemática de integración social. Intervenido 10 años atrás por un quiste sacroccocigeo complicado, de largo tiempo de evolución, infecciones de repetición y múltiples trayectos cutáneos fistulosos. Se le practicó una exéresis en bloque y una puesta a plano de las fistulas cutáneas, dejándose cerrar por segunda intención y dejó de acudir a controles en consultas externas alrededor del año de la intervención.

Presenta, unos diez años después de la intervención inicial, una tumoración en zona sacroccocígea en el contexto de un quiste sacroccocígeo que parece que recidivó y que fue progresando sin atención médica (Figura 1).



Figura 1. Lesión verrucosa en región sacroccocígea

A la exploración se observaba una lesión de aspecto verrucoso asentada sobre el lugar de inicio del quiste sacroccocígeo previo con cicatrices de múltiples



trayectos fistuloso “ciegos” antiguos, exudado maloliente e inflamación perilesional. No se objetivó afectación del margen anal y el tacto rectal no mostraba hallazgos de interés.

La exploración inguinal mostró ganglios móviles, algo dolorosos sin criterios de malignidad. No se visualizaron otras lesiones verrucosas o condilomas en zona perianal, pene o glande, ni tampoco lesiones papilomatosas o leucoplasicas en cavidad oral o faringe. La anuscopia tampoco mostró alteraciones.

En la analítica presentaba anemia ferropénica con glicemia, colesterolemia y trigliceridemia elevadas. El cultivo de la lesión fue positivo a *Staphylococcus aureus* y *Streptococcus Beta-hemolítico*, serología negativa para sífilis (VDRL), virus de la inmunodeficiencia humana (VIH) y también negatividad en la prueba ELISA a la detección de anticuerpos HIV1/HIV2. Se realizó colonoscopia donde se encontró una diverticulosis sigmoidea y hemorroides internas sin otros hallazgos. La ecografía endorrectal mostraba una capa muscular del canal anal no afecta y sin ganglios linfáticos perirectales afectados. El TAC toracoabdominal evidencia una lesión de aspecto exofítico a nivel sacro sin afectación de la fascia. No signos de infiltración en zonas vecinas, en profundidad ni a distancia. Ausencia de adenopatías patológicas a nivel inguinal, iliaco o paraaórtico. La RNM demuestra una masa de aspecto de coliflor extensa. Engrosamiento nodular con afectación de la piel. Extensión a la región de la nalga continúa. No afectaciones en profundidad. No adenopatías, afectación ósea o del recto.

Se planteó un diagnóstico diferencial entre condiloma acuminado gigante (tumor de Buschke Lowenstein) y un CV, sin olvidar la posibilidad de degeneración en un CE de cualquiera de las dos opciones planteadas. Se completa el estudio con la realización de una biopsia incluyendo detección de VPH: Tumoraación epitelial a expensas de una proliferación masiva de queratinocitos. En la capa cornea, hiperplasia epidérmica intensa con masas exofíticas paraqueratósicas y cordones epiteliales que penetran en la dermis y tejido celular subcutáneo (Figura 2). Intensa coilocitosis asociada a infección por VPH (Figura 3).

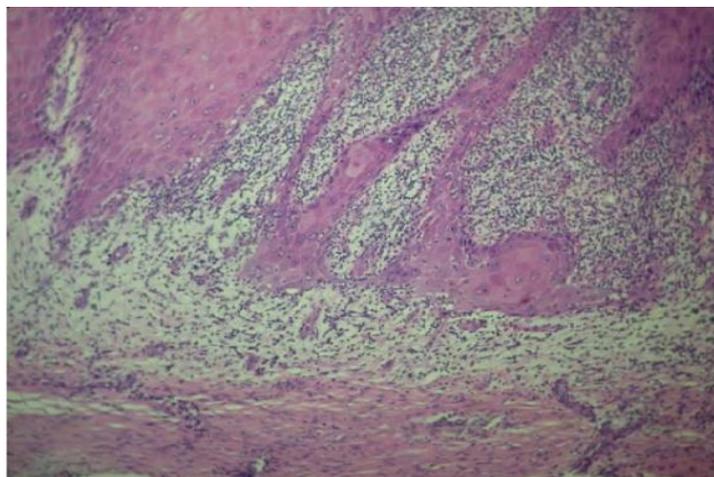




Figura 2. Cordones epiteliales que penetran en la dermis y tejido celular subcutáneo

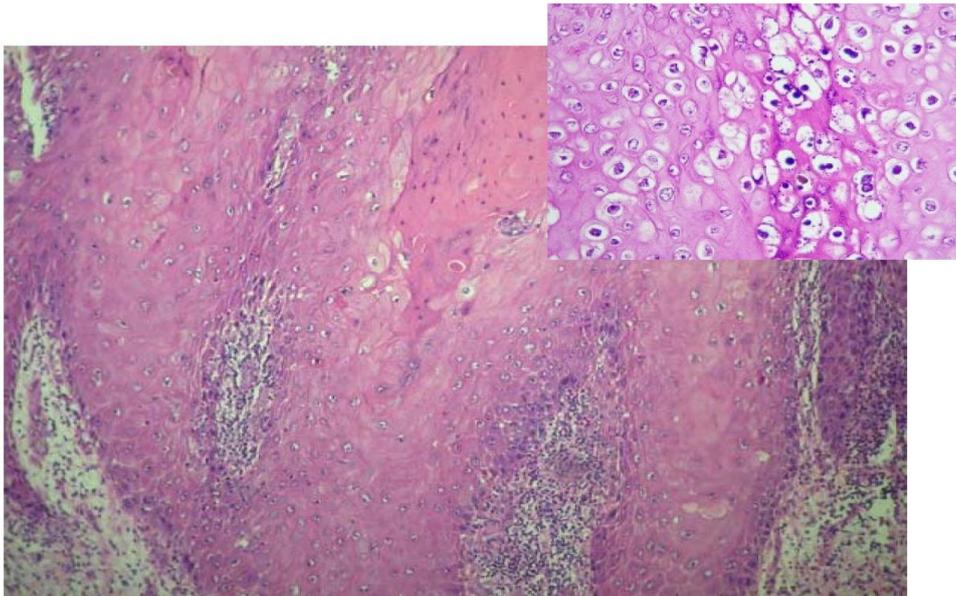


Figura 3. Coilocitosis asociada a la presencia de infección por VPH.

Se encuentra epitelio escamoso con restos celulares y restos foliculares pilosos o pelos, además del infiltrado leucocitario secundario a proceso infeccioso. El análisis del ADN desoxirribonucleico (ADN) del virus del papiloma humano (VPH) mediante la reacción en cadena de la polimerasa reveló VPH tipo 6

Valorando el conjunto de antecedentes, exploración, pruebas diagnósticas y especialmente la biopsia se concluye que se trata de un CV sobre sinus pilonidal sin afectación/infiltración de estructuras vecinas.

El tratamiento de elección sigue siendo la resección en bloque ampliado con la inclusión de la fascia presacra y márgenes libres, hecho este que se ha asociado a mayor supervivencia. La literatura no recomienda la linfadenectomía de forma rutinaria

Se realizó una resección completa junto a un colgajo de arteria perforante del glúteo superior. El paciente ha seguido los controles pertinentes hasta 4 años después de la intervención sin presentar signos de recidiva.

## DISCUSIÓN



La enfermedad pilonidal es una patología inflamatoria crónica que afecta sobre todo a varones blancos entre 15 y 40 años, siendo las razas negra y asiática raramente afectadas por la enfermedad. A pesar de la alta incidencia de la enfermedad, la degeneración maligna de un quiste pilonidal es rara. Descrita por primera vez por Wolf, se estima que ocurre en el 0,1% de los casos de quiste pilonidal y se desencadena por procesos inflamatorios crónicos, tales como úlceras en la piel y las fístulas.

En el 88% de los casos, el tipo histológico es un carcinoma epidermoide. El carcinoma verrucoso (CV) del sinus pilonidal es una lesión extremadamente rara, con pocos casos recogidos en la literatura y considerándose un subtipo de carcinoma espinocelular (CE) con características clínicas e histopatológicas distintas y con un pronóstico favorable, siendo la degeneración maligna en este subtipo de CE una complicación infrecuente (1). El CV presenta un comportamiento biológico caracterizado por un bajo potencial de metastatización pero con importante capacidad de invasión local al contrario de lo que es típico en el CE.

La etiopatogenia del CV sigue siendo desconocida. Varios agentes causales han sido relacionados:

Distintos tipos de virus del papiloma humano (VPH) han sido relacionados con el CE, pero especialmente con el CV, desconociéndose si es una coincidencia o un cofactor en la carcinogénesis. Dentro de los distintos subtipos de VPH los tipos 6 y 11 están asociados con mucha frecuencia al tumor de Buschke-Loewenstein (2).

Desde el punto de vista molecular hay diferencias significativas entre el CV y el CE (3). Estas se producen en la expresión de mediadores de transducción de señales y de proteínas implicadas en el ciclo celular. En general, en el CV la expresión de estas moléculas se ciñe a la membrana basal, mientras que en el CE se expresan de forma más irregular por toda la masa tumoral, con pérdida de la polaridad y proliferación de queratinocitos en todos los estratos celulares (4). También existen diferencias en la expresión de los receptores para el factor transformante de crecimiento beta (TGF- $\beta$ ), que en el CV se disponen en la membrana citoplasmática y en el CE de forma intracitoplasmática (4), lo cual explicaría el crecimiento más exagerado y desordenado del CE frente al CV.

Dermatosis relacionadas: El CV puede desarrollarse sobre dermatosis inflamatorias crónicas. El mecanismo de degeneración maligna parece relacionarse con un compromiso de los mecanismos de reparación de ADN debido a la inflamación crónica, que causa la liberación de radicales libres de oxígeno por las células inflamatorias activadas (5). El desarrollo de carcinoma sigue una cierta secuencia de eventos con una transición de la célula escamosa hiperplásica a carcinoma in situ y posteriormente a carcinoma invasor. Esto parece abarcar un largo período de latencia en la enfermedad pilonidal asintomática durante el cual las primeras lesiones permanecen desconocidas y sin tratamiento. Por lo tanto, el factor más importante en la incidencia de degeneración maligna de un seno pilonidal es la duración de la enfermedad.



La incidencia real es difícil de estimar, hay publicados pocas casos y los criterios diagnósticos son variables y heterogéneos. Es probablemente una entidad infra diagnosticada, siendo confundida en muchos casos tanto con condilomas acuminados gigantes como con un CE bien diferenciado. Algunos autores consideran el CV ano-uro-genital como una entidad en sí mientras que para otros es una forma de transición entre el condiloma acuminado y el CE. Se han publicado casos en pene, testículos, vulva, vagina, cervix, periné, ano, recto y vejiga, así como localizaciones más atípicas como asentado sobre quistes pilonidales. Hasta donde sabemos, sólo ha habido unos pocos casos con características histológicas similares que se encuentren en un sinus pilonidal. Todos se produjeron en el contexto de una enfermedad pilonidal de larga evolución con una duración media de la enfermedad de 23 años, hombres en mayor frecuencia y una edad media de 50 años en el momento del diagnóstico.

El diagnóstico de CV es clínico e histopatológico ante lesiones de aspecto verrucoso o papilomatoso de largo tiempo de evolución. Histológicamente la atipia celular es insignificante y tienen un índice mitótico bajo. Tanto las formas que afectan a mucosa como las que afectan a piel tienen un aspecto similar. Se trata, en esencia, de una tumoración epitelial a expensas de una proliferación masiva de queratinocitos en la capa córnea. Por debajo, la epidermis se proyecta en nidos y cordones de células tumorales que penetran en la dermis y el tejido celular subcutáneo (Figura 2). El comportamiento localmente invasivo, y la diseminación metastásica muy poco frecuente. La coliocitosis puede ser muy intensa (Figura 3) y está asociada a la presencia de infección por VPH. A veces se puede confundir clínicamente con un condiloma acuminado gigante simple o con transformación maligna. Sin embargo, el CV presenta como una entidad distinta un patrón de crecimiento exoendofítico (en contraste con condiloma acuminado) y la presencia de células escamosas que muestran atipia leve que se dirigen a los márgenes (en contraste con el carácter invasivo del carcinoma epidermoide bien diferenciado)(6)

El aumento del tamaño de los ganglios linfáticos loco-regionales puede mostrar, en el caso de degeneración a CE la coexistencia de histología propia de los de carcinoma de células escamosas. Sin embargo, este aumento del tamaño de los ganglios no significa siempre metástasis de la enfermedad, ya que el trauma o la infección también pueden conducir a la inflamación de los mismos. El potencial de metastatización es bajo y sin embargo la tendencia a infiltrar en profundidad es muy marcada.

La evaluación preoperatoria incluirá otras localizaciones de lesiones verrucosas o papilomatosas: zona perianal, pene o glande. Se deben buscar lesiones papilomatosas o leucoplásicas en cavidad oral o faringe. Se han de valorar los ganglios linfáticos inguinales, el perineo y el ano. Una rectosigmoidoscopia debe realizarse para descartar la extensión en el tracto gastrointestinal inferior. Un TAC abdomino-pélvico o una RNM están indicados para demostrar extensión local y detectar metástasis intraabdominales, incluyendo la propagación de ílica



y los ganglios linfáticos para-aórticos. Permiten también definir la extensión del tumor hacia estructuras profundas y decidir la actitud terapéutica.

El tratamiento de elección del CV es quirúrgico y la presencia de márgenes libres se ha asociado a mayor supervivencia. No se encuentran datos referidos de supervivencia al CV sobre quiste sacro, ya que son pocos los casos descritos y generalmente hablan de no recurrencia. La extirpación completa del tumor por tanto es el tratamiento de elección (7) y el pronóstico del CV es relativamente bueno si se realiza la escisión local amplia o cirugía radical. Las metástasis loco regionales y a distancia son raras, siendo frecuente la presencia de adenopatías debidas a la inflamación y a la sobre infección más que a una verdadera extensión tumoral (8). Es por ello muy discutido si se debe o no realizar linfadenectomía en estos pacientes. Hay autores que defienden que la linfadenectomía debe limitarse a los grupos ganglionares más adyacentes a la lesión y que debe omitirse si conlleva un aumento importante de la morbilidad y mortalidad (9).

Cuando la cirugía no está indicada se han utilizado múltiples tratamientos, la mayoría de ellos con resultados pobres. El uso de la radioterapia es controvertido ya que se ha descrito la transformación anaplásica del CV tras el tratamiento con radioterapia en el CV oral, siendo uno de los aspectos más debatidos de este tumor que ha llevado a muchos autores a desaconsejar esta modalidad terapéutica. Otros consideran que no existe suficiente evidencia y actualmente se tiende a pensar que el comportamiento agresivo posterior del tumor podría deberse a errores en el momento del diagnóstico. La biopsia inicial podría establecer el diagnóstico de CV y no identificar pequeños focos de CE menos diferenciado en otras partes de la lesión que proliferarían tras la radioterapia (10).

## REFERENCIAS

1. Montes O, Akbulut M, Bagci M. Verrucous carcinoma (Buschke-Lowenstein) arising in a sacrococcygeal pilonidal sinus tract: Report of a case. *Langenbecks Arch Surg.* 2008;393:111-4
2. Miyamoto T, Sasaoka R, Hagari Y, Mihara M. Association of cutaneous verrucous carcinoma with human papillomavirus type 16. *Br J Dermatol.* 1999;140:168-9.
3. Saito T, Nakajima T, Mogi K. Immunohistochemical analysis of cell cycle-associated proteins p16, pRb, p53, p27 and Ki-67 in oral cancer and precancer with special reference to verrucous carcinomas. *J Oral Pathol Med.* 1999; 28:226-32.
4. Anderson M, Muro-Cacho C, Cordero J, Livingston S, Muñoz-Antonia T. Transforming growth factor beta receptors in verrucous and squamous cell carcinoma. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 1999;125:849-54.



Archivos de Coloproctología, 2018; 1(2):24-30

5. Tirone A, Gaggelli I, Francioli N et al: Degenerazione maligna di una cisti pilonidale. Caso clinic. Ann Ital Chir, 2009; 80: 407-9
6. Burns FJ, Van Goidsenhoven GE. Condylomata acuminata of the rectum with associated malignancy. Proc R Soc Med.1970;63:119-20
7. Terry JL, Gaisford JC, Hanna DC: Pilonidal sinus carcinoma. Am J Surg, 1961; 102:465-69
8. Ogawa A, Fukuta Y, Nakajima T, Kanno SM, Obara A, Nakamura K, et al. Treatment results of oral verrucous carcinoma and its biological behavior. Oral Oncol.2004;40:793-7
9. Nunes LF, Castro Neto AK, Vasconcelos RA et al: Carcinomatous degeneration of pilonidal cyst with sacrum destruction and invasion of the rectum. An Bras Dermatol, 2013; 88: 59-62
10. Koch BB, Trask DK, Hoffman HT, Karnell LH, Robinson RA, Zhen W, et al. National survey of head and neck verrucous carcinoma: Patterns of presentation, care, and outcome. Cancer. 2001;92:110-20