

UN CAZ NEOBIŞNUIT DE BOALĂ BOWEN

AN UNUSUAL CASE OF BOWEN DISEASE

CORINA IOANA IONESCU*, IOANA DUMITRESCU***, IRINA SALEM ****, TIBERIU TEBEICĂ****,
BOGDAN DIMA*, CĂLIN GIURCĂNEANU*, **, ANCA OLGUȚA ORZAN*, **

Rezumat

Boala Bowen reprezintă o formă particulară de carcinom scuamocelular *in situ* cu evoluție lentă și potențial invaziv. Leziunea apare adesea la persoanele peste 60 ani ce prezintă ca factori de risc expunerea cronică la soare sau arsenic, imunosupresia, infecția HPV și nu în ultimul rând traumatismele locale repetitive. În prezent există multiple modalități de tratament, dar alegerea acestuia trebuie ghidată de eficacitate, complianța pacientului, localizarea și dimensiunile leziunii.

Raportăm cazul unui pacient caucasic în vîrstă de 67 ani, sex masculin, care s-a prezentat în clinică pentru o placă unică, asimptomatică, eritemato-violacee, cu margine pigmentată, bine delimitată, suprafață neregulată, dimensiune 3,5/8 cm, localizată la nivel hipogastric, cu creștere lentă, în evoluție de 3 ani. Dermatoscopic s-au observat structuri vasculare punctiforme, zone pigmentate brun-albastru, globule brune în periferie, aspect scuamos al suprafeței cu multiple fisuri și crustă periferică. Pentru diagnosticul de certitudine s-a practicat punch biopsy din periferia leziunii, iar examenul histopatologic confirmă boala Bowen pigmentată. Pacientul a fost îndrumat către

Summary

Bowen disease is a specific form of squamous cell carcinoma *in situ* with a slow evolution and potentially invasive evolution. The lesion often occurs in people over 60 who present chronic risk factors such as sun or arsenic exposure, immunosuppression, HPV infection and, last but not least, repeated local trauma. There are currently multiple treatment options, but its choice should be guided by efficacy, patient compliance, location and lesion size.

We report the case of a 67-year-old male caucasian patient, who presented for a unique, asymptomatic, erythematous patch, with pigmented edges and well-defined margins, irregular surface, 3.5/8 cm dimension, located on the hypogastric region, slowly-growing, evolving for 3-years. Dermoscopy showed point-shaped vascular structures, brown-blue pigmented areas, brown globules in the periphery, squamous appearance with cracked surface and peripheral crust. For the certain diagnosis a punch biopsy was taken from the periphery of the lesion, and the histopathological examination confirmed pigmented Bowen disease. The patient was referred to the plastic surgery clinic where the excision of the whole lesion

* Secția de Dermatologie, Spitalul Universitar de Urgență „Elias”, București.
Department of Dermatology, „Elias” Emergency University Hospital, Bucharest.

** Departamentul de Dermatologie, Universitatea de Medicină și Farmacie „Carol Davila”, București.
Department of Dermatology, „Carol Davila” University of Medicine and Pharmacy, Bucharest.

*** Secția de Chirurgie Plastică, Spitalul Universitar de Urgență „Elias”, București.
Department of Plastic Surgery, „Elias” Emergency University Hospital, Bucharest.

**** Secția de Anatomie Patologică, Spitalul Universitar de Urgență „Elias”, București.
Department of Pathology, Elias Emergency University Hospital, Bucharest.

***** Centrul Dr. Leventer, București.
Dr. Leventer Center, Bucharest.

clinica de chirurgie plastică unde s-a practicat excizia integrală a leziunii. Localizarea leziunii pe abdomenul inferior, zonă protejată de soare, precum și dimensiunea extinsă a tumorii, reprezintă particularitatea cazului. Pacientul se încadrează în cele sub 2% cazuri de boala Bowen pigmentată.

Cuvinte cheie: boala Bowen, carcinom scuamocelular, tumoră non-melanocitară.

Intrat în redacție: 5.10.2018

Acceptat: 20.11.2018

was performed. Localization of the lesion on the lower abdomen, a sun-protected area, as well as the extensive tumour size, are the peculiarities of the case. The patient falls under the 2% cases of pigmented Bowen disease.

Key words: Bowen disease, squamous cell carcinoma, non-melanoma skin cancer.

Received: 5.10.2018

Accepted: 20.11.2018

Introducere

Tumorile nonmelanocitare ale pielii, carcinomul bazocelular și scuamocelular reprezintă cea mai frecventă malignitate în rândul caucasienilor. La pacienții cu pielea deschisă 75–80% dintre acestea sunt carcinoame bazocelulare (BCC), iar 25% sunt carcinoame scuamocelulare (SCC), cu o incidentă în continuă creștere [1]. Mai frecvent întâlnită la bărbați decât la femei (3:1), boala Bowen reprezintă o formă particulară de carcinom scuamocelular in situ cu evoluție lentă și potențial invaziv. Leziunea apare adesea la persoanele cu pielea albă, peste 60 ani [2] ce prezintă ca factori de risc expunerea cronică la soare, radiații ionizante sau diferite substanțe chimice, imunosupresia, infecția HPV și nu în ultimul rând traumatismele locale repetitive. În mod tipic leziunile pot apărea la nivelul capului, gâtului, extremităților superioare sau gambelor. Boala Bowen pigmentată, mai adesea întâlnită la pacienții de culoare, e caracterizată de creșterea cantității de pigment melanic în epiderm sau în dermul reticular în plus față de modificările tipice.

Prezentarea cazului

Raportăm cazul unui pacient caucasian în vîrstă de 67 ani de sex masculin, care s-a prezentat în clinică pentru o placă unică (fig. 1), asimptomatică, eritemato-violacee, cu margine pigmentată, bine delimitată, elevată, suprafață neregulată, dimensiune 3,5/8 cm, localizată la nivel hipogastric, cu creștere lentă, în evoluție de 3 ani, fără ameliorare la corticosteroizi topici.

Boala Bowen pigmentată are un pattern dermatoscopic caracteristic [3], format din multiple elemente. Se observă structuri vasculare

Introduction

Non-melanoma skin cancer, basal cell carcinoma and squamous cell carcinoma are the most common malignancy among caucasian race. In light skinned patients, 75–80% of these are basal cell carcinomas (BCC), and 25% are squamous cell carcinomas (SCC), with an increasing incidence [1]. More commonly found in men than in women (3: 1), Bowen's disease is a specific form of squamous cell carcinoma in situ with a slowly but potentially invasive evolution. The lesion often occurs in people with white skin over 60 years [2] who present with chronic risk factors such as sun exposure, ionizing radiation or various chemicals, immunosuppression, HPV infection and, last but not least, repeated local trauma. The lesions occur typically on the head, neck, upper extremities or calves. Pigmented Bowen disease, more common in dark skinned patients, is characterized by an increase amount of melanin pigment in the epidermis or reticular dermis, in addition to typical changes.

Case report

We report the case of a 67-year-old caucasian patient who presented in the clinic for a unique asymptomatic, erythematous plaque (fig. 1), with pigmented edges, well-defined margins, elevated, irregular surface, 3,5/8 cm dimension, located on the hypogastric region, slowly-growing, evolving for 3-years, without any improvement with topical corticosteroids.

Pigmented Bowen disease has a characteristic dermatoscopic pattern [3], consisting of multiple elements. Atypical vascular structures are observed: point-shaped vessels of various shapes and sizes (A), tortuous capillaries distributed in



Fig. 1. Placă eritemato-violacee, cu margine pigmentată, bine delimitată, elevată, suprafață neregulată, dimensiune 3,5/5/8 cm, la nivel hipogastric

Fig. 1. Erythematous patch, pigmented edges, well-defined margins, slightly elevated, irregular surface, 3.5 / 5/8 cm, hypogastric region

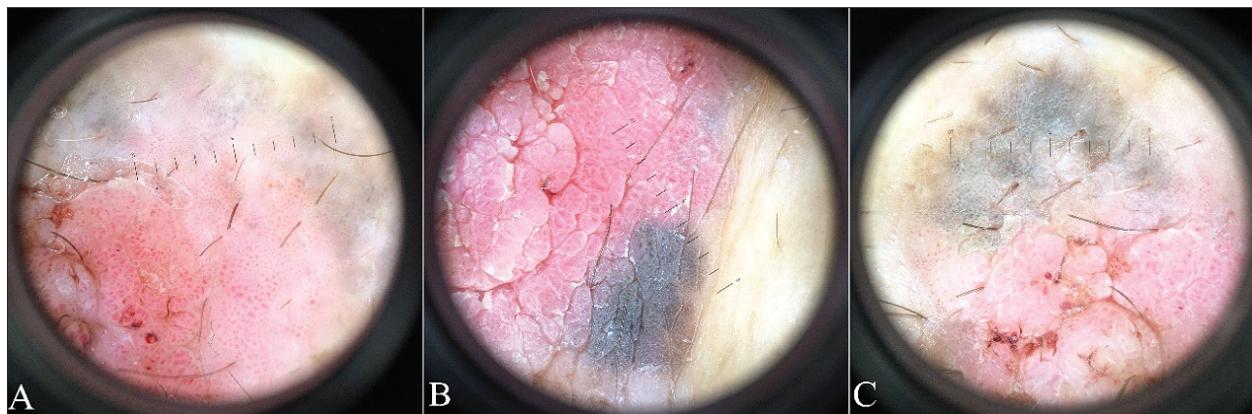


Fig. 2. Structuri vasculare glomerulare și punctiforme, zone pigmentate brun-albastru, globule brune în periferie, aspect scuamos al suprafeței cu multiple fisuri, scuame și cruste

Fig. 2. Glomerular and point-shaped vascular structures, brown-blue pigmented areas, brown globules in the periphery, squamous aspect of the surface with multiple cracks, scales and crusts

atipice: vase punctiforme de diferite forme și mărimi (A), capilare tortuoase distribuite în grupuri ce mimează aspectul capilarelor glomerulare renale (B). Pigmentarea este difuză neregulată (A) sau apar pete de pigment (B,C), precum și zone focale hipopigmentate (A,C). Suprafața este scuamoasă, neregulată, cu multiple fisuri, scuame și cruste periferice cu mici zone hemoragice [4].

Din punct de vedere clinic diagnosticul diferențial al bolii cuprinde keratoza actinică, eczema, carcinomul bazocelular superficial, psoriazisul sau boala Paget cutanată [5]. În

groups that mimic the appearance of renal glomerular capillaries (B). Pigmentation is irregular and diffuse (A) or in the form of pigment spots (B, C) as well as hypopigmented focal areas (A, C). The surface is squamous, irregular, with multiple crevices, scales and peripheral crusts with small hemorrhagic areas [4].

From the clinical point of view, the differential diagnosis of the disease includes actinic keratosis, eczema, superficial basal cell carcinoma, psoriasis or cutaneous Paget's disease [5]. In general, actinic keratosis lesions are

general leziunile de keratoză actinică sunt mai mici, iar carcinomul bazocelular are trăsături dermatoscopice caracteristice. Atunci când psoriazisul coexistă cu leziuni actinice difuze diagnosticul este dificil deoarece papulele și plăcile pot semăna clinic cu keratoza actinică sau boala Bowen. Epiteliomul scuamocelular in situ indus de arsenic are tendința de a fi multifocal și de a apărea pe zone protejate de soare, acesta fiind asociat cu ketatoze palmoplantare și zone gutate hipopigmentate suprapuse peste zone hiperpigmentare.

Pentru diagnosticul de certitudine s-a practicat punch biopsia din periferia leziunii cu observarea displaziei epidermale neregulate cu keratinocite pleomorfe atipice în întreaga grosime epidermală, rare celule apoptotice. Keratinocitele au nuclei neregulați, hiper-cromatici cu numeroase mitoze și citoplasmă abundantă (fig. 4). Apare hiperkeratoza, parakeratoză difuză și confluentă, acantoză moderată cu dezorganizarea arhitecturii epidermale, pierderea maturării și polarității celulare (fig. 3). Stratul basal epidermal este de obicei crăpat și e compus din mici celule bazale dispuse în palisadă. Nu se observă invazie dermică. Este prezentă inflamație cronica peritumorală.

Examenul histopatologic confirmă boala Bowen pigmentată. Pacientul a fost îndrumat către clinica de chirurgie plastică unde s-a practicat excizia integrală a leziunii cu margini de siguranță.

smaller, and basal cell carcinoma has characteristic dermatoscopic features. When psoriasis coexists with diffuse actinic lesions, the diagnosis is difficult because papules and plaques can clinically resemble actinic keratosis or Bowen's disease. Arsenic induced squamous cell carcinoma tends to be multifocal and appears on sun-protected areas, often associated with palmoplantar ketatoses and hypopigmented areas superimposed over hyperpigmentation areas.

For the diagnostic certainty a punch biopsy was taken from the periphery of the lesion with the observation of irregular epidermal dysplasia with atypical pleomorphic keratinocytes throughout the epidermal thickness and rare apoptotic cells. Keratinocytes have irregular, hyperchromatic nuclei with numerous mitoses and abundant cytoplasm (fig. 4). Hyperkeratosis, diffuse confluent parakeratosis, moderate acanthosis with disorganization of epidermal architecture, loss of maturation and cellular polarity (fig. 3). The epidermal basal layer is usually spared and consists of small basal cells disposed in the palisade. No dermal invasion is observed. There is chronic peritumoral inflammation.

The histopathological examination confirms pigmented Bowen disease. The patient was referred to the plastic surgery clinic where the entire lesion was excised with safety margins.

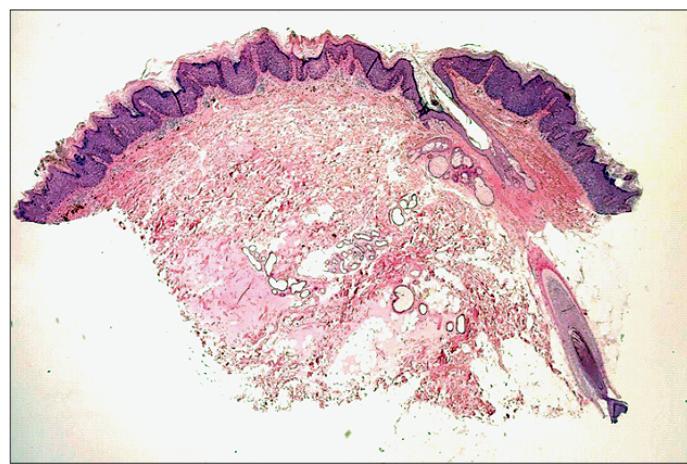


Fig. 3. Aspect histopatologic – colorație hematoxilină & eozină obiectiv x4 – fragment cutanat cu hiperkeratoză, parakeratoză și acantoză

Fig. 3. Histopathology – hematoxylin & eosin stain magnification x4 – cutaneous fragment with hyperkeratosis, parakeratosis and acanthosis

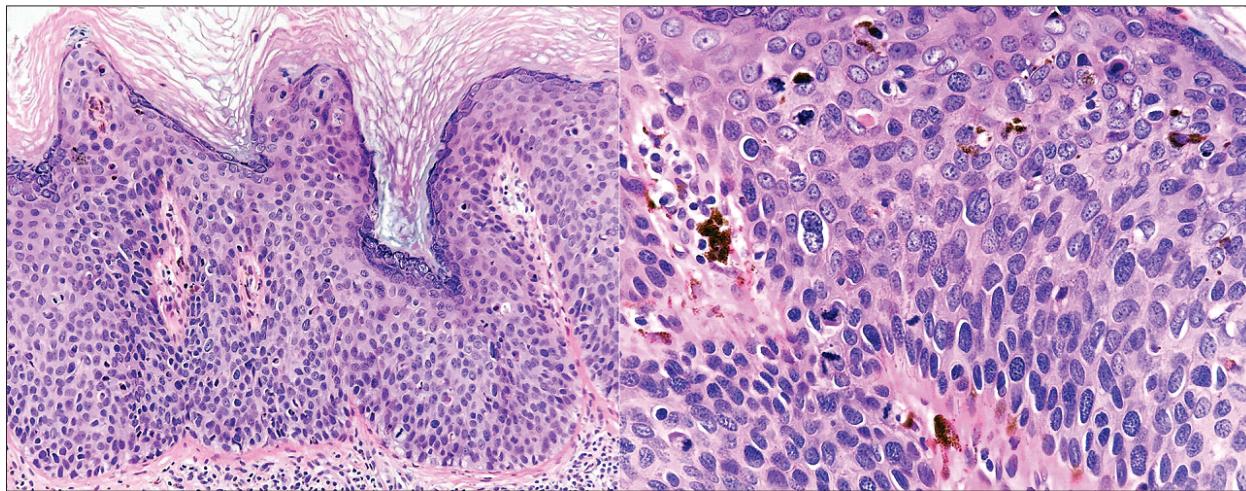


Fig. 4. Aspect histopatologic – colorație hematoxilină & eozină obiectiv x10, respectiv x40: pleomorfism și hipercromazie nucleară keratinocitară, mitoze ocazionale, keratinizare individuală și absența maturării, modificări tipice pentru un carcinom spinocelular in situ

Fig. 4. Histopathology – hematoxylin & eosin stain, magnification x10, x40: pleomorphism and hyperchromatism nuclear, occasional mitosis, individual keratinization and absence of maturation, typical changes for a spinocellular carcinoma in situ

Discuții

Pacientul se încadrează în cele sub 2% cazuri de boala Bowen pigmentată. Localizarea leziunii pe abdomenul inferior, zonă protejată de soare și predispusă mai curând la eczema cronică de contact cu lichenificare, precum și dimensiunea gigantă a tumorii, reprezentă particularitatea cazului. Zonele proeminent ale tumorii ridicau suspiciunea unui epiteliom scuamocelular agresiv și invaziv, motiv pentru care biopsia s-a prelevat din zona cu riscul clinic cel mai crescut. Din cauza dimensiunii tumorale crescute tratamentul topical nu a putut constitui o opțiune, excizia chirurgicală reprezentând metoda optimă de tratament în acest caz.

În trecut, boala Bowen apărută pe pielea acoperită era considerată a fi asociată cu un risc crescut de malignitate internă [6]. Studii recente sugerează că nu poate exista o asociere semnificativă între cele două patologii [7]. În general, nu este necesar ca acești pacienți să fie supuși unor investigații suplimentare. Rare, totuși, leziunile cutanate pot indica un carcinogen sistemic (de exemplu arsenic), iar atunci o afecțiune malignă de bază nu ar fi neașteptată.

Discussions

The patient falls under the 2% cases of pigmented Bowen disease. Localization of the lesion on the lower abdomen, a sun-protected area, more prone to chronic eczema of contact with lichenification, as well as the giant size of the tumor, are the peculiarities of the case. Prominent areas of the tumor raised suspicion of an aggressive and invasive squamous cell epithelioma, which is why the biopsy was taken from the area with the highest clinical risk. Due to the increased tumour size, topical treatment could not be an option, surgical excision representing the best method of treatment in this case.

In the past, Bowen's disease appeared on the covered skin was considered to be associated with an increased risk of internal malignancy [6]. Recent studies suggest that there is no significant association between these two diseases [7]. Generally, it is not necessary for these patients to undergo further investigation. Rarely, however, skin lesions may indicate a systemic carcinogen (for example arsenic), and then a malignant base condition would not be unexpected.

Concluzii

Localizările multiple și diferitele forme clinice pe care boala Bowen le poate îmbrăca fac uneori să existe erori de diagnostic. De aceea trebuie reevaluată utilitatea dermatoscopiei în leziunile cutanate suspecte în vederea orientării terapeutice, diagnosticul de certitudine putând fi pus doar pe baza examenului histopatologic. Nu trebuie neglijat faptul că inflamația cronică sau cicatricile pot genera carcinoame scuamocelulare, iar un ulcer greu de vindecat ridică suspiciunea dezvoltării unei formațiuni tumorale [8].

Conclusions

Multiple locations and different clinical forms that Bowen disease can wear may sometimes cause diagnostic errors. Therefore, the utility of dermoscopy should be reassessed for the therapeutic orientation, but the certain diagnosis can only be based on the histopathological findings. It should not be neglected that chronic inflammation or scarring can cause squamous cell carcinomas and a slowly healing ulcer raises the suspicion of developing a tumour [8].

Bibliografie/Bibliography

1. Jean L. Bolognia, MD, Julie V. Schaffer M and LC. Bolognia. 4th ed. Elsevier Saunders, editor. 2018.
2. Harris RB, Griffith K, Moon TE. Trends in the incidence of nonmelanoma skin cancers in southeastern Arizona, 1985-1996. *J Am Acad Dermatol.* 2001 Oct; 45 (4): 528-36.
3. Bugatti L, Filosa G, De Angelis R. Dermoscopic observation of Bowen's disease. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2004 Sep; 18 (5): 572-4.
4. Zalaudek I, Argenziano G, Leinweber B, Citarella L, Hofmann-Wellenhof R, Malvehy J, Puig S, Pizzichetta MA, Thomas L, Soyer HP, Kerl H. Dermoscopy of Bowen's disease. *Br J Dermatol.* 2004 Jun; 150 (6): 1112-6.
5. J. Eduardo Calonje, Thomas Brenn, Alexander Lazar PM. McKee's Pathology of the Skin. 4th ed. 2011. 1110-1114 p.
6. Chute CG, Chuang TY, Bergstrahl EJ, Su WP. The subsequent risk of internal cancer with Bowen's disease. A population-based study. *JAMA.* 1991 Aug; 266 (6): 816-9.
7. Lycka BA. Bowen's disease and internal malignancy. A meta-analysis. *Int J Dermatol.* 1989 Oct; 28 (8): 531-3.
8. Pekarek B, Buck S, Osher L. A Comprehensive Review on Marjolin's Ulcers: Diagnosis and Treatment. *J Am Col Certif Wound Spec.* 2011 Sep; 3 (3): 60-4.

Conflict de interes
NEDECLARATE

Conflict of interest
NONE DECLARED

Adresa de corespondență: Corina Ioana Ionescu
Sectia de Dermatologie, Spitalul Universitar de Urgență „Elias”
Bulevardul Mărăști nr. 17, București, România
E-mail: xc_corina@yahoo.com

Correspondence address: Corina Ioana Ionescu
Department of Dermatology, „Elias” Emergency University Hospital
No. 17 Mărăști Blvd., Bucharest, Romania
E-mail: xc_corina@yahoo.com