

Carcinoma sebáceo extraocular de localización inusual: Reporte de un Caso

Extraocular sebaceous carcinoma of unusual location: Report of a Case

Katherine Anco G¹, Eliana M. Saenz A², María E. Sanz C³

RESUMEN

El carcinoma sebáceo es un tumor maligno agresivo infrecuente, que afecta predominantemente a mujeres de edad avanzada; el 75 % de los casos son de localización oculopalpebral y un 25% de localización extraocular (CSEO). El CSEO es una tumoración maligna, de difícil diagnóstico clínico, presentando un alto porcentaje de invasión local o diseminación linfática y hematogena. Se presenta el caso de una mujer de 82 años que fue diagnosticada de un carcinoma sebáceo extraocular en espalda. Tras realizar una completa evaluación de historia familiar y personal de la paciente se descartó la asociación con el síndrome de Muir-Torre. Se presenta el caso por ser poco frecuente y de localización inusual.

PALABRA CLAVE: Carcinoma sebáceo extraocular, síndrome de Muir-Torre

ABSTRACT

Sebaceous carcinoma is an infrequent aggressive malignant tumor; predominantly affects elderly women; 75% of cases are of oculopalpebral localization and 25% of extraocular localization (CSEO). CSEO is a malignant tumor, difficult to diagnose clinically, presenting a high percentage of local invasion or lymphatic and hematogenous dissemination. An 82-year-old woman who was diagnosed with an extraocular sebaceous carcinoma in the back. After a complete evaluation of the patient's family and personal history, the association with Muir-Torre syndrome was ruled out. The case is presented because it is infrequent and of unusual location.

KEY WORDS: Extraocular sebaceous carcinoma, Muir-Torre syndrome.

INTRODUCCIÓN

El carcinoma sebáceo (CS), es un tumor maligno, infrecuente, derivado del epitelio anexial de las glándulas sebáceas¹⁻³, presenta comportamiento agresivo,

potencialmente metastásico y recurrente; representa hasta el 4,6% de las neoplasias malignas cutáneas². De mayor incidencia en mujeres, entre los 60 - 80 años y de raza asiática^{1,3}. Presenta 2 variantes clínicas, la oculopalpebral (CSO) que representa el 75%, más frecuente en mujeres, en párpado superior y con gran capacidad invasiva, y la extraocular (CSEO) que representa el 25%, de mayor incidencia en la sexta década de la vida, con igualdad en ambos sexos, localizada habitualmente en cara, cuello y cuero cabelludo^{1-3,8}. Ambas localizaciones han reportado asociación al síndrome de Muir-Torre (SMT) y capacidad de diseminación metastásica y pronóstico similar.^{3,4,8} El motivo de la presentación es reportar un caso de CSEO, de localización inusual y no asociado al SMT.

CASO CLÍNICO

Paciente mujer de 82 años, con antecedentes de HTA, DM, cirrosis hepática, ascitis refractaria, varices esofágicas y gastropatía hipertensiva, con controles de CA125 elevados durante los dos últimos años, madre fallecida por cirrosis hepática. Acude a la consulta por tumoración exofítica, lobulada, pedunculada, friable, de bordes irregulares, de 5 x 5 cm, con secreción serosanguinolenta de crecimiento

1. Residente de Dermatología Hospital Militar Central.

2. Médico Asistente Hospital Militar Central.

3. Dermatopatóloga del Instituto Arias Stella.



Figura 1A. Tumoración exofítica localizada en región escapular derecha. **1B.** A mayor aumento lesión lobulada, pedunculada, de bordes irregulares.

rápido, asintomática, en región escapular derecha, de 7 meses de evolución (fig. 1A y 1B), sin adenopatías palpables. Abdomen globuloso, RHA presentes, no doloroso; resto del examen no contributorio.

En los exámenes auxiliares se evidencia anemia, plaquetopenia, examen de orina y citoquímico de líquido ascítico negativo a células neoplásicas, marcadores tumorales negativos a excepción CA-125 en 573.10, otros estudios bioquímicos e inmunológicos no contributorios. Ecografía abdominal concluye hepatopatía difusa crónica relacionada a ascitis, y esplenomegalia. TEM cervical y toracoabdominopelvica no evidencia neoplasia ni metástasis. Se realizó excéresis de la lesión, el informe histopatológico informa células basófilas (fig. 2A) y pleomórficas de núcleo grande, con células de diferenciación sebácea y algunas mitosis (fig. 2B). El estudio inmunohistoquímico EMA (+) (fig. 2C), confirma el diagnóstico de Carcinoma sebáceo.

Actualmente paciente no presenta recidiva y sigue evaluaciones por la posibilidad de desarrollo de neoplasia visceral.

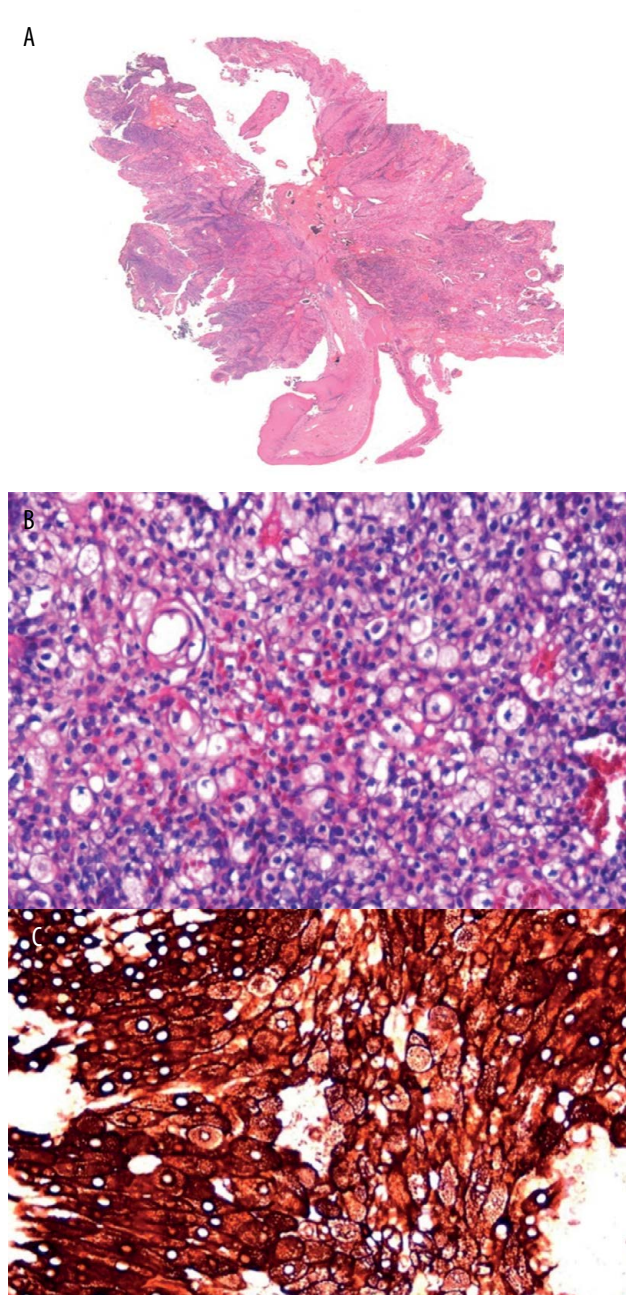


Figura 2A y 2B. Células basófilas y pleomórficas de núcleo grande, con células de diferenciación sebácea y algunas mitosis. **2C.** EMA (+).

DISCUSIÓN

Malherbe y Robin, describen originalmente al CSEO a mediados del siglo pasado⁵. La presentación es infrecuente¹, de difícil diagnóstico por la ausencia de datos clínicos específicos y con menos de 130 casos publicados en la literatura⁸. Representa el 1% de las neoplasias cutáneas malignas; hasta un 70% de los casos se localiza en cara, cuero cabelludo y cuello, otras localizaciones menos

frecuentes son extremidades, conducto auditivo, genitales externos, glándula parótida, glándula submandibular y espalda.^{2,5,8}

La etiopatogenia es poco conocida, es atribuida a inmunodepresión y/o predisposición genética, pudiendo ambas actuar sinérgicamente; puede asociarse al SMT, pacientes trasplantados, rinofima y radioterapia facial.^{3,4,7}

La clínica no es patognomónica, suele presentar una lesión papulonodular, solitaria, firme, indolora, verrugosa, con coloración amarillento-anaranjada o rosada, de tamaño variable entre 6 mm a 20 cm, a veces ulcerada y menos frecuente como una placa eritemato-escamo-costrosa, sangrante en un tercio de los casos.^{2,3,6,7}

El SMT es una genodermatosis de transmisión autosómica dominante con penetrancia y expresividad variable, caracterizada por asociarse a tumores cutáneos derivados de glándulas sebáceas, neoplasias viscerales y queratoacantomas³. Está presente en el 30% de los carcinomas sebáceos (CS).^{4,6,7}

El CSEO precede entre el 20-25% al desarrollo de una neoplasia visceral, así como un posible SMT, los estudios muestran posible metástasis hasta en un 21% inicialmente por diseminación linfática, afectando ganglios regionales y posteriormente por diseminación hemática a distancia; por lo que se puede considerar un marcador de riesgo personal y familiar.^{4,8}

Los valores elevados del CA 125 presentados en la paciente desde hace un año son atribuibles al antecedente de cirrosis hepática y ascitis, relación demostrada en múltiples estudios; habiéndose descartado patología ovárica.⁹

Se considera diagnósticos diferenciales al sebaceoma, porocarcinoma, carcinoma basocelular o epidermoide con diferenciación sebácea, y metástasis de tumores de células claras o espumosas.^{3,6}

Las características dermatoscópicas del CSEO no han sido muy reportadas^{6,10}. El diagnóstico definitivo se realiza mediante el estudio histopatológico, donde se evidencia lóbulos dérmicos de sebocitos neoplásicos, en diferentes grados de maduración. Pueden verse estructuras tubulares que representan intentos de diferenciación ductal y es frecuente observar núcleos indentados por microvacuolas citoplasmáticas³. Las tinciones de lípidos, Oil Red O o Sudan, son útiles en tumores pobremente diferenciados, pero tienen la dificultad de requerir tejidos frescos, y los

estudios inmunohistoquímicos son importantes cuando el cuadro histológico no es claro. Son positivos el antígeno epitelial de membrana, el receptor androgénico, la adipofilina y el Ca15-3.¹⁻³

El tratamiento de elección es la extirpación quirúrgica con márgenes de 5-6 mm, con tasa de recurrencia del 20%. La cirugía micrográfica de Mohs se propone como la mejor alternativa terapéutica^{2,3,6,7}. Se recomienda seguimiento postoperatorio cada 3 meses durante el primer año, cada 6 meses en el segundo año y una vez al año por el resto de la vida⁸. La radioterapia y/o quimioterapia se reserva como tratamiento adyuvante, en presencia de metástasis ganglionares o terapia paliativa.^{6,8}

La importancia de este caso radica en la presentación infrecuente del CSEO, la localización inusual en espalda que representa un desafío diagnóstico más aun considerando sus comorbilidades, obligando además a exámenes exhaustivos de descarte ante la sospecha de un SMT y malignidad interna.

BIBLIOGRAFIA

1. Mario A Marini, Stella Parra R, José M López Bertrán, José G. Casas y Abel González, Carcinoma sebáceo cutáneo: Presentación de 4 casos extraoculares y revisión de la literatura, Arch. Argent. Dermatol. 55:51-58, 2005
2. MariemMohame; LobnaBousofara; AbdlefaddehSlama; Mohamed Denguezli; Colandane, Belajouza; Bedreddine, Sriha; Najet, Ghariani; Rafiaa, Nouira; Extra-Ocular Sebaceous Carcinoma of the Skin: A Report of Five Cases and a Review of the Literature, American Journal of Medical Case Reports, 2015, Vol. 3, No. 9, 291-296
3. Josefina Moliné, Bruno Ferrari, Ruth Alperovich, Jesica Waimann, Ana Clara Acosta, Roberto Schroh y Daniel Feinsilber, Carcinoma sebáceo, Dermatol. Argent., 2013, 19(2): 112-116
4. María A Martín-Díaz, Matías Mayor, Cristina Rubio, Natalia Hernández-Cano, María J González-Beato, Mariano Casado, Carcinoma sebáceo extraocular de presentación atípica, Actas Dermosifiliogr 2004;95:586-9 - Vol. 95 Núm.9
5. Alaa A; Maher and Ahmed el Hennawy; Sebaceous Carcinoma of the Back: Case Report and Review of Literature, Med. J. Cairo Univ., Vol. 62, No. 3, September: 825 - 829, 1994
6. Ismael Cheng Flores, María Eugenia Karina Sánchez Alva, Carcinoma sebáceo: informe de un caso, DermatologíaCMQ2013;11(4):267-270
7. Joon Ho Lee, Hea-Kyeong Shin, Tae Jung Jang, A Case of Rapidly Growing Extraocular Sebaceous Carcinoma, Arch CraniofacSurg Vol.15 No.1, 32-35
8. Benjamin Presman, IlariaTocco-Tussardi, Lars Jørgensen, LeneBirk-Sørensen; Aggressive extraocular sebaceous carcinoma metastasizing to multiple visceral sites; J Case Rep Images Oncology 2015;1:23-27.
9. Xiao WB, Liu YL. Elevation of serum and ascites cancer antigen 125 levels in patients with liver cirrhosis. J GastroenterolHepatol. 2003;18:1315-1316.
10. Dougal Coates, Jonathan Bowling and Martin Haskett, Dermoscopic features of extraocular sebaceous carcinoma, Australasian Journal of Dermatology (2011) 52, 212-213

Correspondencia:
Dra. Katherine Anco Gallegos
Email: lalilali1980@hotmail.com

Recibido: 24-06-17
Aceptado: 18-07-17