

Carcinoma sebáceo extraocular de presentación atípica

María A. Martín-Díaz^a, Matías Mayor^a, Cristina Rubio^a, Natalia Hernández-Cano^a,
María J. González-Beato^b y Mariano Casado^a

^aServicio de Dermatología. Hospital Universitario La Paz. Madrid. España.

^bDepartamento de Anatomía Patológica. Hospital Universitario La Paz. Madrid. España.

Resumen.—El carcinoma sebáceo es un tumor cutáneo maligno poco frecuente. Aparece en el 75% de los casos en localización oculopalpebral, rica en varios tipos de glándulas sebáceas. La cabeza y cuello son las regiones extraoculares donde se han descrito con mayor frecuencia. Su curso clínico es agresivo y son habituales las recurrencias locales y las metástasis a distancia.

Se presenta un caso de una mujer de 79 años que fue diagnosticada de un carcinoma sebáceo extraocular en mejilla derecha, varias hiperplasias sebáceas y un carcinoma intraepidérmico con diferenciación sebácea. Tras realizar una completa evaluación de historia familiar y personal de la paciente se descartó la asociación con el síndrome de Muir-Torre.

Palabras clave: carcinoma sebáceo, síndrome de Muir-Torre.

ATYPICAL PRESENTATION OF EXTRAOCULAR SEBACEOUS CARCINOMA

Abstract.—Sebaceous carcinoma is an infrequent malignant skin tumor. In 75% of the cases, it is found in the ocular/eyelid area, where several types of sebaceous glands are located. The head and neck are the extraocular regions where it has most often been described. Its clinical course is aggressive, and local recurrences and distant metastases are usual. We present the case of a 79-year-old woman who was diagnosed with extraocular sebaceous carcinoma of the right cheek, several sebaceous hyperplasias and intraepidermal carcinoma with sebaceous differentiation. After a thorough evaluation of the patient's personal and family history, an association with Muir-Torre syndrome was ruled out.

Key words: sebaceous carcinoma, Muir-Torre syndrome.

INTRODUCCIÓN

El carcinoma sebáceo es un tumor maligno, poco frecuente, derivado de las glándulas sebáceas. Tiene un comportamiento biológico agresivo con gran capacidad de destrucción local, tendencia a la recurrencia y potencial metastásico¹.

Su localización predominante es oculopalpebral, originándose a partir de las glándulas sebáceas de los folículos pilosos de la piel palpebral, las glándulas de Zeiss y las glándulas de Meibomio. Es habitual su asociación al síndrome de Muir-Torre²⁻⁵. La afectación extraocular es infrecuente y de difícil diagnóstico, debido a la ausencia de datos clínicos específicos, lo cual dificulta su detección precoz y retrasa el tratamiento quirúrgico.

DESCRIPCIÓN DEL CASO

Una mujer de 79 años, sin antecedentes personales de interés, presentaba una lesión en mejilla derecha de un mes y medio de evolución. La exploración

física mostró una lesión tumoral exofítica, queratósica, con áreas de hemorragia y necrosis, con una base pediculada ligeramente infiltrada (fig. 1). Se realizó extirpación-biopsia, con el resultado histopatológico de carcinoma sebáceo con infiltración tumoral de la base (figs. 2A y B).

En un segundo tiempo se realizó extirpación completa de la lesión residual con un margen de seguridad de 1,5 cm y reconstrucción del defecto quirúrgico mediante un colgajo de Limberg. En el mismo acto quirúrgico se extirpó una lesión papulosa amarillenta



Fig. 1.—Imagen clínica. Lesión exofítica con áreas de necrosis y hemorragia.

Correspondencia:

María A. Martín-Díaz. Servicio de Dermatología.
Hospital Universitario La Paz. Pº de la Castellana, 261.
28046 Madrid. España.
geles_md@hotmail.com

Recibido el 19 de julio de 2004.

Aceptado el 3 de septiembre de 2004.

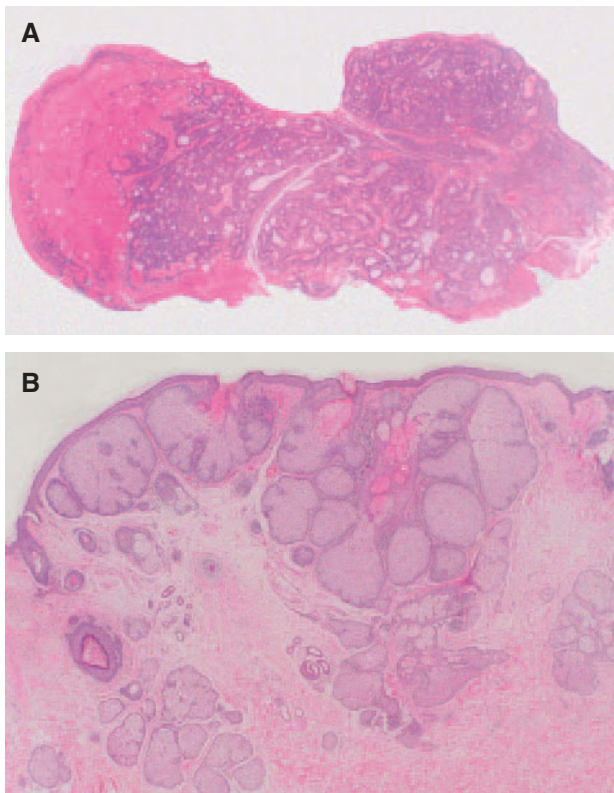


Fig. 2.—A) Histología del carcinoma sebáceo. Tumor dispuesto en forma vertical, que se extiende hasta el tejido celular subcutáneo. (Hematoxilina-eosina, $\times 20$.) B) La lesión se halla compuesta por lóbulos de células basófilas y pleomórficas de núcleo grande, entre las que se observan células con diferenciación sebácea y algunas mitosis. (Hematoxilina-eosina, $\times 100$.)

de 2 mm también localizada en la mejilla izquierda y una biopsia incisional de una lesión eritematodesmativa, de 2 por 1,5 cm de diámetro, de crecimiento progresivo, localizada en la pierna derecha. El estudio anatomopatológico de ambas lesiones fue hiperplasia sebácea (fig. 3A) y carcinoma intraepidérmico con diferenciación sebácea (fig. 3B), respectivamente. Esta última fue tratada con crioterapia y evolucionó de forma favorable con signos de curación clínica hasta el momento actual.

En la anamnesis la paciente no refirió ningún proceso neoplásico previo. Entre los antecedentes familiares destacaba un hermano intervenido de carcinoma de laringe. La exploración física mostró varias hiperplasias sebáceas localizadas en el área facial. No se detectaron adenopatías localregionales en cabeza y cuello ni en otras cadenas ganglionares. El estudio analítico sanguíneo y urinario fue normal, la citología de orina no mostró células tumorales y los marcadores tumorales (antígeno carcinoembrionario, alfafetoproteína, Ca 19-9, Ca 15-3, Ca 125 y enolasa neuronal específica) fueron negativos.

Se realizó una radiografía de tórax y una tomografía computarizada cervical, torácica y abdominal sin

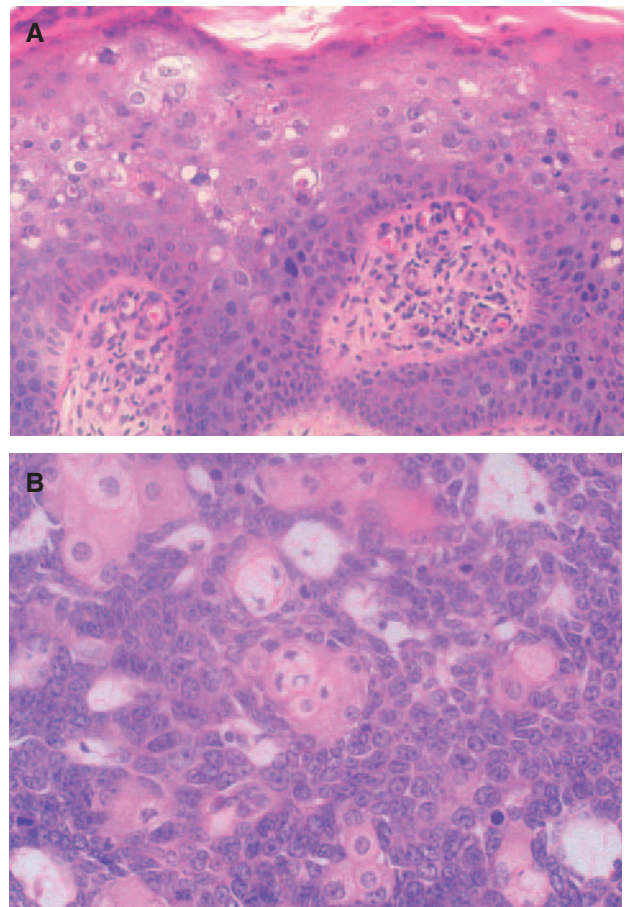


Fig. 3.—A) Hiperplasia sebácea. Abundantes glándulas sebáceas grandes y maduras, dispuestas alrededor de conductos dilatados. (Hematoxilina-eosina, $\times 200$.) B) Carcinoma intraepitelial con diferenciación sebácea. Se aprecian células epiteliales atípicas que se alternan con células que muestran diferenciación sebácea. (Hematoxilina-eosina, $\times 400$.)

que en ellas se detectaran ni neoplasia oculta ni enfermedad metastásica secundaria al carcinoma sebáceo.

El test de sangre oculta en heces fue positivo. La valoración por el servicio de gastroenterología descartó mediante colonoscopia la presencia de poliposis colónica u otro proceso tumoral en esta localización, y se estableció como causa de la hemorragia la existencia de hemorroides internas erosionadas.

La paciente presentó una buena evolución y sigue revisiones por la posibilidad del desarrollo futuro de una neoplasia visceral.

DISCUSIÓN

Clásicamente, se han considerado dos grandes variedades clínicas de carcinoma sebáceo, el palpebral u ocular, y el extraocular. Esta subdivisión tiene también justificación histopatológica, y más dudosamente pronóstica. La localización oculopalpebral representa el

75 % del total, es más frecuente en las mujeres y en el párpado superior⁶. Posee una gran capacidad invasiva local, pues más del 50 % de los casos muestran extensión pagetoide invadiendo el epitelio de la epidermis o la conjuntiva⁷. Aproximadamente el 25 % de los carcinomas sebáceos son extraoculares, con una mayor incidencia partir de la sexta década de la vida e igual presencia en ambos sexos^{1,8}. Su etiopatogenia es escasamente conocida. Se han implicado factores genéticos, hecho lógico en los casos asociados al síndrome de Muir-Torre⁴ en el que existe inestabilidad de microsátélites y mutaciones fundamentalmente en la línea germinal hMSH2 y en algún caso aislado en hMLH1. Recientemente⁹ se han descrito casos en pacientes inmunodeprimidos postrasplante renal sin síndrome de Muir-Torre, que también mostraban inestabilidad de microsátélites. En ellos, la inmunodepresión y la predisposición genética han podido actuar conjuntamente como factores favorecedores. Aisladamente, también se ha relacionado la radioterapia facial con el desarrollo de esta neoplasia^{7,10,11}.

El carcinoma sebáceo extraocular suele originarse en personas de edad avanzada en la cara y el cuello por la mayor presencia de glándulas sebáceas. Otras localizaciones menos habituales son: genitales externos¹², glándulas parotídeas y submandibular, conducto auditivo externo, región preesternal, glúteo, extremidades superiores, dedos de los pies y cavidad faríngea¹.

La presentación clínica es anodina, sin datos patognomónicos. Suele ser una lesión papulonodular, solitaria, de consistencia firme, de coloración amarillento-anaranjada, o rosada. La epidermis puede ser normal o ligeramente verrugosa y en ocasiones está ulcerada. En un tercio de los casos la lesión sangra. En ausencia del color amarillento su detección clínica es difícil, pues simula lesiones benignas y retrasándose el diagnóstico varios meses, lo cual empeora el pronóstico. La escasa correlación clinicopatológica es un dato que aún dificulta más el diagnóstico precoz en este grupo de tumores¹³.

Biológicamente el carcinoma sebáceo es un tumor agresivo y con tendencia a la recurrencia local en los 5 años posteriores a la extirpación quirúrgica. A ello contribuye su patrón histológico de crecimiento multicéntrico¹, que exige extirpaciones quirúrgicas con un amplio margen de seguridad oncológica. La invasión pagetoide de la epidermis es excepcional; sin embargo, posee capacidad de infiltración perineural y perivascular¹⁴. Puede producir metástasis, inicialmente por diseminación linfática, afectando a los ganglios regionales, y posteriormente por diseminación hemática a distancia, invadiendo hígado, pulmón, hueso y cerebro. Clásicamente se consideraba que la localización extraocular tenía mejor pronóstico que la ocular^{7,15}; sin embargo, en una revisión de la literatura médica¹⁶ se han encontrado metástasis en el 21 % de los pacientes con carcinoma sebáceo extraocular y re-

currencia en el 29 %, mientras que el carcinoma sebáceo ocular metastatiza en un 14-25 % y recurre en un 30 %. Por tanto, la capacidad de diseminación metastásica y el pronóstico es similar en ambas localizaciones¹⁴.

El tratamiento de elección del carcinoma sebáceo es la extirpación quirúrgica, con amplio margen de seguridad oncológica¹. Existen varios trabajos que proponen la cirugía micrográfica de Mohs como la mejor alternativa terapéutica¹⁷⁻¹⁹. En caso de enfermedad metastásica se recurre a la radioterapia y/o quimioterapia como tratamiento paliativo¹.

El síndrome de Muir-Torre es una genodermatosis de transmisión autosómica dominante con penetrancia y expresividad variables, caracterizada por la asociación de tumores cutáneos derivados de las glándulas sebáceas y neoplasias viscerales, especialmente en colon y tracto genitourinario⁴. Aunque existe un amplio espectro de lesiones sebáceas asociadas al síndrome de Muir-Torre, los tres marcadores cutáneos diagnósticos son el adenoma sebáceo, el sebaceoma y el carcinoma sebáceo²⁰, si bien algunos autores incluyen también al queratoacantoma con diferenciación sebácea²¹. Aproximadamente el 30 % de los pacientes con síndrome de Muir-Torre presentan un carcinoma sebáceo y, de éstos, el 50 % en localización oculopalpebral³.

A pesar de presentar tres lesiones sebáceas de diferente naturaleza, el caso presentado, en el momento actual, no puede encuadrarse dentro de un síndrome de Muir-Torre, pues el estudio general no ha puesto de manifiesto cáncer visceral. No obstante, en el 20-25 % de los casos la lesión sebácea precede al desarrollo de la neoplasia interna^{4,22} por lo que el carcinoma sebáceo puede considerarse un marcador de riesgo personal y familiar de neoplasia. Es, pues, necesario un seguimiento orientado al diagnóstico precoz de una posible neoplasia visceral en el futuro. Excluyendo la hiperplasia sebácea, algunos autores incluso plantean la conveniencia de descartar un síndrome de Muir-Torre en los familiares de todo paciente afectado de una neoplasia con diferenciación sebácea benigna o maligna⁵.

BIBLIOGRAFÍA

1. Nelson BR, Hamlet KR, Gillard M. Sebaceous carcinoma. *J Am Acad Dermatol* 1995;33:1-15.
2. Cohen PR, Kohn SR, Kurzrock R. Association of sebaceous gland tumors and internal malignancy. The Muir-Torre syndrome. *Am J Med* 1991;90:606-13.
3. Cohen PR. Sebaceous carcinomas of the ocular adnexa and the Muir-Torre syndrome. *J Am Acad Dermatol* 1992;27:279-80.
4. Mayor M, Burón I, Prats I. Síndrome de Muir-Torre. *Actas Dermosifiliogr* 2003;94:37-41.
5. Casado M, Mayor M, Simón A. Paciente de 75 años con lesiones cutáneas y tumoraciones viscerales. *Rev Clin Esp* 1998;198:385-92.

6. Ni C, Searl SS, Kuo PK, Chu Fr, Chong CS. Sebaceous cell carcinomas of the ocular anexal. *Int Ophthalmol Clin* 1982;22:23-61.
7. Rao NA, Hidayat AA, McLean IW, Zimmerman LE. Sebaceous carcinomas of the ocular adnexa: A clinicopathologic study of 104 cases, with five-year follow-up data. *Hum Pathol* 1982;13:113-22.
8. Wick MR, Goellner JR, Wolfe JT. Adnexal carcinomas of the skin II. Extraocular sebaceous carcinomas. *Cancer* 1985;56:1163-72.
9. Harwood CA, Swale VJ, Bataille VA. An association between sebaceous carcinoma and microsatellite instability in immunosuppressed organ transplant recipients. *J Invest Dermatol* 2001;116:246-53.
10. Justi RA. Sebaceous carcinoma: report of case developing in area of radiodermatitis. *Arch Dermatol* 1958;77:195-200.
11. Lemos LB, Santa Cruz DJ, Baba N. Sebaceous carcinoma of the eyelid following radiation therapy. *Am J Surg Pathol* 1978;2:305-11.
12. Jacobs DM, Sandles LG, Leboit PE. Sebaceous carcinoma arising from Bowen disease of the vulva. *Arch Dermatol* 1986;122:1191-3.
13. Burdorf WH, Pitha J, Fahmy A. Muir Torre syndrome: histologic spectrum of sebaceous proliferations. *Am J Dermatol* 1986;8:202-8.
14. Moreno C, Jacyk WK, Judd MJ, Requena L. Highly aggressive extraocular sebaceous carcinoma. *Am J Dermatopathol* 2001;23:450-5.
15. Lever WF, Schaumburg-Lever G. *Histopathology of the Skin*. 7th ed. Philadelphia: JB Lippincott, 1989; p. 634-5.
16. Bailet JW, Zimmerman MC, Arnstein DP. Sebaceous carcinoma of the head and neck: case report and literature review. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1992;118:1245-9.
17. Dzubow LM. Sebaceous carcinoma of the eyelid: treatment with Mohs surgery. *J Dermatol Surg Oncol* 1985;11:40-4.
18. Spencer JM, Nossa R, Tse DT, Sequeira M. Sebaceous carcinoma of the eyelid treated with Mohs micrographic surgery. *J Am Acad Dermatol* 2001;44:1004-9.
19. Ratz JL, Luu-Duong S, Kulwin DR. Sebaceous carcinoma of the eyelid treated with Mohs' surgery. *J Am Acad Dermatol* 1986;14:668-73.
20. Cohen PR, Kohn SR, Davis DA, Kurzrock R. Muir Torre syndrome. *Dermatol Clin* 1995;13:79-89.
21. Elder D, Elettitsas, Rasgdale D. Tumors of epidermal appendages. En: *Lever's Histopathology of the Skin*. 8th ed. Philadelphia: Lippincott-Raven, 1997; p. 768-9.
22. Gómez-Centeno P, Rodríguez López JA, García Costa A. Síndrome de Muir-Torre. *Actas Dermosifiliogr* 2003;94:42-44.