



ACADEMIA ESPAÑOLA
DE DERMATOLOGÍA
Y VENEREOLÓGIA

ACTAS Dermo-Sifiliográficas

Full English text available at
www.actasdermo.org



CARTA CIENTÍFICO-CLÍNICA

Carcinoma epidermoide primario con diferenciación osteoblástica. A propósito de un caso



Primary Squamous Cell Carcinoma With Osteoblastic Differentiation: A Case Report

Sr. Director:

Se presenta el caso de una mujer de 92 años que consultó por una lesión en el segundo dedo de la mano derecha de más de 2 años de evolución.

A la exploración física, se identificó una tumoración sangrante exofítica de 3 cm en el dorso del segundo dedo de la mano que no parecía infiltrar planos profundos y que ensanchaba uniformemente el dedo. Se realizó resección de la lesión y se envió la pieza a Anatomía Patológica.

El estudio macroscópico mostró una lesión de 3 × 1,5 × 1 cm, de color pardo claro de morfología multinodular, destacando dos zonas de color blanquecino y consistencia pétrea que medían 0,7 y 0,5 cm, respectivamente.

Histológicamente, se identificó una proliferación epitelial correspondiente a un carcinoma escamoso moderadamente diferenciado con presencia de remolinos córneos y perlas córneas, sin áreas de epidermis normal (fig. 1). Esta área mostraba un inmunofenotipo escamoso con positividad para p40, p63, CK AE1/AE3 y CK 5/6, mientras que SATB2 (fig. 2), actina y desmina fueron negativos; vimentina fue positiva en el componente osteoblástico y negativo en el escamoso.

En la transición con la zona descrita, se observó un área bien definida con otra morfología que mostró zonas de matriz eosinófila y otras basófilas con calcificaciones con aspecto de depósito de osteoide. En esta zona se observaron células grandes ocupando los espacios entre trabéculas y depósito de osteoide que, a nivel citológico, mostraron núcleos vesiculosos con nucléolo prominente y numerosas mitosis, algunas atípicas (fig. 1).

Estas células neoplásicas eran intensamente positivas para SATB2 nuclear y fueron negativas para CKAE1/AE3 (fig. 2), CK5/6, p40, p63, actina y desmina. Se realizó el diagnóstico de carcinoma escamoso moderadamente

diferenciado con diferenciación a osteosarcoma de tipo osteoblástico. No se observó invasión linfovascular ni perineural.

Un año después, la paciente continúa en seguimiento por Dermatología sin recidiva local ni a distancia.

El carcinoma escamoso con diferenciación sarcomatoide cutáneo es un tumor maligno muy infrecuente. Este tipo de tumores es más habitual en órganos como útero, mama, vejiga, hígado y pulmones, asociándose a un comportamiento clínico muy agresivo. Esta neoplasia cutánea se da habitualmente en pacientes de edad avanzada, con una frecuencia similar en hombres y mujeres, en la región de cabeza y cuello¹⁻⁴.

Histológicamente, se caracteriza por un patrón claramente bifásico, con presencia de un componente epitelial y otro mesenquimal. En lo referente al componente epitelial, la literatura refiere su asociación predominantemente con carcinoma basocelular, siendo menos frecuente la presencia de carcinoma escamoso o de neoplasias anexiales cutáneas como el porocarcinoma, el tumor tricolemal proliferante quístico o el espiradenocarcinoma⁵.

El componente mesenquimal más habitual es el osteosarcoma⁶, no obstante, también han sido descritos casos con presencia de condrosarcoma, rhabdomyosarcoma, angiosarcoma⁷, fibrosarcoma, histiocitoma fibroso maligno y, de forma mucho menos común, de liposarcoma o neurofibrosarcoma¹⁻⁴.

A pesar de que, inmunohistoquímicamente, el carcinoma escamoso sarcomatoide puede presentar positividad para SATB2, eso no implica que se trate de un osteosarcoma⁸.

La histogénesis de los carcinosarcomas es aún desconocida y actualmente existen dos teorías que tratan de explicarla^{2,4,9,10}. En primer lugar, la teoría multiclonal plantea que los carcinosarcomas son tumores de colisión, defendiendo la existencia de dos componentes que surgen de manera independiente de dos o más células progenitoras totipotenciales diferentes. Esta teoría se apoya en que los hallazgos morfológicos e histoquímicos de ambos componentes del tumor no muestran similitudes. La otra teoría afirma que el origen de estos tumores es monoclonal y se sustenta sobre una base genética, ya que existen estudios que han puesto de manifiesto la presencia de una alteración cromosómica en ambos componentes.

Al contrario que los carcinosarcomas viscerales, las formas cutáneas no están tan bien caracterizadas debido a su

<https://doi.org/10.1016/j.ad.2023.01.012>

0001-7310/© 2023 AEDV. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

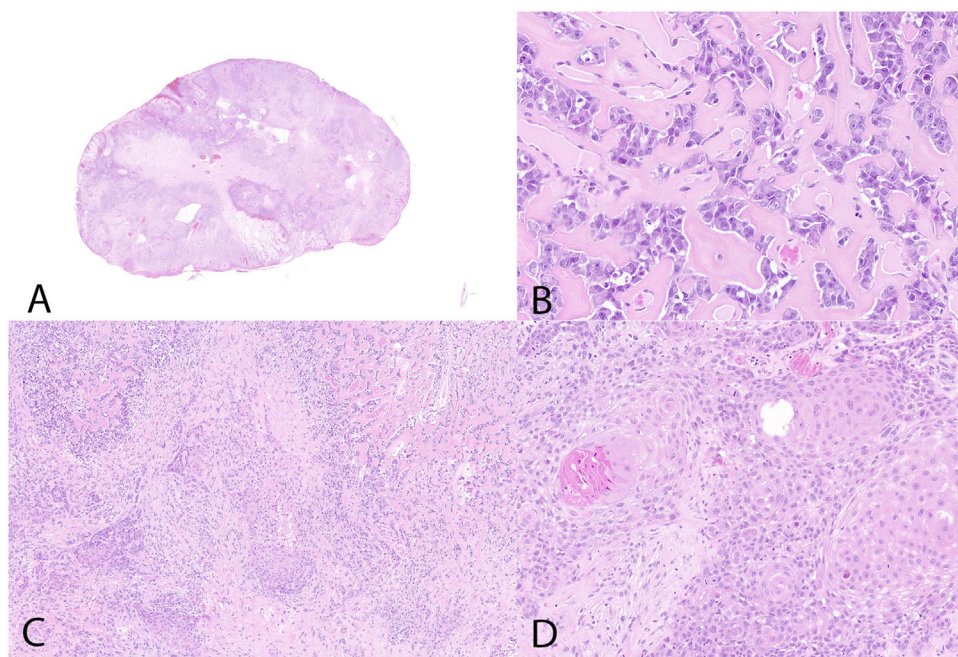


Figura 1 Hematoxilina-eosina. A) Foto macromicro. B) Componente mesenquimal de osteosarcoma. C) Áreas de transición entre los componentes osteoide y escamoso. D) Componente epitelial de carcinoma escamoso.

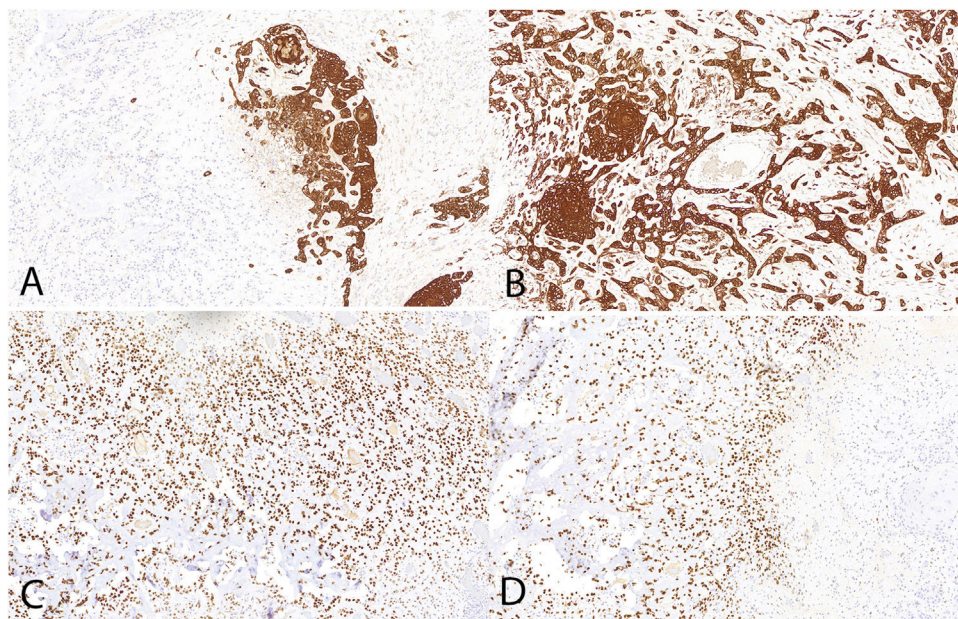


Figura 2 Inmunohistoquímica. A) CK AE1/AE3: positivo en las áreas escamosas, negativo en las áreas de osteoide. B) CKAE1/AE3: positivo en el área escamosa. C) SATB2: positivo en las áreas de osteoide. D) SATB2: positividad en el área de osteoide, negativo en el componente escamoso.

baja incidencia. Por esta razón, su diagnóstico diferencial puede ser complicado e incluye algunas entidades como el melanoma de células escamosas, el dermatofibrosarcoma protuberans y las metástasis de sarcoma de otra localización.

Se sabe que su pronóstico dependerá, en parte, de la naturaleza del componente epitelial, siendo habitualmente más favorable en los casos en los que se presente un

carcinoma basocelular mientras que el componente epidérmico de carcinoma epidermoide o aneal se ha relacionado con un peor pronóstico y una mayor tasa de recurrencias⁴. En los carcinosarcomas que tienen un componente aneal, se ha visto que existe con mayor frecuencia metástasis locales (19%), ganglios linfáticos afectados (19%), metástasis viscerales (26%) y que presentan un 50% de supervivencia libre de enfermedad a los 5 años frente al 70% de los que presentan

un componente basocelular. La supervivencia descrita en casos con componente de carcinoma escamoso es similar a la de aquellos con componente anexial. Dado que la mediana de tiempo de seguimiento notificado es corta (12 meses), podría existir un sesgo de notificación, y por tanto, el verdadero pronóstico a largo plazo del carcinosarcoma cutáneo aún no está completamente definido⁴.

Otros factores que se han asociado a un peor pronóstico son que la lesión sea de crecimiento rápido y reciente, presencia de metástasis ganglionar, historia de tumor cutáneo de larga evolución y que los pacientes sean jóvenes^{1,4,9}. Por otro lado, no se encontraron diferencias en el pronóstico según la localización del tumor ni el componente mesenquimal⁴.

En cuanto al tratamiento, se ha visto que, en los casos en los que la lesión está limitada a la piel, la escisión quirúrgica es la opción terapéutica de elección. No obstante, dada la agresividad y la probabilidad de recurrencia y metástasis, se recomienda realizar un estrecho seguimiento del paciente¹⁻³.

En conclusión, el carcinosarcoma cutáneo primario es un tumor infrecuente cuyo diagnóstico tiene implicaciones clínicas, terapéuticas y pronósticas al tratarse de una neoplasia maligna. A pesar de no conocerse bien su historia natural, su comportamiento es agresivo y se recomienda la exéresis de la lesión y el seguimiento estrecho de estos pacientes para la detección temprana de metástasis y/o recurrencias.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de interés relacionado directa o indirectamente con los contenidos del manuscrito ni recibir ningún tipo de financiación.

Bibliografía

1. Upjohn E, Braue A, Ryan A. Primary cutaneous carcinosarcoma: Dermoscopic and immunohistochemical features. *Australas J Dermatol*. 2010;51:26–8.
2. García-Souto F, Pereyra-Rodríguez JJ, Cabrera-Perez R, Durán-Romero AJ, Escudero-Ordóñez J, Conejo-Mir J. Primary

cutaneous carcinosarcoma: Clinical, histological, and immunohistochemical analysis of eight cases. *Int J Dermatol*. 2021;60:93–8.

3. Vilas-Sueiro A, Beatriz Fernández B, Pérez-Valcárcel JJ, Montegudo B. Primary metaplastic carcinoma with osteogenic sarcoma and squamous cell carcinoma differentiation. *J Cutan Pathol*. 2016;43:1081–2.
4. Tran TA, Muller S, Chaudahri PJ, Carlson JA. Cutaneous carcinosarcoma: Adnexal vs. epidermal types define high- and low-risk tumors. Results of a meta-analysis. *J Cutan Pathol*. 2005;32:2–11.
5. Pazzini R, Pereira GA, Macareno RS. Cutaneous metaplastic carcinoma: Report of a case with sebaceous differentiation. *Am J Dermatopathol*. 2018;40:e100–3.
6. Tse JY, Pawlak AC, Boussahmain C, Routhier CA, Dias-Santagata D, Kalomiris D, et al. Basal cell carcinoma with osteosarcomatous component. *Am J Dermatopathol*. 2013;35:261–5.
7. Kantrow SM, Boyd AS. Primary cutaneous metaplastic carcinoma: Report of a case involving angiosarcoma. *Am J Dermatopathol*. 2007;29:270–3.
8. Llamas-Velasco M, Rütten A, Requena L, Mentzel T. Primary cutaneous osteosarcoma of the skin: A report of 2 cases with emphasis on the differential diagnoses. *Am J Dermatopathol*. 2013;35:e106–13.
9. Gamret AC, Fertig RM, Klingbeil KD, Satahoo S, Kerr DA, Romaneli P, et al. Carcinosarcoma of the hand. *Dermatol Online J*. 2019;25.
10. Paniz-Mondolfi A, Singh R, Jour G, Mahmoodi M, Diwan AH, Barkoh BA, et al. Cutaneous carcinosarcoma: Further insights into its mutational landscape through massive parallel genome sequencing. *Virchows Arch*. 2014;465:339–50.

L. Sánchez Godoy^{a,*}, A. Garzón Arana^a,
E. García Martínez^b y M.I. Oviedo Ramírez^a

^a Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia, España

^b Servicio de Dermatología, Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: lauragodoy1996@gmail.com
(L. Sánchez Godoy).