

<https://doi.org/10.24245/dermatolrevmex.v66i4.7941>

Carcinoma sebáceo extraocular

Extraocular sebaceous carcinoma.

Jaime Alberto Rojas-Alonso,¹ Andrea Sarro-Ramírez,² Eunice Rebeca Carrillo-Cisneros³

Resumen

ANTECEDENTES: El carcinoma sebáceo es una neoplasia anexial poco frecuente, con diferenciación sebácea que tiene un comportamiento agresivo; la variante extraocular representa sólo el 25% de todos los casos y el resto de localización periocular, teniendo como topografía característica la cabeza y el cuello. Tiene potencial metastásico en regiones locales y distales. En pacientes con esta neoplasia debe considerarse el diagnóstico de síndrome de Muir-Torre, una enfermedad genética caracterizada por neoplasias viscerales, principalmente gastrointestinales; con la asociación de, al menos, un tumor de linaje sebáceo.

CASO CLÍNICO: Paciente masculino de 65 años de edad con antecedente de hipertensión arterial sistémica y diabetes mellitus tipo 2, que tuvo una neoformación en la espalda de lento crecimiento, de 2 cm de diámetro, exofítica, eritematosa, friable; acompañada de síndrome consuntivo. Se tomó biopsia que reportó carcinoma sebáceo multifocal. Se realizó referencia a oncología quirúrgica en donde se procedió a la resección amplia y ampliación de márgenes de la lesión, con bordes negativos por patología. En la actualidad se mantiene en vigilancia.

CONCLUSIONES: El comportamiento de las neoplasias de linaje sebáceo, en particular del carcinoma sebáceo, es agresivo, por lo que su diagnóstico debe ser oportuno, con el abordaje adecuado y el interrogatorio intencionado para neoplasia visceral debido a su asociación con el síndrome de Muir-Torre y, a su vez, realizar estudios complementarios y seguimiento riguroso.

PALABRAS CLAVE: Adenocarcinoma sebáceo; síndrome de Muir-Torre; neoplasias.

Abstract

BACKGROUND: Sebaceous carcinoma is a rare adnexal neoplasm, with sebaceous differentiation which has an aggressive behavior, sebaceous extraocular carcinomas accounts for 25% of all neoplasms and the rest of periocular location, having as characteristic topography in the head and neck. It has metastatic potential in local and distal regions. Patients with this neoplasm should be considered for the diagnosis of Muir-Torre syndrome, a genetic disease characterized by visceral neoplasms, mainly gastrointestinal; with the association of at least one tumor of sebaceous lineage.

CLINICAL CASE: A 65-year-old male patient with medical history of arterial hypertension and diabetes mellitus type 2, presented a new growth in the back of slow growth, 2 cm in diameter, exophytic, erythematous, friable, accompanied by wasting syndrome. A biopsy was taken which reported multifocal sebaceous carcinoma. Reference was made to surgical oncology where a wide resection and widening of the margins of the lesion were carried out, with negative borders by pathology department. The patient is under close monitoring with no recurrence.

CONCLUSIONS: The behavior of neoplasms of sebaceous lineage, in particular sebaceous carcinoma, is aggressive, so its diagnosis must be prompt, with the appropriate approach, with intentional questioning for visceral tumor due to its association with Muir-Torre syndrome, to carry out complementary studies and rigorous monitoring.

KEYWORDS: Sebaceous adenocarcinoma; Muir-Torre syndrome; Neoplasms.

¹ Residente de tercer año de medicina interna, Servicio de Medicina Interna, Hospital General de Zona núm. 6, Instituto Mexicano del Seguro Social, San Nicolás de los Garza, Nuevo León, México.

² Residente de segundo año de dermatología, Servicio de Dermatología, Unidad Médica de Alta Especialidad núm. 25, Instituto Mexicano del Seguro Social, Monterrey, Nuevo León, México.

³ Profesora adjunta de Dermatología, Servicio de Dermatología, Hospital General de Zona núm. 33, Instituto Mexicano del Seguro Social, Monterrey, Nuevo León, México.

Recibido: septiembre 2021

Aceptado: septiembre 2021

Correspondencia

Andrea Sarro Ramírez
dra.sarro@gmail.com

Este artículo debe citarse como: Rojas-Alonso JA, Sarro-Ramírez A, Carrillo-Cisneros ER. Carcinoma sebáceo extraocular. Dermatol Rev Mex 2022; 66 (4): 571-575.

ANTECEDENTES

Las glándulas sebáceas están relacionadas con diversas neoplasias benignas y malignas.¹ Entre las neoplasias malignas de dichas glándulas están los carcinomas sebáceos, que se dividen en dos categorías: periocular y extraocular. La manifestación periocular es la más común, representa el 75%² del total de casos y puede afectar cualquier parte del cuerpo.³

El carcinoma sebáceo es una neoplasia maligna que generalmente aparece a nivel periorbital. Las manifestaciones extraoculares son poco comunes y cuando ocurren se localizan habitualmente en la cabeza, el cuello y las glándulas parótidas. Recientemente se reportaron casos de carcinoma sebáceo extraocular de aparición en el tórax anterior y posterior de rápida evolución.⁴

Es común establecer entre los diagnósticos diferenciales los casos de molusco contagioso, granuloma piógeno, queratoacantoma, carcinoma de células escamosas. El tiempo de evolución puede ser agudo o crónico y manifestarse sintomático o asintomático. El diagnóstico confirmatorio es mediante estudio histopatológico. Los hallazgos histopatológicos habituales son vacuolización del citoplasma, diferenciación sebácea, actividad mitótica moderada a alta y pleomorfismo nuclear. Los estudios de inmunohistoquímica se reservan para casos sin hallazgos típicos de un carcinoma sebáceo en los cuales pueden realizarse tinciones especiales, como adipofilina, proteína de unión al receptor de andrógenos 3 (GATA) y otras proteínas de reparación de daño, como MutL homolog 1, PMS, Muts homolog 2, Muts homolog 6, EMA, CAM 5.2 y anticuerpo anti-BCA-225.⁵

El tratamiento de elección del carcinoma sebáceo diferenciado es la escisión amplia con márgenes claros. La escisión amplia, la radioterapia coadyuvante, así como la vigilancia de

los ganglios linfáticos regionales se consideran terapias en caso de lesiones poco diferenciadas.⁶ El riesgo de recurrencia o metástasis es más frecuente en el carcinoma sebáceo ocular en comparación con el extraocular,⁷ por lo que es de suma importancia el seguimiento a los pacientes con alivio de la lesión debido a los reportes de recurrencia tardía.⁸

CASO CLÍNICO

Paciente masculino de 65 años de edad con antecedente de diabetes tipo 2 de larga evolución, hipertensión arterial sistémica de reciente diagnóstico y demencia microvascular.

Fue referido al servicio de Dermatología por padecer un cuadro de un año de evolución caracterizado por la aparición una lesión de 2 cm en la espalda que tuvo aumento de tamaño gradual y sangrado ocasional posterior a manipulación; además, se refirió pérdida de peso no intencionada de 10 kg en el último mes.

A la exploración dermatológica se observó una dermatosis única localizada al tronco que afectaba la cara posterior del tórax en la línea media de la región superior caracterizada por una neoformación exofítica de 2 cm de diámetro, eritematosa con áreas blaquécinas, de superficie erosionada, en la periferia con halo eritematovioláceo (**Figura 1**). A la dermatoscopia se observaron microulceraciones, vasos polimorfos, áreas rosas blanquécinas, estructuras amarillas con aspecto algodoneso (**Figura 2**). Ante los hallazgos clínicos y dermatoscópicos se sospechó un porocarcinoma ecrino, tumor aneal de topografía atípica o melanoma amelanítico, por lo que se procedió a toma de biopsia en sacabocado con punción de 4 mm.

El resultado histopatológico de la biopsia de piel concluyó neoplasia maligna ulcerada de aspecto aneal, compuesta por nidos de células con ci-



Figura 1. Dermatitis única localizada al tronco que afecta la cara posterior del tórax en la línea media de la región superior, caracterizada por una neoformación exofítica de 2 cm de diámetro, eritematosa con áreas blanquecinas, de superficie erosionada, en la periferia con halo eritematovioláceo.



Figura 2. Imagen dermatoscópica que muestra microulceraciones, vasos polimorfos, áreas rosas blanquecinas, estructuras amarillas con aspecto algodón. Imagen tomada con DERMLITE 3gen DL200 Hybrid.

toplasma claro, abundante, que sugirieron origen sebáceo, con distintos grados de diferenciación, así como zonas centrales de queratinización con atipia moderada y mitosis atípicas; concluyendo el diagnóstico de carcinoma sebáceo multifocal (**Figuras 3 a 5**), por lo que el paciente fue referido a oncología quirúrgica para descartar neoplasia maligna visceral de colon, pulmón o vejiga.

Los estudios de imagen y gabinete no mostraron alteraciones.

Se realizó resección amplia más ampliación de márgenes, el módulo de sarcomas y partes blandas de piel con reporte histopatológico posoperatorio de bordes libres de neoplasia.

DISCUSIÓN

El carcinoma sebáceo extraocular es una neoplasia poco común, representa un 25% del

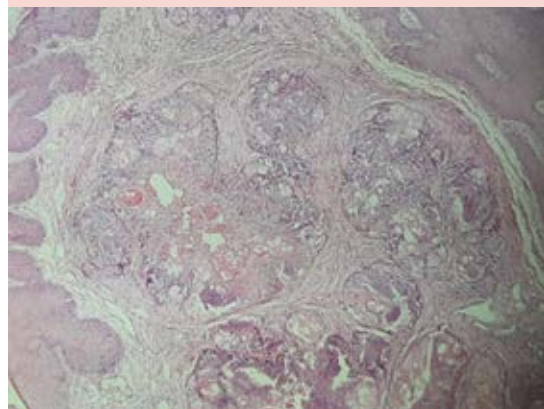


Figura 3. Biopsia de la lesión por punción de 4 mm. Tinción hematoxilina y eosina, vista 4x. Neoplasia maligna ulcerada de aspecto aneal, compuesta por nidos de células con citoplasma claro, abundante, que sugieren origen sebáceo, con distintos grados de diferenciación, así como zonas centrales de queratinización con atipia moderada y mitosis atípicas.

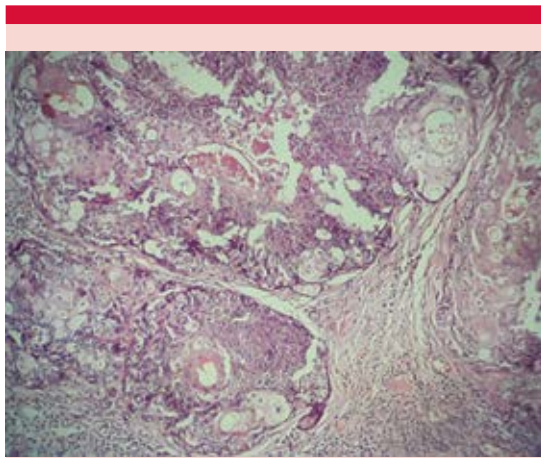


Figura 4. Tinción hematoxilina y eosina, vista 10x. Células de nidos separados por tabiques delgados fibrovasculares compatibles con células de origen sebáceo con queratinización central, con formación de múltiples vacuolas y células con atipia moderada.

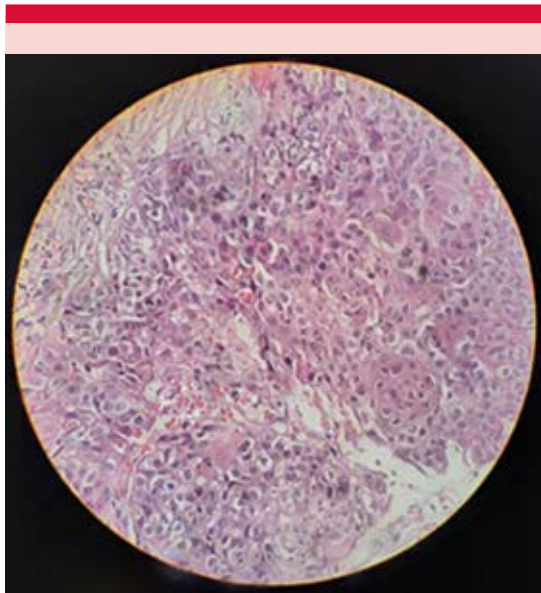


Figura 5. Tinción hematoxilina y eosina, vista 40x. Diferenciación sebácea con citoplasma vacuolado, atipia moderada, mitosis atípicas y extravasación de eritrocitos.

total de los carcinomas sebáceos detectados. Se considera una neoplasia con un curso indolente, la topografía más común de aparición es el cuello y la cabeza;⁹ otras menos comunes son el tronco, las extremidades, los genitales y sitios excepcionales, como pulmones, glándulas salivales o mamarias.¹⁰ Desde el punto de vista clínico, esta enfermedad se manifiesta como un nódulo subcutáneo o tumoración firme, en ocasiones pedunculada que muestra coloración variable, a veces rojo de tonalidad amarillenta con antecedente de sangrado y ulcerado de las lesiones, asintomático, sin dolor.¹¹

Los diagnósticos diferenciales de la variedad extraocular incluyen el granuloma piógeno,⁷ el molusco contagioso y otros cánceres de piel no melanoma, como el carcinoma basocelular o escamoso.⁸ Los carcinomas sebáceos se asocian frecuentemente con el síndrome de Muir-Torre, variante del síndrome Lynch, el 23% de los afectados tiene esta enfermedad neoplásica acompañada de carcinoma colorrectal no polipósico.^{12,13}

Los hallazgos histopatológicos más frecuentes son las células neoplásicas con abundantes citoplasmas finamente vacuolados que forman parte del patrón arquitectónico histológico característico. En más del 33% de los casos de carcinoma sebáceo extraocular se encuentra necrosis y ulceración holocrina. A su vez, muestran con mayor frecuencia un grado moderado de diferenciación celular con un patrón de crecimiento escamoso.^{6,14} En una serie de 28 casos de pacientes con carcinoma sebáceo extraocular, se encontraron anticuerpos anti-p63, adipofilina, EMA, Ki67, receptores de andrógenos y las proteínas de reparación de daño; concluyendo que los hallazgos más frecuentes en los carcinomas sebáceos son EMA+, adipofilina y K5/14, K7, K10; pudiendo asociarse con carcinomas *in situ* superficiales debido a sus características histológicas.¹⁵

En cuanto al tratamiento, recientemente Meghan y su grupo publicaron una revisión de 41 casos en la que se llevó seguimiento durante 5 años, concluyendo que los casos tratados con cirugía micrográfica de Mohs no tuvieron recurrencia o metástasis en comparación con los casos de resección incompleta. Otra opción terapéutica es la escisión total convencional con márgenes de 5-6 mm.¹⁶

Para los casos no aptos o que no deseen procedimientos quirúrgicos, se recomienda la radioterapia paliativa, crioterapia, electroquimioterapia; sin embargo, se asocian con tasas más altas de recurrencia. El curetaje más electrocoagulación es una alternativa terapéutica en pacientes adultos mayores o con múltiples comorbilidades en quienes no pueda realizarse una resección amplia o cirugía micrográfica de Mohs. Los factores de mal pronóstico incluyen afectación del párpado superior, invasión linfovascular, lesión extensa, escasa diferenciación histológica, diseminación pagetoide y crecimiento infiltrativo. Los datos de sangrado, exudado y mal olor se asocian con deterioro en la calidad de vida del paciente.¹⁷

REFERENCIAS

1. Danby FW. Why we have sebaceous glands. *J. Am. Acad. Dermatol* 2005; 52: 1071-1072. doi: 10.1016/j.jaad.2005.02.016.
2. 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 (2): 113-22. doi: 10.1016/s0046-8177(82)80115-9.
3. Buitrago W, Joseph A. Sebaceous carcinoma: the great masquerader. Emerging concepts in diagnosis and treatment. *Dermatol Ther* 2008; 21: 459-66. doi: 10.1111/j.1529-8019.2008.00247.x.
4. Lipman K, Franck P, Browstone N, Ascherman J. Extraocular sebaceous carcinoma as a rapidly growing back mass: a case report. *Dermatol Online J* 2020; 26 (11): 13030.
5. Soh C, Moyle P, Scott-Balgrave J, Benson L, et al. Sebaceous carcinoma of the chest wall: a case report. *Radio Case Rep* 2021; 16 (7): 1870-1873. doi:10.1016/j.radcr.2021.04.060.
6. Natarajan K, Rai R, Pillai SB. Extraocular sebaceous carcinoma: A rare case report. *Indian Dermatol Online J* 2011; 2 (2): 91-93. doi: 10.4103/2229-5178.86000.
7. Swali R, Nwannunu C, Tying S. Sebaceous carcinoma: A rare extraocular presentation of the cheek. *EMJ Dermatology* 2020. <https://doi.org/10.33590/emj/19-00202>.
8. Pfeiffer ML, Yin VT, Myers J, Esmaeli B. Regional nodal recurrence of sebaceous carcinoma of the earlobe 11 years after primary tumor resection. *JAMA Ophthalmol* 2013; 131 (8): 1091-2. doi: 10.1001/jamaophthol.2013.321.
9. Bailet JW, Simmerman MC, Arnstein DP, Wollman JS, et al. Sebaceous carcinoma of the head and neck. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1992; 118: 1245-9. doi: 10.1001/archotol.1992.01880110113020.
10. Rutten A, Wick MR, Sanguenza OP, Wallace C. Tumours with sebaceous differentiation. In: WHO classification of tumours. Lyon: IARC Press, 2006: 160-3.
11. Martín M, Mayor M, Rubio C, Hernández N, et al. Carcinoma sebáceo extraocular de presentación atípica. *Actas Dermosifilogr* 2004; 95: 586.
12. Lachiewicz A, Wilkinson T, Groben P, Ollila DV, et al. Muir-Torre syndrome. *Am J Clin Dermatol* 2007; 8: 315-319. doi: 10.2165/00128071-200708050-00008.
13. Gómez P, Rodríguez J, García A, Álvarez J, et al. Síndrome de Muir-Torre. *Actas Dermosifilogr* 2003; 94: 42-44.
14. Candelario NM, Sánchez JE, Sánchez JL, Martín-García RF, Rochet NM. Extraocular sebaceous carcinoma-A clinicopathologic reassessment. *Am J Dermatopathol* 2016; 38 (11): 809-812. doi: 10.1097/DAD.0000000000000591.
15. Boecker W, Reusch M, Mielke V, Reusch U, et al. Twenty-eight cases of extraocular sebaceous carcinoma: A correlative clinicopathological and immunohistochemical analysis of extraocular sebaceous carcinomas and benign sebaceous gland tumors. *Am J Dermatopathol* 2021; 43 (2): 93-102. doi:10.1097/DAD0000000000001667.
16. Seago M, Hosking AM, Greenway HT, Kelley B. Extraocular sebaceous carcinoma treated with Mohs micrographic surgery a 24-year retrospective review of tumor characteristics and treatment outcomes. *Dermatol Surg* 2021; 47 (9): 1195-1199. doi: 10.1097/DSS.0000000000003105.
17. Arandes J, Altemir A, Olive-Heras M, Salleras-Redonnet M. Unsuccessful palliative treatment of extraocular sebaceous carcinoma with shave removal and electrocoagulation. *Dermatol Ther* 2021; 34 (1): e14645. doi:10.1111/dth.14645.