Carcinoma sebáceo extraocular, reporte de un caso

Extraocular sebaceous carcinoma, case report

Fernanda Eyssautier S¹, Luis Cabezas C², Mario Álvarez T³, Cristian Papuzinski A^{1,2}, Eduardo Sáez C².

RESUMEN

El carcinoma sebáceo es una neoplasia anexial poco común que puede originarse en cualquier lugar del cuerpo donde existan glándulas sebáceas, siendo la principal ubicación la cabeza y el cuello, existiendo la presentación ocular y extraocular. Alcanza entre 0,2% a 4,6% de todas las neoplasias cutáneas malignas, con mayor incidencia en los adultos mayores caucásicos. La presentación clínica habitual corresponde a un nódulo duro o quístico subcutáneo eritematoso o amarillento, indoloro, de crecimiento acelerado. Sin embargo, puede manifestarse como una amplia gama de lesiones cutáneas, lo que, agregado a su baja incidencia, sea altamente subdiagnosticado. Se presenta el caso de un paciente de 64 años con tumor exofítico malar izquierdo con ulceraciones y áreas de necrosis en la superficie, sin compromiso de párpado inferior, de agudeza visual ni motilidad ocular. Se realiza resección del tumor, cuya biopsia definitiva confirma diagnóstico de carcinoma sebáceo extraocular.

Palabras clave: Carcinoma sebáceo, carcinoma sebáceo extraocular, neoplasia cutánea, cáncer de piel no melanoma.

ABSTRACT

Sebaceous carcinoma is a rare anexal neoplasm that can develop on any part of the body containing sebaceous glands, but nearly the 70% of sebaceous carcinoma occur on the head and neck, being two ways of presentation, ocular and extraocular. It represents 0.2–4.6% of all malignant neoplastic cutaneous lesions, whit a peak incidence in the eighth decades of life, in caucasian people. Typical clinical presentation of sebaceous carcinoma is a painless, firm or cystic subcutaneous nodule described as pink to redyellow, however clinical features can be quite varied, which added to its low incidence leads to the diagnosis is often delayed for months to years. We present the case of a 64 years old patient whit an exofitic malar tumor ulcerated and necrotic in the surface, without compromising the lower eyelid, vision or ocular mobility. The biopsy of the tumor resection shows an extraocular sebaceous carcinoma.

Key words: Sebaceous carcinoma, extraocular sebaceous carcinoma, cutaneous neoplasia, non-melanoma skin cancer.

Recibido el 29 de mayo, 2018. Aceptado el 14 de julio, 2018.

¹ Facultad de Medicina, Universidad de Valparaíso, Chile.

² Servicio de Otorrinolaringología, Hospital Carlos Van Buren de Valparaíso, Chile.

³ Servicio de Otorrinolaringología, Hospital San Camilo de San Felipe, Chile.

^{*}Los autores declaran no tener conflictos de interés.

INTRODUCCIÓN

El carcinoma sebáceo (CS) es una neoplasia anexial cutánea poco común, potencialmente agresiva^{1,2}. Si bien puede aparecer en cualquier localización donde se encuentren glándulas sebáceas, el 70% se presenta en cabeza y cuello3,4. En cuanto a su epidemiología, alcanza entre 0,2% al 4,6% de todas las neoplasias cutáneas malignas5. El rango estimado de incidencia es 1 a 2 casos por millón de individuos por año, siendo el tercero en frecuencia dentro de los carcinomas de párpado, luego del carcinoma de células basales y el carcinoma escamoso². Se presenta principalmente en individuos de edad avanzada, con un promedio de 72 años, afectando a caucásicos en 80%, sin diferencia por género^{2,6}. Existe asociación entre CS y síndromes genéticos, como el síndrome de Muir Torre, el que se asocia a la aparición de cáncer de colon, de mama, tracto urinario y de piel, involucrando a los genes MutS homolog (MSH)-2, MutL homolog (MLH)-1 y MSH-62,4,7.

El CS se presenta como una lesión periocular en 75% de los casos, con mayor incidencia en el párpado superior, y alta frecuencia de invasión de éste y de la conjuntiva^{1,8}. Dentro de las lesiones extraoculares, las localizaciones más comunes son la región parotídea, nariz, cuero cabelludo, cuello, conducto auditivo externo, zona retroauricular y, por último, la región submandibular^{5,9}. La presentación clínica típica es un nódulo duro o quístico subcutáneo, eritematoso o amarillento, indoloro, de crecimiento acelerado. Sin embargo, puede manifestarse como una amplia gama de lesiones cutáneas^{2,5}. Los tejidos de origen más frecuentes corresponden a las glándulas de Meibomio y las glándulas de Zeis, pudiendo originarse desde la carúncula y el aparato pilosebáceo de las pestañas^{5,10}.

Debido a la baja incidencia y a la variabilidad de sus formas de presentación clínica, el CS es frecuentemente subdiagnosticado². Una vez establecido el diagnóstico se realiza el estadiaje del tumor con un examen físico acabado y un estudio adicional guiado según la presentación de síntomas del paciente. Los tumores oculares se clasifican según la *American Joint Committee on Cancer* (AJCC) con la clasificación TNM de carcinomas de párpado, mientras que los tumores extraoculares, según la clasificación TNM de carcinomas de piel

no melanoma^{2,11,12}. Existen elementos clínicos e histológicos que se asocian a un mal pronóstico del CS, tales como: origen multicéntrico, tumores indiferenciados, invasión local agresiva y compromiso linfovascular, los cuales no son considerados en la etapificación actual3,13. Se ha llegado a la conclusión de que el grado de compromiso local del tumor es uno de los elementos que determina con mayor fuerza el pronóstico13-15. La diseminación es por tres vías: invasión local, linfática y hematógena^{2,16}. La tasa general de supervivencia es de 78% a 92% a los 5 años, y entre 61% a 86% a los 10 años2. A continuación se presenta el caso de un paciente con CS para discutir sobre los hallazgos clínicos e imagenológicos, el estudio diagnóstico y el manejo más adecuado. La publicación de este caso clínico, incluyendo las fotografías, cuenta con la autorización del paciente.

CASO CLÍNICO

Paciente de sexo masculino, de 64 años de edad, consultó por cuadro clínico de 10 meses de evolución caracterizado por lesión pápulopustulosa en región malar izquierda en relación a párpado inferior, inicialmente de 1x1 cm aproximadamente en su diámetro transversal y longitudinal, de carácter pruriginoso, indolora, sin otra sintomatología asociada. Dicha lesión aumentó de tamaño progresivamente alcanzando un diámetro de 10x12 cm al momento de la consulta, con eliminación espontánea de contenido purulento-caseoso de forma intermitente.

Al examen físico destacaba la presencia de un tumor exofítico malar izquierdo de 10x12 cm que aparentemente comprometía párpado inferior, de consistencia pétrea, levemente dolorosa a la palpación, con erosiones, úlceras y áreas de necrosis en la superficie, asociado a gran eritema cutáneo perilesional, sin compromiso de la agudeza visual ni de la motilidad ocular (Figura 1). No se palpaban masas cervicales.

Se realizó un estudio inicial con una tomografía computarizada (TC) de cavidades paranasales y cuello con contraste, la cual evidenció un proceso expansivo en región malar izquierda, heterogéneo, que captaba intensamente el contraste, comprometiendo aparentemente el párpado inferior; no





Figura 1. (A) Lesión malar izquierda de 10x12 cm con aparente compromiso de párpado inferior. (B) Lesión malar donde se observan úlceras y áreas de necrosis en superficie.

presentaba infiltración ósea ni al globo ocular (Figura 2). Además se realizó una TC de tórax para la etapificación inicial de la lesión, la cual descartó compromiso pulmonar secundario.

Se decidió realizar una biopsia incisional, la cual informó la presencia de piel con cambios compatibles con pseudotumor inflamatorio. Dada la asociación existente entre este hallazgo histopatológico y síndromes mielodisplásicos, se solicitó

una evaluación por hematología, la cual lo descartó tras la realización de un hemograma, la medición de **B**2 microglobulina y una electroforesis de proteínas. Posteriormente se inició el manejo del pseudotumor inflamatorio con terapia esteroidal, presentando escasa respuesta clínica, por lo que, en conjunto con el paciente, se decidió proceder con la exéresis completa de la lesión. Se realizó una resección quirúrgica extracapsular del tumor,

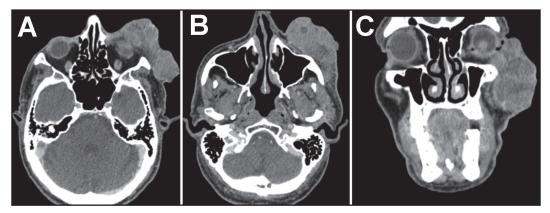


Figura 2. TC con contraste endovenoso de cavidades paranasales. (A) Corte axial donde se observa lesión malar izquierda que comprometería el párpado inferior. (B) Corte axial a nivel de senos maxilares donde se evidencia ausencia de compromiso óseo. (C) Corte coronal que confirma ausencia de compromiso óseo.

logrando una conservación completa del párpado inferior (Figura 3A). Se realizó cierre con colgajo de avance para cubrir el defecto (Figura 3B). No se evidenció infiltración de tejidos vecinos. No se realizó disección cervical.

La evaluación macroscópica describió una masa que incluía piel y medía 10x7 cm, con un rodete de tejido sano de 1,2 cm hacia profundidad (Figura 4). La biopsia definitiva informó un carcinoma sebáceo extraocular, bien diferenciado (grado

1) con bordes de sección laterales y profundos libres de lesión. El paciente presentó buena evolución clínica, sin complicaciones inmediatas.

Luego de la presentación del caso en comité oncológico se decidió seguimiento estricto del paciente con controles clínicos mensuales, e imagenológicos cada 6 meses, sin necesidad de terapia complementaria. A los 6 meses de seguimiento el paciente presentó una buena cicatrización de la herida, la movilidad de la musculatura facial persiste

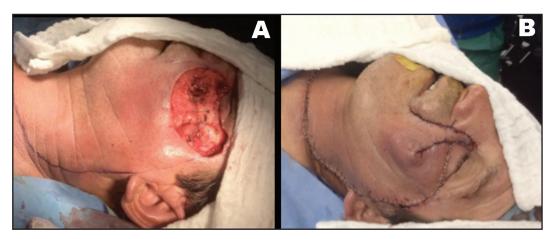


Figura 3. (A) Resección extracapsular de tumor malar izquierdo con conservación completa de párpado inferior. (B) Colgajo de avance para cubrir defecto quirúrgico posresección de tumor.

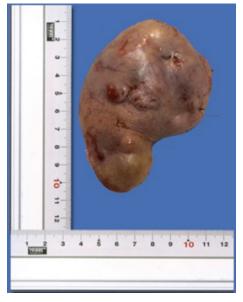


Figura 4. Pieza quirúrgica. Tumor de 10x7 cm con cápsula conservada.



Figura 5. Paciente en el quinto mes posoperatorio.

conservada con escasa limitación del cierre palpebral izquierdo, sin evidencia clínica de recidiva tumoral o manifestaciones secundarias (Figura 5).

DISCUSIÓN

La presentación ocular del CS es uno de los tumores malignos de párpado más frecuentes1,17, siendo la presentación extraocular, como el caso presentado, un fenómeno aún aislado5, lo que hace que sea subdiagnosticado en gran medida y que exista un retraso importante en la realización del tratamiento adecuado^{2,18}. Los principales diagnósticos diferenciales son el chalazión, la queratoconjuntivitis y la blefaroconjuntivitis, lo que lleva a un retraso en el diagnóstico de 1 a 2,9 años². Otros diagnósticos diferenciales importantes a considerar corresponden a neoplasias benignas como el molusco contagioso o granuloma piógeno³, y neoplasias cutáneas malignas como carcinoma de células basales o carcinoma escamoso^{19,20}, por lo que se hace aún más complejo realizar un diagnóstico correcto. La asociación que existe entre el CS y algunos síndromes genéticos hace de especial importancia realizar una historia oncológica personal y familiar acabada4.

Se ha demostrado que el CS tiene un bajo riesgo de metástasis, sin embargo, es importante

considerar elementos como la edad del paciente y la invasión local y a distancia para establecer un pronóstico adecuado¹³. La diseminación linfática se puede determinar con estudio de imágenes o con biopsia de ganglio centinela3,5, estando este procedimiento recomendado para tumores mayores a 10 mm5. A pesar de que el tumor en el caso clínico presentado medía 12 cm, no se realizó ganglio centinela debido a la falta de diagnóstico preoperatorio y a la escasa experiencia de nuestro centro respecto a este procedimiento. Thomas y cols concluyeron que el compromiso linfático no tiene influencia significativa de sobrevida a los 5 años¹³. Si bien las recomendaciones respecto a la clasificación de los tumores oculares y extraoculares se realizan según las guías de la AJCC para carcinomas de párpado y carcinomas de piel no melanomas respectivamente, actualmente no existen estudios suficientes que determinen el pronóstico del CS utilizando dicha etapificación^{2,18}. Por otro lado, falta evidencia respecto a la necesidad de estudio imagenológico para la etapificación². Se recomienda utilizar TC + PETscan en caso de paciente con adenopatía palpable, características de agresividad del tumor o síntomas de metástasis a distancia3,16,18. Dado que el tumor en el caso no presentaba características de agresividad, y además contaba con un TC de cuello y tórax sin evidencia de compromiso linfático ni pulmonar, se decidió no realizar *PETscan* y mantener seguimientos estrictos del paciente.

Debido a la baja incidencia del CS, la evidencia en cuanto al tratamiento es débil, sin embargo, la escisión quirúrgica del tumor completo con bordes libres de 5-6 mm es el pilar principal^{2,3}. Otra de las opciones de tratamiento es la cirugía microscópica de Mohs, la cual es útil para preservar tejido, sin embargo, no se ha demostrado diferencia en la supervivencia entre esta técnica y la cirugía tradicional13,18. La recurrencia local tras la cirugía es variable, reportándose rangos entre 9% a 36% de recurrencia a los 5 años con márgenes de 4 mm4. La evidencia respecto al tratamiento con quimiorradioterapia curativa o paliativa es escasa; su uso puede ser importante en casos de metástasis, o de compromiso de la órbita5,6, mientras que algunos autores proponen el uso de radioterapia coadyuvante en caso de recidiva16,21. Se ha demostrado que el tratamiento con radioterapia exclusiva tiene una mortalidad de 78% a los 4 años, en comparación con 33% de la extirpación simple del tumor. v 7% con la resección local ampliada del tumor^{2,22}. En cuanto al seguimiento posquirúrgico del CS,

existe poca evidencia que sustente un protocolo a seguir, sin embargo se sugiere seguimiento clínico para evaluar recidivas locales o presencia de adenopatías^{13,15,18}.

CONCLUSIÓN

Debido a la baja incidencia que presenta el CS, en la actualidad faltan estudios con las características adecuadas para lograr estandarizar el estudio diagnóstico, el pronóstico y el manejo, por lo que solo existen recomendaciones y guías basadas en neoplasias de similares características respecto a cómo enfrentarlo. El CS es una neoplasia que se puede manifestar de múltiples formas. presentando distintos grados de agresividad, como una lesión poco invasora como se presenta en el caso, hasta tumores que invaden órbita o generan metástasis a distancia. Por lo que tanto dermatólogos, oftalmólogos y otorrinolaringólogos deben tener presente las características clínicas y las opciones de tratamiento, además de mantener un seguimiento estricto de los pacientes luego de la cirugía^{15,23}.

BIBLIOGRAFÍA

- KYLLO RL, BRADY KL, HURST EA. Sebaceous carcinoma: review of the literature. *Dermatol* Surg 2015; 41: 1-15.
- KNACKSTEDT T, SAMIE FH. Sebaceous Carcinoma: A Review of the Scientific Literature. Curr Treat Options Oncol 2017; 18: 47.
- 3. Chang AY, Miller CJ, Elenitsas R, Newman JG, Sobanko JF. Management Considerations in Extraocular Sebaceous Carcinoma. *Dermatol Surg* 2016; 42: S57-65.
- Cano-Martínez N, Barchino-Ortiz L, Longo-Imedio I. Carcinoma sebáceo extraocular: presentación de 2 casos. *Actas Dermosifiliogr* 2012; 103: 919-22.
- Bolm I, Babaryka G, Moergel M, Al-Nawas B, Kammerer PW. Multifocal metastasizing extraocular facial sebaceous carcinoma as diagnostic challenge: case report and systematic review. J Maxillofac Oral Surg 2015; 14: 331-7.
- 6. SHIELDS JA, DEMIRCI H, MARR BP, EAGLE JR.

- RC, SHIELDS CL. Sebaceous carcinoma of the eyelids: personal experience with 60 cases. *Ophthalmology* 2004; 111: 2151-7.
- 7. Molgó M, et al. Carcinoma sebáceo y síndrome de Muir-Torre. *Piel* 2005; 20: 74-7
- 8. Moreno C, Jacyk WK, Judd MJ, Requena L. Highly aggressive extraocular sebaceous carcinoma. *Am J Dermatopathol* 2001; 23: 450-5.
- 9. Goñi I, Mariangel P, Solar A, Besa de C.P, Carcinoma sebáceo de glándula parótida. *Rev Chilena de Cirugía* 2012; 64: 560-2.
- Martín M, Mayor M, Rubio C, Hernández N, González M, Mariano C. Carcinoma sebáceo extraocular de presentación atípica. Actas Dermosifilogr 2004; 95: 586-9.
- ESMAELI B, DUTTON JJ, GRAUE GF, ET AL. Eyelid Carcinoma. In: Amin M, Edge S, Greene F, et al., editors. AJCC cancer staging manual. Eighth ed. New York: Springer; 2017. p. 779-85.
- CALIFANO JA, LYDIATT W, NEHAL KS, ET AL. Cutaneous squamous cell carcinoma of the head and neck.
 In: Amin M, Edge S, Greene F, et al., editors.

- AJCC cancer staging manual. Eighth ed. New York: Springer; 2017. p. 171-81.
- THOMAS WW, FRITSCH VA, LENTSCH EJ. Populationbased analysis of prognostic indicators in sebaceous carcinoma of the head and neck. *Laryngoscope* 2013; 123: 2165-9.
- TRYGGVASON G, BAYON R, PAGEDAR NA. Epidemiology of sebaceous carcinoma of the head and neck: implications for lymph node management. *Head Neck* 2012; 34: 1765-68.
- 15. TRIPATHI R, CHEN Z, LI L, BORDEAUX JS. Incidence and survival of sebaceous carcinoma in the United States. *J Am Acad Dermatol* 2016; 75: 1210-5.
- Brady KL, Hurst EA. Sebaceous Carcinoma Treated With Mohs Micrographic Surgery. Dermatol Surg 2017; 43: 281-6.
- 17. Shields JA, Demirci H, Marr BP, Eagle RC, Jr, Shields CL. Sebaceous carcinoma of the ocular region: a review. *Surv Ophthalmol* 2005; 50: 103-22.
- Watanabe A, Sun MT, Pirbhai A, Ueda K, Katori N, Selva D. Sebaceous carcinoma in Japanese patients: clinical presentation, staging and

- outcomes. Br J Ophthalmol 2013; 97: 1459-63.
- Buitrago W, Joseph AK. Sebaceous carcinoma: the great masquerader: emgerging concepts in diagnosis and treatment. *Dermatol Ther* 2008; 21: 459-66.
- Mulay K, White VA, Shah SJ, Honavar SG. Sebaceous carcinoma: clinicopathologic features and diagnostic role of immunohistochemistry (including androgen receptor). *Can J Ophthalmol* 2014; 49: 326-32.
- 21. Dowd MB, Kumar RJ, Sharma R, Murall R. Diagnosis and management of sebaceous carcinoma: an Australian experience. *ANZ J Surg* 2008; 78: 158-63.
- Snow SN, Larson PO, Lucarelli MJ, Lemke BN, Madjar DD. Sebaceous carcinoma of the eyelids treated by mohs micrographic surgery: report of nine cases with review of the literature. *Dermatol* Surg 2002; 28: 623-31.
- 23. Shields JA, Saktanasate J, Lally SE, Carrasco JR, Shields CL. Sebaceous Carcinoma of the Ocular Region: The 2014 Professor Winifred Mao Lecture. *Asia Pac J Ophthalmol* 2015; 4: 221-7.