

Carcinoma sebáceo extraocular

Extraocular sebaceous carcinoma

Paula Morgade , Sebastián Fraga 

Servicio de Cirugía del Hospital Central de las Fuerzas Armadas Montevideo, Uruguay

Los autores declaran no tener conflictos de interés.
Conflicts of interest
None declared.

Correspondencia
Correspondence:
Sebastián Fraga, Paula Morgade
E-mail:
sebastianfraga@gmail.com, paulamorgade31@gmail.com

RESUMEN

El carcinoma sebáceo es un tumor anexial raro que presenta un curso clínico agresivo con tendencia a la recurrencia local y metástasis a distancia. En el 75% de los casos se presenta en la región periocular, aunque puede aparecer en cualquier parte del cuerpo donde existan glándulas sebáceas. Presentamos un caso clínico de esta rara patología y su resolución.

■ **Palabras clave:** carcinoma, sebáceo.

ABSTRACT

Sebaceous carcinoma is a rare and aggressive neoplasm derived from the adnexal epithelium of the sebaceous glands with a tendency to local recurrence and distant metastasis. In 75% of cases the tumor develops in the periocular region but it can appear in any area with sebaceous glands. We report a case of this rare condition and its resolution.

■ **Keywords:** carcinoma, sebaceous.

Recibido | Received
24-03-20
Aceptado | Accepted
04-08-20

ID ORCID: Paula Morgade, 0000-0002-8854-3063; Sebastián Fraga, 0000-0002-2679-8888.

El carcinoma sebáceo es un tumor de las glándulas anexiales cutáneas poco común, agresivo, con tendencia a la recurrencia local y metástasis a distancia¹⁻⁴. Su etiología es desconocida, aunque diversos estudios sugieren que deriva de una célula pluripotencial que se diferencia en una estirpe sebácea¹⁻³. En el 75% de los casos se presenta en cabeza y cuello, más precisamente en la región periocular predominantemente sobre el párpado superior, aunque puede aparecer en cualquier parte donde existan glándulas sebáceas¹⁻⁴.

Se presenta el caso de una paciente con carcinoma sebáceo extraocular de localización perianal.

Mujer de 72 años, hipertensa, diabética tipo 2, histerectomizada y anexectomizada por patología benigna y portadora de una estenosis aórtica severa con indicación de recambio valvular. Sin historia de patología o sintomatología digestiva.

Consulta por una tumoración perianal de meses de evolución, indolora, con aumento de tamaño progresivo.

Al examen físico se destaca una tumoración de 3 cm de diámetro mayor a nivel perianal izquierdo, hora 3, firme, irregular, indolora sin ulceraciones (Fig. 1).



Se visualiza tumoración en el margen perianal hora 3 con los bordes de resección marcados antes de la resección manteniendo márgenes oncológicos.

Se decidió realizar biopsia con exéresis de la tumoración.

La anatomía patológica (Fig. 2) informa una lesión nodular donde se destacan playas y cordones sólidos de células con núcleos vesiculosos y claros, cromatina finamente granular y citoplasma relativamente abundante. Se evidencian 21 mitosis en 10 campos de gran aumento. Numerosas imágenes de embolias tumorales linfohemáticas. Infiltra el tejido adiposo y los fascículos musculares esqueléticos. En suma, corresponden a una neoplasia maligna pobremente diferenciada.

La inmunohistoquímica concluye que la pieza orienta hacia una neoplasia maligna de posible origen aneural compatible con un carcinoma sebáceo primitivo de la zona.

Se solicita tomografía para valorar la extensión regional y a distancia, que destaca la presencia de dos adenopatías inguinales izquierdas. Con estos hallazgos, sumados a la infiltración del tejido adiposo y muscular (esfínter externo) y la presencia de embolias linfohemáticas, todo lo cual marca agresividad local, se realiza la ampliación de los márgenes locales (Anatomía Patológica sin evidencia de tumor en el lecho) y vaciamiento ganglionar inguinal (Anatomía Patológica confirma metástasis de un carcinoma sebáceo).

Al mes posoperatorio inicia radioterapia externa indicada por el equipo de oncología en la región perianal e inguinal. Al año de seguimiento se mantiene libre de enfermedad clínica e imagenológica. No se indicó tratamiento quimioterápico.

El carcinoma sebáceo representa entre el 0,2 y el 4,6% de todas las neoplasias malignas cutáneas. Se estima uno o dos nuevos casos cada millón de individuos por año¹. Predomina en pacientes de edad avanzada (60 a 80 años)^{1,4}. La bibliografía es discordante en cuanto a la relación epidemiológica con el sexo^{1,4}. Si bien puede ser esporádico, existen asociaciones con síndromes genéticos como el síndrome de Muir Torre (cáncer de colon, mama, urinario y piel) el cual involucra a los genes MSH-2, MLH-1 y MSH-6^{1,3}, por lo que a estos pacientes se les recomienda valoración cuidadosa con una historia oncológica personal y familiar amplia además de pruebas complementarias y seguimiento

estrecho en busca de otras neoplasias.

Entre las lesiones extra extraoculares, las localizaciones más comunes son: región parotídea, nariz, cuero cabelludo, cuello, conducto auditivo externo, zona retroauricular, región submandibular, tronco, caderas, brazos y dedos de los pies^{1,2,4}.

Clínicamente se presenta como un nódulo duro subcutáneo, eritematoso o amarillento, indoloro, de rápido crecimiento. Tal como sucede desde el punto de vista histológico, desde el punto de vista clínico pueden simular enfermedades inflamatorias u otros tumores, lo cual suele retrasar el diagnóstico¹⁻³. La mayoría de las lesiones crecen de novo, aunque existen algunos casos en los cuales el carcinoma sebáceo se desarrolla sobre un quiste sebáceo preexistente.

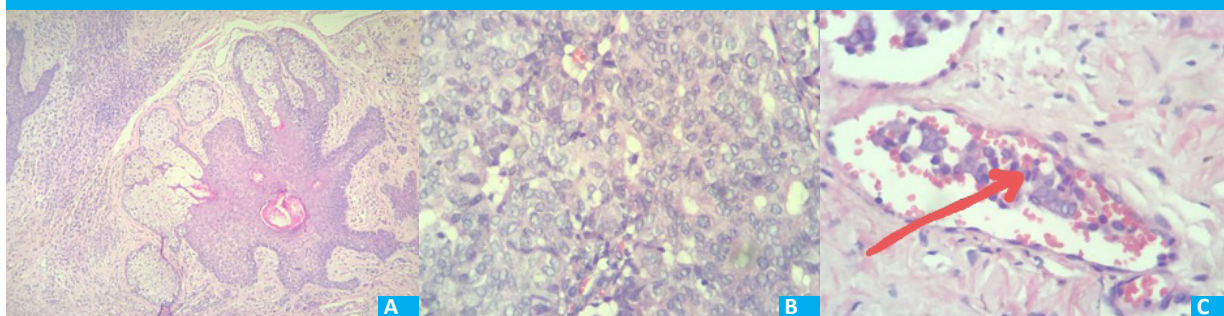
Los tumores extraoculares se estadian según la clasificación TNM de carcinomas de piel no melanoma¹.

Existen elementos reconocidos como de mal pronóstico entre los que se destacan la multicentricidad, la indiferenciación, la invasión local agresiva y el compromiso linfovascular. El grado de compromiso local es uno de los elementos que determinan con mayor fuerza el pronóstico¹.

Se caracteriza por un comportamiento agresivo con alta tasa de metástasis regionales y a distancia. Las metástasis predominan en los ganglios linfáticos regionales, seguidos en frecuencia por el hígado, pulmón, cerebro y huesos. Sin embargo, algunos autores plantean que el compromiso linfático no tiene influencia significativa en la supervivencia a 5 años^{1,2}. En cuanto a la histopatología se ven lóbulos dérmicos de sebocitos neoplásicos en distintos grados de maduración, estructuras tubulares correspondientes a intentos de diferenciación ductal, núcleos hiper cromáticos, alta actividad mitótica y características basaloides. Pueden ser bien, moderada o pobremente diferenciados. La inmunohistoquímica es importante y necesaria cuando el cuadro histológico no resulta claro^{2,3}.

El tratamiento de elección de estos tumores consiste en la resección quirúrgica, con márgenes de 5 a 6 mm, y ante la evidencia clínica de compromiso ganglionar se realiza vaciamiento de la cadena linfática correspondiente. Sin embargo, debido a la baja inci-

■ FIGURA 2



Anatomía patológica. A: Glándula sebácea normal. Hematoxilina Eosina 4x. B: Tumor que remeda sebocitos. Hematoxilina Eosina 40x. C: Embolia vascular. Hematoxilina Eosina 40x

dencia, es débil la evidencia en cuanto al tratamiento para seguir^{1,2,4}.

La recurrencia local tras la cirugía es variable, entre 9 y 36% a 5 años con márgenes de 4 mm¹. La evidencia en cuanto a la quimioterapia con criterio curativo o paliativo, o ambos, es escasa y su uso cobra importancia en los casos con metástasis. En cuanto a la radioterapia, hay estudios en los cuales se concluye que utilizada en forma exclusiva tiene una mortalidad de 78% a los 4 años, en comparación con el 33% que tiene la extirpación simple del tumor y 7% de la resección local ampliada¹.

No existen protocolos de seguimiento, aunque

se sugiere el seguimiento clínico y eventualmente imagenológico para detectar recidivas locales o adenopatías en forma temprana para poder realizar su rescate quirúrgico.

La tasa general de supervivencia es de 78 a 92% a los 5 años, y entre 61-86% a los 10 años¹.

En nuestra población de aproximadamente tres millones de habitantes se calculan 3 casos nuevos al año de carcinomas sebáceos, de los cuales el 25% (0,75 pacientes al año) serían extraoculares como el de nuestra paciente. No hemos encontrado en las publicaciones ningún caso de este carcinoma en la topografía donde lo presentaba nuestra paciente.

■ ENGLISH VERSION

Sebaceous carcinoma is a rare and aggressive neoplasm derived from the adnexal epithelium of the sebaceous glands with a tendency toward local recurrence and distant metastasis¹⁻⁴. Although its etiology is unknown, several studies suggest that it derives from pluripotent stem cells differentiating into sebaceous lineage cells¹⁻³. In 75% of cases sebaceous carcinomas develop in the head and neck, particularly in the periocular region, predominantly on the upper eyelid, although they can appear in any area with sebaceous glands.

We report the case of a female patient with extraocular sebaceous carcinoma of the perianal region.

A 72-year-old female patient sought medical care due to a perianal tumor lasting several months. She had a history of hypertension, type 2 diabetes mellitus, hysterectomy with bilateral oophorectomy for a benign condition and severe aortic stenosis with indication of aortic valve replacement and no history or symptoms of gastrointestinal disease.

The perianal tumor was painless but had increased in size over the past months.

The physical examination revealed a firm, irregular, non-ulcerated tumor located at the left perianal region at the 3 o'clock position with a major diameter of 3 cm (Fig. 1).

The patient underwent excisional biopsy.

The pathology report (Fig. 2) described a nodular lesion with cords of cells with vesicular and clear nuclei, finely granular chromatin and relatively abundant cytoplasm, mitotic count of 21 mitosis per 10 high power fields, tumor emboli in lymphatic and blood vessels and infiltration of adipose tissue and skeletal muscles. In summary, the histology corresponds to a poorly differentiated tumor.

The immunohistochemical tests concluded that the sample corresponded to a malignant adnexal neoplasm suggestive of a primary sebaceous carcinoma of the perianal region.

A computed tomography scan requested to evaluate regional and distant spread showed enlargement of two left inguinal lymph nodes. These findings, in addition to infiltration of the adipose tissue and external sphincter and presence of tumor emboli in lymphatic and blood vessels, indicated a locally aggressive neoplasm. The patient underwent further excision to widen the margins and inguinal lymph node clearance. The pathology report confirmed that the margins were clear and presence of lymph node metastasis of sebaceous carcinoma.

One month after surgery, the oncology team indicated external radiation therapy in the perianal and inguinal regions. After one year, the patient remains without symptoms and with normal imaging tests. Chemotherapy was not indicated.

■ FIGURE 1



The tumor is visualized in the perianal margin at the 3 o'clock position with resection edges marked before resection, preserving surgical margins.

Sebaceous carcinoma represents between 0.2 and 4.6% of all skin cancers. One or two new cases per million population are reported per year¹. The tumor typically arises in elder patients (60-80 years)¹⁻⁴. The literature is inconsistent about which sex is predominant¹⁻⁴. Sebaceous carcinoma may be sporadic or associated with genetic syndromes such as Muir Torre syndrome (colon, breast, urinary and skin cancer) with mutations in genes MSH2, MLH1 and MSH6¹⁻³; therefore, these patients should be carefully evaluated in terms of personal and family oncological history, complementary tests and close monitoring for other neoplasms.

Extraocular sites for these tumors include the parotid region, nose, scalp, neck, external auditory canal, retroauricular region, submandibular region, trunk, hips, arms and toes^{1,2,4}.

Sebaceous carcinoma presents as a painless, rapidly growing, and hard subcutaneous erythematous or yellowish nodular lesion. Clinically and histologically these tumors can mimic inflammatory diseases or other tumors, often delaying the diagnosis¹⁻³. Most of the lesions develop de novo, but in some cases sebaceous carcinoma develops from a preexisting sebaceous cyst.

Extraocular tumor stage is based on the TNM staging system of non-melanoma skin cancers¹.

Multicentricity, poor differentiation, aggressive local invasion and lymphatic and blood vessel involvement are predictors of adverse outcome. Local involvement is one of the strongest determinants of prognosis¹ and is characterized by its aggressiveness with high rate of regional lymph node and distant metastases in the liver, lung, brain and bones. Yet,

some authors suggest that lymphatic involvement has no significant influence on 5-year survival^{1,2}. The histology of sebaceous carcinoma is characterized by dermal lobes of sebocytes in different grades of maturity, tubular structures of ductal differentiation and hyperchromatic nuclei with high mitotic activity. Tumors may be moderately or poorly differentiated. Immunohistochemical testing is important and necessary when the histologic findings are not conclusive^{2,3}.

Surgical resection is the treatment of choice with margins of 5 to 6 mm; in case of lymph node involvement, lymph node clearance is indicated. The level of evidence to recommend the best treatment is weak due to the low incidence of these tumors^{1,2,4}.

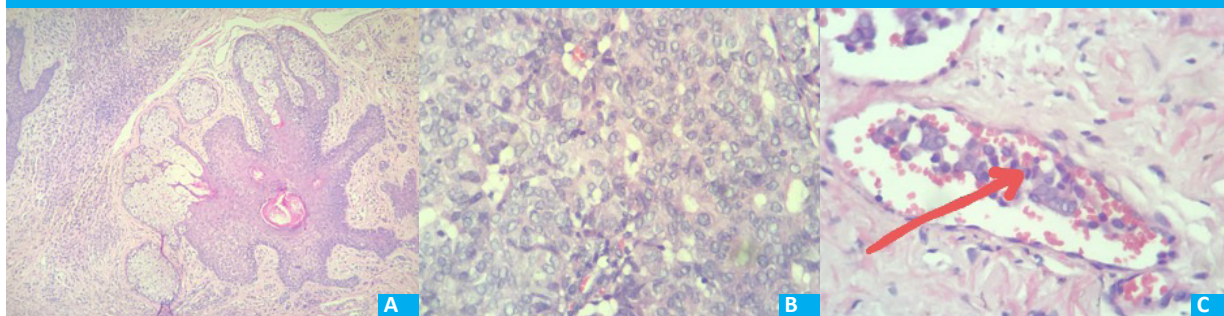
Local recurrence after surgery varies between 9 and 36% at 5 years with margins of 4 mm¹. The evidence for curative or palliative chemotherapy is scarce and its use becomes relevant in cases with metastases. Radiation therapy alone has a mortality rate of 78% at 4 years, compared with 33% for simple tumor resection and 7% for extended local resection¹.

Although there are no follow-up protocols, clinical examination and imaging tests have been suggested for early detection of local or lymphatic recurrences to perform rescue surgery.

Survival rates at 5 and 10 years range from 78 to 92% and 6 to 86%, respectively¹.

In our population of approximately three million people, three new cases of sebaceous carcinoma are estimated every year, of which 25% (0.75 patients per year) would correspond to extraocular location as in our patient. We have not found any publication of sebaceous carcinoma in the perianal region.

■ FIGURE 2



Anatomía patológica. A: Normal sebaceous gland. Hematoxylin and eosin stain x4 B: Tumor with some neoplastic cells with clear cytoplasm like sebocytes..Hematoxylin and eosin stain x4. C: Blood vessel emboli of neoplastic cells. Hematoxylin and eosin stain x4

Referencias bibliográficas /References

1. Eyssautier S, F y cols. Carcinoma sebáceo extraocular, reporte de un caso. Rev Otorrinolaringol Cir Cabeza Cuello 2019; 79:98-104.
2. Moliné et al. Carcinoma Sebáceo. Dermatol Argent 2013; 19 (2): 112-116
3. Cieza-Díaz DE y cols. Carcinoma sebáceo extraocular: presentación de 2 casos. Actas Dermosifiliogr 2012; 103(10):919-22. <http://dx.doi.org/10.1016/j.ad.2011.05.022>
4. González-Almaraz G y cols. Carcinoma Sebáceo. Rev Cent Dermatol Pascua 1999; 8 (2).