



ACADEMIA ESPAÑOLA
DE DERMATOLOGÍA
Y VENEREOLÓGIA

ACTAS Dermo-Sifiliográficas

Full English text available at
www.actasdermo.org



CARTA CIENTÍFICO-CLÍNICA

Carcinoma sebáceo. Estudio descriptivo de 7 casos

Sebaceous Carcinoma: A Case Series of 7 Patients

Sr. Director,

El carcinoma sebáceo (CS) es una neoplasia cutánea maligna poco común pero potencialmente agresiva, que a menudo se clasifica por su ubicación anatómica en ocular y extraocular. Ambos tumores se comportan de manera diferente y pueden manifestarse como neoplasias primarias o secundarias asociadas al síndrome de Muir Torre (SMT)¹.

Se revisaron los pacientes diagnosticados de CS registrados en la base de datos del servicio de Anatomía Patológica del Hospital Universitario Fundación Alcorcón desde enero de 1998 a diciembre del 2022. Los datos fueron obtenidos a partir de la revisión de todas las historias clínicas y biopsias, analizando sus características demográficas, clínicas, histológicas, tratamiento y evolución.

Se identificaron 7 casos con CS diagnosticados en los últimos 24 años. Las características más relevantes se sintetizan en la [tabla 1](#). La edad mediana de los pacientes fue de 85 años (rango entre 55 y 94), siendo 4 de ellos varones y 3 mujeres. En 6 de los casos, el tumor se localizaba en cabeza y cuello, y 2 eran perioculares. Clínicamente, se presentaron como pápulas o nódulos eritemato-anaranjados, con una mediana de 2 cm (rango entre 0,4 y 5 cm) ([fig. 1A-C](#)). La mediana hasta el diagnóstico fue de 5 meses (rango entre 3 y 36 meses). Para el diagnóstico fue necesaria la confirmación histológica de células neoplásicas con diferenciación sebácea, con grados variables de diferenciación y atipia, apoyándose de tinciones inmunohistoquímicas como la adipofilina, receptores de andrógenos o citoqueratina 5/6 ([fig. 1D-F](#)).

Dos pacientes presentaban antecedentes personales oncológicos, sin antecedentes familiares, un carcinoma renal nefrectomizado, y un diagnóstico simultáneo de melanoma, carcinoma epidermoide y CS.

Se realizó una TC toraco-abdomino-pélvico como estudio de extensión en 5 de los 7 pacientes, sin encontrar hallazgos patológicos. Con la excepción de un paciente fallecido antes de la cirugía por sepsis, el tratamiento fue quirúrgico, realizándose una extirpación amplia hasta plano fascial con



márgenes clínicos de 1 cm. La mediana de seguimiento de los pacientes fue de 2 años (rango entre 6 meses y 14 años), no identificándose hasta la fecha recidivas ni metástasis en ninguno de los pacientes. Dos pacientes fallecieron durante el primer año tras el diagnóstico por motivos infecciosos (neumonía adquirida). Ninguno de los pacientes cumplió criterios de SMT según los principios de Mayo² ([tabla 2](#)). Se realizó estudio de inestabilidad de microsatélites en el 3 de los casos, siendo todos ellos negativos.

El CS tiene una tasa de incidencia estimada de 2,4 casos por millón de individuos por año³. Se localiza preferentemente en la región periocular, afectando hasta en el 75% de los casos a esta localización⁴. Es ligeramente más frecuente en varones (58%), con una media de edad de 67,9 años¹.

Suele presentarse como un nódulo o pápula ulcerada, indolora, de color rojo-anaranjado, que puede simular otras entidades (blefaritis, chalazión, etc.), por lo que el diagnóstico definitivo suele retrasarse, aumentando la morbimortalidad^{1,4-6}.

El diagnóstico requiere la confirmación histológica de la diferenciación sebácea. Los tumores bien diferenciados muestran células claras microvacuoladas con núcleos grandes, vesiculosos o hiper cromáticos con nucléolos prominentes, siendo escasas o raras en los moderada o pobremente diferenciados. Debido a la similitud con otras neoplasias cutáneas la inmunohistoquímica puede ser de gran ayuda (EMA [tumores bien diferenciados], receptores de andrógenos [tinción nuclear], adipofilina [vacuolas citoplasmáticas] y citoqueratinas de alto peso [CK 5/6])^{1,4-6}.

La escisión quirúrgica se acepta como el pilar del tratamiento del CS tanto ocular como extraocular, siendo la cirugía micrográfica de Mohs el tratamiento de primera línea^{1,3-6}. La tasa de supervivencia global a 5 años del carcinoma sebáceo es del 78% para la enfermedad localizada y regional y del 50% para la enfermedad metastásica, por lo que está indicado un seguimiento estrecho de los pacientes, recomendándose revisiones cada 6 meses durante 3 años y posteriormente anuales^{1,3}.

El SMT es una variante fenotípica del síndrome de cáncer colorrectal hereditario sin poliposis (síndrome de Lynch) causada por mutaciones heredadas de forma dominante en los genes de reparación de errores del ADN y definida por una mayor predisposición al desarrollo de neoplasias sebáceas⁷⁻⁹. Aunque recomendaciones previas aconsejaban el estudio de inestabilidad de microsatélites (MSH1, MSH2, MLH1, PMS2) en todos los pacientes con CS³, en las últimas

<https://doi.org/10.1016/j.ad.2023.01.025>

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/>).

Tabla 1 Características demográficas más relevantes

N.º	Sexo	Edad, años	Localización	Muir- Torre ^a	TC	Tratamiento ^c	Metástasis /recidiva	Año
1	Varón	88	Canto interno	No	Normal	No	No	2005
2	Mujer	94	Mejilla	No	No	Sí	No	2005
3	Mujer	86	Cuello	No	Normal	Sí	No	2008
4	Varón	61	Párpado superior	No ^b	No	Sí	No	2015
5	Varón	55	Cuero cabelludo	No	Normal	Sí	No	2016
6	Varón	85	Cuero cabelludo	No ^b	Normal	Sí	No	2020
7	Mujer	85	Abdomen	No ^b	Normal	Sí	No	2021

TC: toraco-abdomino-pélvico.

^a Definido como paciente que cumple 2 o más criterios del índice de riesgo de Mayo.

^b Estudio de inestabilidad de microsatélites negativo.

^c Extirpación amplia con márgenes clínicos.

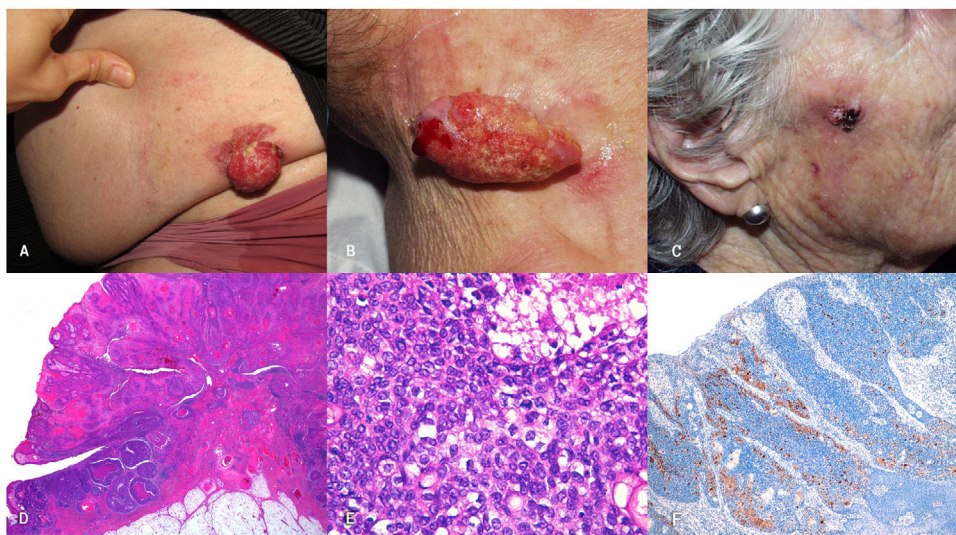


Figura 1 A-C) Imagen clínica de 3 pacientes. A) Lesión proliferativa, exofítica, eritematosa, friable y ulcerada de 5 cm en hemiabdomen izquierdo. B) Lesión exofítica, pediculada, eritematosa, friable, y erosionada, de 4 × 2 cm localizada en la cara lateral derecha cervical. C) Tumoración eritematosa, ulcerada, friable, de 2 cm localizado en mejilla derecha. D-F) Imagen histopatológica. Hematoxilina eosina. Panorámica. Proliferación neoplásica exofítica con componente in situ asociado en el margen izquierdo (D). Hematoxilina eosina ×400. Áreas de carcinoma sebáceo in situ compuestas por sebocitos maduros e inmaduros (E). Tinción de inmunohistoquímica con adipofilina ×40. Inmunoeexpresión para adipofilina en los sebocitos maduros (F).

guías no está indicada la realización de cribado de SMT en CS periorbitales, recomendándose individualizar en los extraoculares. Las publicaciones más recientes recomiendan un cribado inicial con criterios clínicos mediante la puntuación de riesgo de Mayo^{2,10}.

En conclusión, la baja incidencia del CS y su clínica inespecífica nos debe alertar sobre la necesidad de establecer una alta sospecha clínica para evitar retrasos diagnósticos y terapéuticos, siendo de vital importancia el estudio his-

tológico. Cabe destacar que, aunque el screening rutinario de SMT no está recomendado, la inmunohistoquímica es una prueba complementaria económica y disponible en la mayoría de los laboratorios de España, debiéndose plantear en todo paciente con carcinoma sebáceo. Nosotros, de acuerdo con las últimas guías, sugerimos un screening inicial con la puntuación de riesgo de Mayo, inmunohistoquímica y posteriormente estudio genético si se cumplen criterios.

Tabla 2 Puntuación de riesgo de mayo del síndrome Muir-Torre

Variable	Puntuación
<i>Edad en el momento del diagnóstico (años)^a</i>	
60 años o más	0
Menor de 60 años	1
<i>Número total de neoplasias sebáceas</i>	
1	0
2 o más	2
<i>Antecedentes personales de algún cáncer relacionado con el síndrome de Lynch^b</i>	
No	0
Sí	1
<i>Antecedentes familiares de cualquier cáncer relacionado con el síndrome de Lynch</i>	
No	0
Sí	1

Puntuación de riesgo de mayo del síndrome Muir-Torre. Las puntuaciones de las 4 variables se suman para crear una puntuación total, con un rango posible de 0 a 5. Una puntuación de 2 o más tiene una sensibilidad del 100% y una especificidad del 81% para predecir una mutación en la línea germinal de un síndrome de Muir-Torre.

^a La puntuación de riesgo MTS de mayo es aplicable a pacientes con adenomas sebáceos, epitelomas sebáceos/sebaceomas y carcinomas sebáceos.

^b Los cánceres relacionados con el síndrome de Lynch incluyen el carcinoma colorrectal, endometrio, ovario, intestino delgado, tracto urinario (pelvis renal y uréter) y tracto biliar.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

- Owen JL, Kibbi N, Worley B, Kelm RC, Wang JV, Barker CA, et al. Sebaceous carcinoma: Evidence-based clinical practice guidelines. *Lancet Oncol*. 2019;699-714, [http://dx.doi.org/10.1016/S1470-2045\(19\)30673-4](http://dx.doi.org/10.1016/S1470-2045(19)30673-4).

- Kibbi N, Worley B, Owen JL, Kelm RC, Bichakjian CK, Chandra S, et al. Sebaceous carcinoma: Controversies and their evidence for clinical practice. *Arch Dermatol Res*. 2020;312:25-31, <http://dx.doi.org/10.1007/s00403-019-01971-4>.
- Sargen MR, Starrett GJ, Engels EA, Cahoon EK, Tucker MA, Goldstein AM. Sebaceous carcinoma epidemiology and genetics: Emerging concepts and clinical implications for screening, prevention, and treatment. *Clin Cancer Res*. 2021 15;27:389-93, <http://dx.doi.org/10.1158/1078-0432.CCR-20-2473>.
- Knackstedt T, Samie FH. Sebaceous carcinoma: A review of the scientific literature. *Curr Treat Options Oncol*. 2017;18:47, <http://dx.doi.org/10.1007/s11864-017-0490-0>.
- Wu A, Rajak SN, Huilgol SC, James C, Selva D. Cutaneous sebaceous carcinoma. *Australas J Dermatol*. 2020;61:e283-92, <http://dx.doi.org/10.1111/ajd.13234>.
- Orr CK, Yazdanie F, Shinder R. Current review of sebaceous cell carcinoma. *Curr Opin Ophthalmol*. 2018;29:445-50, <http://dx.doi.org/10.1097/ICU.0000000000000505>.
- Flux K. Sebaceous Neoplasms. *Surg Pathol Clin*. 2017;10:367-82, <http://dx.doi.org/10.1016/j.path.2017.01.009>.
- John AM, Schwartz RA. Muir-Torre syndrome (MTS): An update and approach to diagnosis and management. *J Am Acad Dermatol*. 2016;74:558-66, <http://dx.doi.org/10.1016/j.jaad.2015.09.074>.
- Bhaijee F, Brown AS. Muir-Torre syndrome. *Arch Pathol Lab Med*. 2014;138:1685-9, <http://dx.doi.org/10.5858/arpa.2013-0301-RS>.
- Roberts ME, Riegert-Johnson DL, Thomas BC, Rumilla KM, Thomas CS, Heckman MG, et al. A clinical scoring system to identify patients with sebaceous neoplasms at risk for the Muir-Torre variant of Lynch syndrome. *Genet Med*. 2014;16:711-6, <http://dx.doi.org/10.1038/gim.2014.19>.

A. Muñoz de Lucas^{a,*}, A. Pampín Franco^a, F.J. Pinedo Moraleda^b y J.L. López Estebaranz^a

^a Servicio de Dermatología, Hospital Universitario Fundación Alcorcón, Alcorcón, Madrid, España

^b Anatomía Patológica, Hospital Universitario Fundación Alcorcón, Alcorcón, Madrid, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: Arantxa.muniz@salud.madrid.org (A. Muñoz de Lucas).