

Carcinoma sebáceo extraocular de cuero cabelludo: reporte de caso y desafíos terapéuticos

Extraocular sebaceous carcinoma of the scalp: case report and therapeutic challenges

Larissa Mirna Belén Campuzano Ortiz* , Evelio Legal Balmaceda** , Lisa Carolina Arguello*** ,
Marta Elizabeth Osorio****

*Instituto de Previsión Social, Hospital de Especialidades Quirúrgicas – Ingavi. Servicio de Cirugía General.
Fernando de la Mora, Paraguay*

RESUMEN

El carcinoma de glándula sebácea (CGS) es una neoplasia cutánea maligna agresiva y poco frecuente. El 75-80 % se origina en la región periocular. La localización extraocular, particularmente en cuero cabelludo, es extremadamente rara. Se presenta el caso de una paciente con CGS de cuero cabelludo, inicialmente diagnosticado como quiste sebáceo. El tratamiento se basó en resección quirúrgica y radioterapia adyuvante. Se discuten los desafíos diagnósticos y terapéuticos. El pronóstico es reservado debido a la alta tasa de recurrencia y metástasis.¹

Palabras claves: Carcinoma sebáceo, Adenocarcinoma sebáceo extraocular, síndrome de Muir-Torre, cuero cabelludo.

ABSTRACT

Sebaceous gland carcinoma (SGC) is a rare and aggressive malignant cutaneous neoplasm. 75-80% originate in the periocular region. Extraocular location, particularly on the scalp, is extremely rare. We present the case of a patient with scalp SGC, initially diagnosed as a sebaceous cyst. Treatment was based on surgical resection and adjuvant radiotherapy. Diagnostic and therapeutic challenges are discussed. The prognosis is guarded due to the high rate of recurrence and metastasis.¹

Keywords: Sebaceous carcinoma, Extraocular sebaceous adenocarcinoma, Muir-Torre syndrome, scalp.

INTRODUCCIÓN

El carcinoma de glándula sebácea (CGS) es una neoplasia cutánea maligna, agresiva y poco frecuente originada en las glándulas sebáceas.¹ La mayoría de los casos (75-80 %) se presentan en la región periocular, principalmente en los párpados, derivado de las glándulas de Meibomio o Zeis. Las localizaciones extraoculares son extremadamente raras, siendo la cabeza y el cuello los sitios más comunes dentro de estas presentaciones inusuales.³

La etiología del CGS no está completamente definida. Se han identificado mutaciones en el gen supresor de tumores p53 en algunos casos. Otros factores de riesgo incluyen la inmunosupresión (trasplante de órganos, infección por VIH), radioterapia previa y el síndrome de Muir-Torre (SMT). Este último es un síndrome genético autosómico dominante caracterizado por la presencia de tumores sebáceos (adenomas, epitelomas o carcinomas) y al menos una neoplasia visceral, más comúnmente cáncer colorrectal.² Entre los individuos con síndrome de Muir-Torre, una mayor exposición a la radiación ultravioleta ambiental se asocia con un mayor riesgo de carcinoma sebáceo, además de ser un factor de riesgo independiente para este tipo de cáncer.³

El CGS afecta principalmente a adultos mayores (60-80 años), con predominio en mujeres y mayor incidencia en poblaciones asiáticas. Clínicamente, la presentación ocular suele ser un nódulo amarillento en el párpado superior. Las lesiones extraoculares, por otro lado, se manifiestan como nódulos inespecíficos, rosados o rojo-amarillentos, de crecimiento rápido.² El diagnóstico definitivo requiere biopsia y estudio histopatológico.

Debido a la rareza de la presentación extraocular del CGS en cuero cabelludo, y los desafíos diagnósticos y terapéuticos que plantea, presentamos el siguiente caso clínico.

El tratamiento de elección del CGS es la escisión quirúrgica completa. La cirugía micrográfica de Mohs es una opción que permite un control preciso de los márgenes, especialmente útil en la región periocular. La biopsia de ganglio centinela puede considerarse en tumores perioculares, pero no se recomienda de rutina en las localizaciones extraoculares debido a la baja tasa de metástasis ganglionares.⁴

La radioterapia adyuvante, con dosis de 50-60 Gy, está in-

* Médico Especialista en Cirugía General. Universidad Católica Nuestra Señora de la Asunción. Instituto de Previsión Social.

** Médico Especialista en Cirugía General. Universidad Nacional de Asunción. Subespecialista en Cirugía de Cabeza y Cuello. Máster en cirugía oncológica, San Pau. Barcelona, España.

*** Médico Especialista en Cirugía Oncológica. Instituto Nacional del Cáncer. Oncología de Cabeza y Cuello.

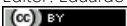
**** Médico Especialista en Cirugía Oncológica. Instituto Nacional del Cáncer. Master en Cabeza y Cuello. Complejo Hospitalar Heliópolis San Paulo, Brasil.

Autor correspondiente: Dra. Larissa Mirna Belén Campuzano Ortiz, Dirección: Republica de Colombia casi Chile. Mariano Roque Alonso, Paraguay. Correo electrónico: larissacampuzano1@gmail.com

Recibido: 08/10/2024 - Revisado: 20/10/2024 - Aceptado: 04/11/2024

Revisor: Nelson Martínez ORCID - Filiación: Facultad de Ciencias Médicas UNA

Editor: Eduardo González Miltos Universidad Nacional de Asunción; San Lorenzo, Paraguay

 Este es un artículo publicado en acceso abierto bajo una Licencia Creative Commons

dicada en casos de invasión perineural, ganglios positivos o márgenes quirúrgicos positivos. En tumores irreseccables o avanzados con inestabilidad de microsatélites o alta carga mutacional, el pembrolizumab (un inhibidor de PD-1) ha demostrado eficacia.⁵⁻⁶

PRESENTACIÓN DE CASO

Paciente femenino de 40 años, sin antecedentes patológicos relevantes. Niega hábitos tóxicos.

Consultó por lesión en cuero cabelludo, región parietal izquierda, de 10 meses de evolución. Inicialmente, la lesión fue diagnosticada como un quiste sebáceo en otro centro, realizándose exéresis local y antibioticoterapia. Cinco meses después, la paciente notó recurrencia de la lesión en el mismo sitio, con crecimiento progresivo, ulceración, sangrado y secreción purulenta.

Acudió al servicio de urgencias en buen estado general, hemodinámicamente estable y afebril. Al examen físico, se observó una tumoración eritematosa, ulcerada, de bordes irregulares, con exudado purulento, de consistencia firme, no dolorosa a la palpación, de aproximadamente 6 cm de diámetro mayor, localizado en la región parietal izquierda del cuero cabelludo (Figura 1 y 2). No se palpaban adenopatías cervicales.



Figura 1. Aspecto de la lesión pre operatoria.



Figura 2. Lesión pre quirúrgica.

Los estudios de laboratorio no mostraron signos de infección sistémica. Glóbulos blancos 4800/mm³, neutrófilos de 55 %, hemoglobina 12,2g/dL, hematocrito 37,6 %, plaquetas 275.000/mm³, PCR 1,2. La tomografía computarizada (TC) de cráneo reveló ausencia de lesiones líticas o blásticas que sugieran invasión ósea. Se identifica una lesión exofítica en el cuero cabelludo, de densidad heterogénea, de bordes mal definidos en la región parietal izquierda. Impresiona presentar una implantación amplia en la galea. (ver Figura 3 y 4).

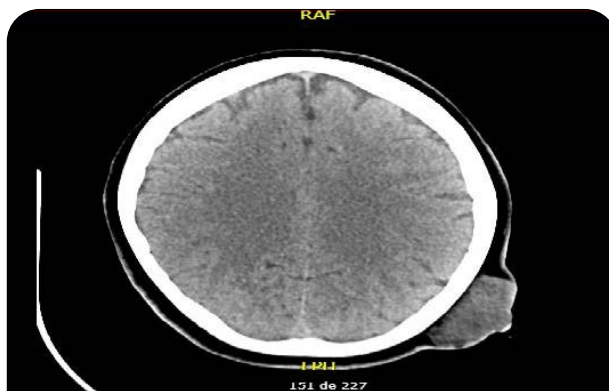


Figura 3. Tomografía pre operatoria.



Figura 4. Herida post operatoria.

Se realizó una biopsia excisional bajo anestesia general. Se utilizó un colgajo de rotación romboide para la reconstrucción del defecto, debido al tamaño del tumor y la necesidad de preservar la vascularización del cuero cabelludo. Se diseñó el defecto cutáneo primario con la forma de un rombo con cuatro lados iguales y con dos ángulos de 120° y dos ángulos de 60°. Normalmente, se pueden extraer cuatro colgajos potenciales de un defecto romboide. Se realizó la incisión, incluyendo márgenes de 2 cm, y disección subgaleal, abarcando márgenes pre-marcados. Se identificó una tumoración de 6 cm, friable, ulcerada, con leve adherencia a la galea, que se resecó completamente. Se realizó hemostasia, lavado con solución salina y agua oxigenada, y se colocó un drenaje laminar tipo Penrose. El cierre se realizó con sutura de poliglactina 3-0 para el tejido celular subcutáneo a puntos simples y nylon 3-0 para la piel a puntos simples.

En el postoperatorio inmediato, se observó dehiscencia parcial de la herida. Se realizó curación diaria con solución salina, logrando una evolución favorable. La paciente fue dada de alta médica luego de tres días de permanencia hospitalaria.

El estudio anatomopatológico informó un carcinoma sebáceo unifocal, grado histológico G2-G3 (moderadamente a pobremente diferenciado), sin invasión linfovascular ni perineural, pero con compromiso de margen quirúrgico.

Se discutió el caso en comité multidisciplinario y se decidió radioterapia adyuvante. Una ecografía cervical pre-radioterapia descartó adenopatías metastásicas. Tras la administración de dos sesiones de radioterapia, en seguimiento a los tres meses, la paciente fue evaluada en el servicio de consultorio externo. La misma se encontraba asintomática, con adecuada cicatrización de la herida (ver Figuras 4 y 5). Se realizó control tomográfico de cráneo y cuello, cuyos resultados demuestran ausencia de las lesiones previamente documentadas. El análisis comparativo

evidencia resolución completa de las anomalías en estudios pre-quirúrgicos. (Figura 5).



Figura 5. Cicatrización del área quirúrgica.

Los hallazgos son congruentes con una evolución postoperatoria satisfactoria, sin evidencia de recurrencia lesional o complicaciones agudas.

DISCUSIÓN

Este caso presenta una manifestación inusual de un CGS extraocular en cuero cabelludo. La localización extraocular representa solo el 20-25 % de todos los CGS, tal y como lo menciona MA Martin y colaboradores.⁷ De estos, una pequeña fracción se presenta en cuero cabelludo. El diagnóstico inicial erróneo como quiste sebáceo, seguido de una recurrencia, subraya la importancia de considerar el CGS en el diagnóstico diferencial de lesiones cutáneas de cuero cabelludo, incluso en pacientes jóvenes y sin factores de riesgo evidentes, en concordancia a lo publicado en otros trabajos.⁸

El abordaje multidisciplinario, con participación de cirugía, oncología médica y radioterapia, es crucial para el manejo óptimo de estos tumores como lo señala Jimenez⁹. La resección quirúrgica completa, con márgenes amplios, es el pilar del tratamiento. En este caso, la elección del colgajo de rotación tipo romboide permitió una reconstrucción adecuada del defecto, preservando la vascularización y minimizando la tensión.

La radioterapia adyuvante se indicó debido al compromiso de un margen quirúrgico, a pesar de la ausencia de invasión linfovascular o perineural. Esta decisión se basa en la alta tasa de recurrencia local del CGS, incluso después de una resección aparentemente completa. Las guías de la NCCN (National Comprehensive Cancer Network) recomiendan la radioterapia adyuvante en casos de márgenes positivos, invasión perineural o

enfermedad ganglionar.¹⁰

Las limitaciones de este caso incluyen el seguimiento a corto plazo y la falta de estudios genéticos.

CONCLUSIÓN

Este caso ilustra la presentación inusual de un carcinoma sebáceo extraocular en cuero cabelludo y la importancia de un abordaje multidisciplinario para su manejo. A pesar de la rareza de esta neoplasia, es fundamental considerarla en el diagnóstico diferencial de lesiones cutáneas en esta localización, especialmente en pacientes con factores de riesgo. La resección quirúrgica completa con márgenes amplios, seguida de radioterapia adyuvante en casos seleccionados, ofrece la mejor oportunidad de control locorregional. Se requiere un seguimiento a largo plazo para detectar recurrencias o metástasis.

Conflicto de intereses: Los autores no declaran tener conflicto de intereses. Cumplimiento de normas éticas

Consentimiento informado: se obtuvo el consentimiento informado por parte de la paciente para la presentación del caso.

Financiación: Este trabajo fue autofinanciado por los autores.

Contribuciones de autoría: Las doctoras Larissa Campuzano y Lisa Arguello concibieron la idea. La Dra. Larissa Campuzano trabajó en la elaboración del trabajo. El Dr. Evelio Legal y la Dra. Marta Osorio en la revisión final del manuscrito.



Figura 6. TAC de control post quirúrgico.

REFERENCIAS

1. Eiger-Moscovich M, Eagle RC Jr, Shields CL, et al. Neoplasias sebáceas perioculares asociadas al síndrome de Muir-Torre: patrones de detección en la literatura y en la práctica clínica. *Ocul Oncol Pathol*. 2020;6(4):226-37.
2. Kibbi N, Worley B, Owen JL, et al. Carcinoma sebáceo: controversias y su evidencia para la práctica clínica. *Arch Dermatol Res*. 2020;312(1):25-31.
3. 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;27(2):389-393.
4. Owen JL, Kibbi N, Worley B, Kelm RC, Wang JV, Barker CA, et al. Carcinoma sebáceo: guías de práctica clínica basadas en evidencia. *Lancet Oncol*. 2019;20:e699-e714.
5. Le DT, Durham JN, Smith KN, Wang H, Bartlett BR, Aulakh LK, et al. Mismatch repair deficiency predicts response of solid tumors to PD-1 blockade. *Science*. 2017;357:409-13.
6. Marcus L, Lemery SJ, Keegan P, Pazdur R. FDA Approval Summary: Pembrolizumab for the treatment of solid tumors with high microsatellite instability. *Clin Cancer Res*. 2019;25:3753-8.
7. Martín-Díaz, M. A., Mayor, M., Rubio, C., Hernández-Cano, N., González-Beato, M. J., & Casado, M. (2004). Carcinoma sebáceo extraocular de presentación atípica. *Actas Dermo-Sifiliográficas*, 95(9), 586-589.
8. Morgade, P., & Fraga, S. (2020). Carcinoma sebáceo extraocular. *Revista argentina de cirugía*, 112(4), 535-538.
9. Jiménez, R., Reichenberger, M. P., Valdés, F., Montes, R., Bustos, F., & Plass, I. (2023). Carcinoma sebáceo, 6 años de experiencia en el Instituto Nacional del Cáncer. *Revista de cirugía*, 75(4), 237-242.
10. Takagawa Y, Tamaki W, Suzuki S, Inaba K, Murakami N, Takahashi K, Igaki H, Nakayama Y, Shigematsu N, Itami J. Radiotherapy for localized sebaceous carcinoma of the eyelid: a retrospective analysis of 83 patients. *J Radiat Res*. 2019 Oct 23;60(5):622-629. doi: 10.1093/jrr/rrz046. PMID: 31271440; PMCID: PMC6805970.