

Carcinosarcoma cutáneo primario

Primary cutaneous carcinosarcoma

María Manuela Martínez Piva¹, Leisa María Molinari², Gastón Néstor Galimberti³, Victoria Volonteri⁴ y Luis Mazzuocolo⁵

RESUMEN

El carcinosarcoma es un tumor bifásico compuesto por poblaciones de células malignas epiteliales y mesenquimáticas. Presentamos el caso de un paciente con un carcinosarcoma cutáneo primario, un tumor infrecuente cuyo diagnóstico es histológico, al descartarse otros tumores fusocelulares como el carcinoma espinocelular sarcomatoide, el fibroxantoma atípico o el melanoma desmoplásico. Una histopatología que evidencie su morfología bifásica, junto con una inmunohistoquímica positiva para p63 y citoque-

ratinas AE1 y AE3, son las principales características que confirmaron el diagnóstico en este caso. El carcinosarcoma cutáneo tiene un pronóstico específico según su diferenciación histopatológica y su tratamiento correcto es imprescindible para obtener una evolución favorable.

Palabras clave: carcinosarcoma, inmunohistoquímica.

Dermatol. Argent. 2018, 24 (3): 149-151

ABSTRACT

Carcinosarcoma is a biphasic tumor composed of malignant epithelial and mesenchymal cell populations. We present a patient with primary cutaneous carcinosarcoma, an infrequent tumor whose diagnosis implies a challenge since it must be distinguished from other fusocellular tumors such as sarcomatoid squamous cell carcinoma, atypical fibroxanthoma, or desmoplastic melanoma. A histopathology evidencing its biphasic morphology, together with a positive immunohistochemistry for

p63 and cytokeratins AE1 and AE3, are the main characteristics that confirmed the diagnosis in this case. Cutaneous carcinosarcoma has a specific prognosis according to its histopathological differentiation, and a correct treatment is mandatory for a favorable evolution.

Key words: carcinosarcoma, immunohistochemistry.

Dermatol. Argent. 2018, 24 (3): 149-151

¹ Médica Dermatóloga, Becaria de Perfeccionamiento de Oncología Cutánea y Cirugía Micrográfica de Mohs

² Médica Dermatóloga, Especialista en Oncología Cutánea y Cirugía Micrográfica de Mohs

³ Médico Dermatólogo, Jefe del Sector Oncología Cutánea y Cirugía Micrográfica de Mohs

⁴ Médica Patóloga

⁵ Jefe del Servicio Hospital Italiano de Buenos Aires, Ciudad Autónoma de Buenos Aires, Argentina

Contacto del autor: María Manuela Martínez Piva

E-mail: mariam.martinez@hospitalitaliano.org.ar

Fecha de trabajo recibido: 18/12/2017

Fecha de trabajo aceptado: 26/7/2018

Conflicto de interés: los autores declaran que no existe conflicto de interés.

CASO CLÍNICO

Un paciente de 92 años consultó por presentar un tumor de aspecto nodular, ulcerado, sangrante, bien delimitado, de 8 mm de diámetro, asintomático, localizado en el ángulo interno del ojo izquierdo, de 6 meses de

evolución (Foto 1). Como diagnósticos presuntivos se plantearon carcinoma basocelular ulcerado, fibroxantoma atípico y melanoma nodular amelanótico. Se realizó una biopsia escisional, cuyo estudio histopatológico evi-

denció una formación nodular constituida por células fusadas y otras de características epitelioides atípicas, con presencia de núcleos pleomórficos y frecuentes mitosis atípicas. También se observaron glándulas con revestimiento atípico en contacto con la proliferación mesenquimática (Foto 2). La inmunohistoquímica fue positiva para citoqueratina AE1/AE3 y p63 en el epitelio glandular y en las células mesenquimáticas atípicas, y para CD68 en estas últimas (Foto 3). Estos hallazgos fueron compatibles con el carcinosarcoma cutáneo. Se realizó una tomografía del macizo craneofacial, cuello, tórax, abdomen y pelvis, con contraste intravenoso y oral, que descartó el compromiso en profundidad de la piel y las partes blandas de la zona comprometida por el tumor primario y el origen visceral del tumor. Se efectuó una cirugía micrográfica de Mohs, con un margen inicial de 1 cm. El paciente continúa en control clínico periódico y evoluciona favorablemente, sin recidiva tumoral.

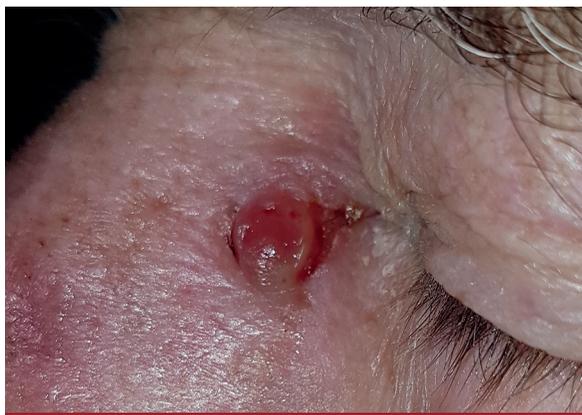


FOTO 1: Tumor exofítico eritematoso, ulcerado, sangrante, bien delimitado, de 8 mm de diámetro, asintomático.

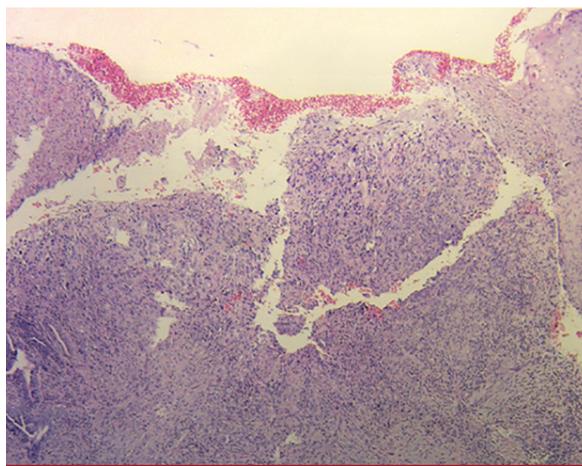


FOTO 2: Formación de células fusadas y epitelioides atípicas, con glándulas de revestimiento atípico en contacto con la proliferación mesenquimática (HyE, 4X).

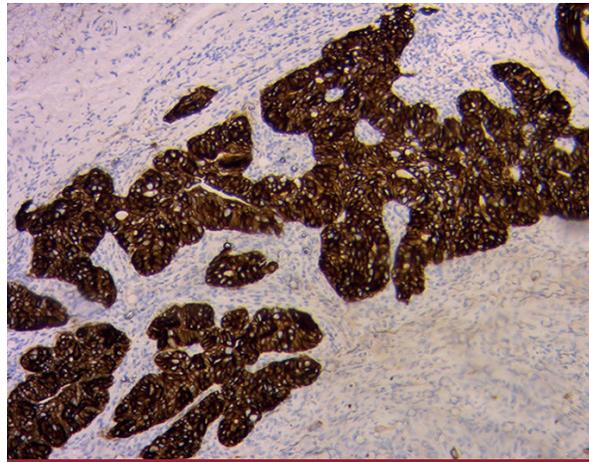


FOTO 3: Inmunohistoquímica positiva para citoqueratina AE1/AE3.

COMENTARIOS

Presentamos el caso de un paciente con un carcinosarcoma cutáneo primario, también conocido como carcinoma metaplásico, carcinoma sarcomatoide bifásico o pseudosarcoma.

Se trata de un tumor bifásico excepcional, compuesto por células malignas epiteliales y mesenquimáticas, descrito por primera vez en 1972 por Edith Dawson¹. Lo más frecuente es que el carcinosarcoma provenga del tracto genital femenino (útero y ovarios), aunque puede desarrollarse en otros órganos, como mama, pulmón, riñón, páncreas, tiroides, laringe y vejiga^{2,3}. Su origen primario en la piel es raro; se han publicado más de 100 casos de carcinosarcoma cutáneo primario¹. Predomina en hombres de edad avanzada, con intenso fotodaño y un fototipo bajo de Fitzpatrick. Otros factores que predisponen a este tumor son alteraciones genéticas, como el xeroderma pigmentoso o mutaciones del gen supresor de tumores p53, el arsénico, los hidrocarburos, el HPV, o antecedentes de exposición a radiación ionizante⁴. En cuanto a su fisiopatogenia, se plantearon tres teorías: una multiclonal, que propone que se origina en dos o más células madre; otra monoclonal divergente, según la cual se origina en una única célula madre totipotencial que se diferencia en dos componentes separados: epitelial y mesenquimático; y la tercera teoría monoclonal de la conversión, que sugiere que si bien se origina en una única célula madre, el componente sarcomatoso proviene de la transformación metaplásica del elemento carcinomatoso^{2,5}.

Clínicamente se manifiesta como un tumor solitario rojizo, noduleoide, de superficie lisa o ulcerada. Los principales diagnósticos diferenciales clínicos son el granuloma piógeno, el carcinoma basocelular o espinocelular, el melanoma amelanótico y el fibroxantoma

atípico. Dada la baja frecuencia del carcinosarcoma cutáneo primario, los estudios por imágenes son importantes para descartar que la lesión en la piel no sea una metástasis cutánea de un carcinosarcoma visceral^{5,6}. Su histología debe distinguirse de otros tumores fusocelulares, como el carcinoma espinocelular sarcomatoide, el fibroxantoma atípico, el melanoma desmoplásico, el angiosarcoma o el dermatofibrosarcoma *protuberans*.

Para su diagnóstico es necesario que ambos componentes del tumor, epitelial y mesenquimático, presenten signos histológicos de malignidad, como atipia nuclear y celular. El componente epitelial del carcinosarcoma puede estar representado por células de carcinoma basocelular o de carcinoma espinocelular, o por células con una diferenciación anexial. En el componente mesenquimático o sarcomatoso de este tumor pueden observarse células que se diferencian como un fibroxantoma atípico, un osteosarcoma o un condrosarcoma, principalmente^{1,5}. La inmunohistoquímica es confirmatoria, positiva para marcadores de linaje epitelial, como p63, citoqueratinas AE1/AE3, p40, MNF116 y 34betaE12^{7,8}.

BIBLIOGRAFÍA

1. Clark JJ, Bowen AR, Bowen GM, Hynstrom JR, et al. Cutaneous carcinosarcoma: a series of six cases and a review of the literature. *J Cutan Pathol* 2016;44:34-44.
2. Bigby SM, Charlton A, Miller MV, Zwi LJ, et al. Biphasic sarcomatoid basal cell carcinoma (carcinosarcoma): four cases with immunohistochemistry and review of the literature. *J Cutan Pathol* 2005;32:141-147.
3. Dawson EK. Carcino-sarcoma of the skin. *J R Coll Surg Edinb* 1972;17:243-246.
4. Leitner R, González V, Casas G, Larralde M. Carcinosarcoma. *Dermatol Argent* 2011;17:70-73.
5. Tran TA, Muller S, Chaudahri PJ, Carlson JA. Cutaneous carcinosarcoma: adnexal vs. epidermal types define high- and low-risk tumors. Results of a meta-analysis. *J Cutan Pathol* 2005;32:2-11.
6. Müller CSL, Pföhler C, Schiekofer C, Körner R, et al. Primary cutaneous carcinosarcomas: a morphological histogenetic concept revisited. *Am J Dermatopathol* 2014;36:328-339.
7. Gómez-Espejo C, Herrera-Sabal A, Ríos-Martin J, Camacho-Martínez F. Basal cell carcinoma with sarcomatoid features (sarcomatoid carcinoma): report of a case and review of the literature. *J Dermatol* 2003;30:543-549.
8. Chung HJ, Wolpowitz D, Scott G, Gilmore E, et al. Squamous cell carcinoma with osteoclast-like giant cells: a morphologically heterogeneous group including carcinosarcoma and squamous cell carcinoma with stromal changes. *J Cutan Pathol* 2016;43:148-157.
9. Bellew S, Del Rosso JQ, Mobini N. Primary carcinosarcoma of the ear: case report and review of the literature. *J Clin Aesthet Dermatol* 2009;2:33-35.
10. Wollina U, Koch A, Schönlebe J, Tchernev G. Carcinosarcoma of skin (sarcomatoid carcinoma) - a rare non-melanoma skin cancer (case review). *Georgian Med News* 2017; 263:7-10

El pronóstico del carcinosarcoma cutáneo primario está ligado a su componente epitelial⁵. El peor pronóstico corresponde al componente epitelial con diferenciación anexial y, en segundo lugar, con diferenciación escamosa⁵. Otros factores asociados a mal pronóstico son: edad menor de 65 años, tamaño mayor de 2 cm, tumor de más de 3 años de evolución, crecimiento tumoral reciente o metástasis en los ganglios linfáticos regionales^{5,9}.

El tratamiento es quirúrgico y la cirugía de Mohs se recomienda como primera opción, dado que se trata de tumores agresivos localmente que suelen afectar zonas de riesgo, como la extremidad cefálica^{1,8,10}. No encontramos en la bibliografía trabajos que comparen la cirugía de Mohs con la cirugía convencional para el tratamiento de estos tumores.

Consideramos importante conocer las principales características clínicas, histológicas e inmunohistoquímicas del carcinosarcoma cutáneo primario, ya que este tumor tiene un pronóstico específico según su diferenciación. Es necesario tener en cuenta que un estudio exhaustivo y el tratamiento correcto son esenciales para obtener una evolución favorable.