

C A R C I N O M A DE GLANDULAS SEBACEAS

Dr. Eduardo Souchon *
Dr. Gustavo Benítez Pérez **
Dr. Manuel Gómez Ospina **
Dr. Apostolus Goropolus **

Las Glándulas Sudoríparas con sus conductos excretores, fueron descubiertas en 1833 por Johannes Purkinje, Profesor de Fisiología y Patología de la Universidad de Breslau.

La primera descripción de las Glándulas Sudoríparas fue hecha en 1859 por Lotzbeck (5), pero solo fue en 1922 que Schiefferdecker (10,11) las diferenció en ecrinas y apocrinas.

Las ecrinas desembocan directamente en la piel y las apocrinas, más grandes, desembocan al folículo piloso (Fig. 1).

Las glándulas Ecrinas representan un avance en la evolución biológica del hombre, su número está por encima de los 2.000.000 en cada individuo y están diseminadas por toda la superficie corporal, con una distribución promedio de 130 Glándulas Ecrinas por centímetro cuadrado de piel.

Son más numerosas en las palmas de las manos y plantas de los pies, oscilando entre 416 y 424 Glándulas Ecrinas, por centímetro cuadrado. La concentración va decreciendo en: el hombro, dorso de la mano, dorso del pie, brazo, antebrazo y abdomen. La más baja concentración, de 81 a 87, se encuentra en tórax, escápula, región lumbar, muslo y pierna. En general, más glándulas ecrinas se encuentran en la superficie ventral del tronco que en la dorsal, más en la superficie flexora de las extremidades y más en las extremidades superiores que en las inferiores.

El epitelio de los conductos de las Glándulas Ecrinas está compuesto histológicamente por 2 capas compactas de pequeñas células de aproximadamente igual tamaño.

* Instructor por concurso. Cátedra de Cirugía "C", Hospital Universitario de Caracas.

** Médico Residente Postgrado de Cirugía General. Cátedra de Cirugía "C", Hospital Universitario de Caracas.

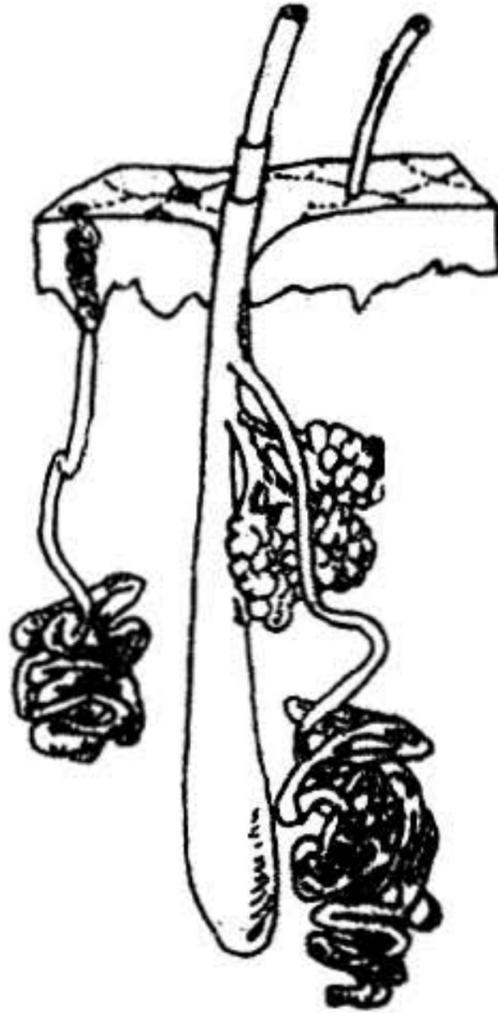


Figura 1 - Representación de la glándula apocrina (derecha) y glándula ecrina (izquierda).

El epitelio secretor ecrino tiene una capa de células pseudoestratificadas truncadas y células piramidales, encerradas por células mioepiteliales. Dos tipos de células están presentes con citoplasma basófilo y acidófilo.

Las Glándulas Apocrinas se encuentran en la axila, monte pubiano, circumanal, piel de la areola y pezón, labio, prepucio y escroto. Unas pocas se encuentran en la cara, abdomen y región periumbilical. Las Glándulas ceruminosas del oído externo y las Glándulas de Moll de los párpados son glándulas apocrinas modificadas.

Los conductos de las glándulas apocrinas están cercanos al folículo piloso y se abren a la superficie de la piel a través de los orificios pilosebáceos, justo por encima de la entrada del conducto sebáceo. Ocasionalmente pueden abrirse directamente a la piel.

La porción del conducto de las glándulas apocrinas está compuesto por dos capas de células cuboidales, mientras el epitelio glandular está compuesto por una capa irregular de células columnares.

La luz de la porción secretora de las glándulas apocrinas mide más de 200 micrones de diámetro o sea 10 veces la luz de las glándulas ecrinas.

Las neoplasias de las Glándulas Sudoríparas son raras, con una incidencia de 0,05% en especímenes de Patología Quirúrgica, en una serie de 109 casos reportados por John Tulenko (11) y colaboradores en 1965 (Universidad de Cornell, New York), y encontró que el HIDRADENOMA ocupaba el 60% de casos, el SYRINGOMA el 16%, el CARCINOMA el 12%, el HIDRADENOMA PAPILLIFERUM el 9% y el SYRINGOCISTADENOMA PAPILLIFERUM el 3%.

La mayoría de los carcinomas de las Glándulas Sudoríparas exhiben anaplasia celular o invasión local, similar al Carcinoma Basocelular y son tratados adecuadamente por resección local.

David B. Rulon y Elson B. Helwing (9) en 1974 clasificaron los Tumores de Glándulas Sebáceas en:

- a) Adenoma Sebáceo
- b) Carcinoma Basocelular con diferenciación sebácea
- c) Carcinoma Sebáceo.

Y de los 95 casos reportados por ellos, 46 correspondieron a Adenoma sebáceo, 43 a Carcinoma basocelular con diferenciación sebácea y 6 a Carcinoma sebáceo.

Otras entidades que pueden confundirse con las Neoplasias sebáceas son: El NEVUS SEBACEO DE JADASSOHN., el ADENOMA SEBACEO DE PRINGLE, y la HIPERPLASIA ADENOMATOIDE SEBACEA.

El NEVUS SEBACEO DE JADASSOHN es un hamartoma, encontrado comunmente en el cuero cabelludo, en la época cercana al nacimiento (6).

Se caracteriza por mal desarrollo del pelo y las glándulas sebáceas antes de la pubertad. Después de la pubertad hay papilomatosis, hiperplasia de las glándulas sebáceas en el corion y localizadas profundamente en las glándulas sudoríparas dilatadas, morfológicamente similares a las glándulas apocrinas.

El ADENOMA SEBACEO DE PRINGLE, un hamartoma, que es parte del complejo esclerosis tuberosa. Ocurre o no pequeña hiperplasia sebacea. La característica histológica es un gran crecimiento del tejido conectivo y los vasos sanguíneos.

La HIPERPLASIA ADENOMATOIDE SEBACEA (nevus sebáceo senil, hiperplasia sebácea senil), puede diferenciarse microscópicamente de la verdadera neoplasia sebácea.

El CARCINOMA SEBACEO en localizaciones extraoculares es raro. Puede desarrollar un gran tamaño. Hay pérdida del patrón microscópico normal del aparato pilosebaceo, exhibiendo células de contenido lípido, poca diferenciación celular, tendencia a invadir tejidos adyacentes (músculo y espacios perineurales), y células atípicas con núcleos grandes (6). Los tumores que invaden el espacio perineural y músculos voluntarios, pueden ser destructores localmente y recurrir repetidamente.

Las metástasis de los carcinomas sebáceos extraoculares son extremadamente raras.

La excisión local es la terapia adecuada, pero si hay invasión del espacio perineural, músculo o vasos sanguíneos, debe hacerse resección más amplia.

El relativo comportamiento benigno del carcinoma sebáceo localizado en los párpados, carúnculas y órbita, contrastan con la malignidad y curso fatal de los carcinomas sebáceos localizados extraocularmente.

Presentación de un caso

Paciente masculino de 44 años, natural de Chivacoa (Estado Yaracuy) y procedente de Caracas, quien ingresó al servicio Cátedra "C" de Cirugía, del Hospital Universitario de Caracas el 6 de Junio de 1983, porque desde hace 4 años venía presentando una lesión costrosa y ulcerada en región temporozigomática derecha, no dolorosa, con secreción purulenta intermitente y mamelones en su superficie, que fue creciendo progresivamente de tamaño, motivo por el cual consulta en nuestro Hospital.

Antecedentes Personales:

El 24 de Abril de 1979 se le diagnosticó por biopsia excisional: EPI-TELIOMA INTERMEDIO, del ala nasal derecha (de 10 años de evolución), en el servicio de Dermatología, Hospital de Barquisimeto, Estado Lara).

A los 6 meses se le practicó resección bordes cicatriciales y fibrosos del ala nasal derecha, con rotación de colgajo nasogeniano de piel, cubriendo el defecto nasal (Hospital de Barquisimeto).

Antecedentes Familiares:

El padre murió de Carcinoma Gástrico.

Examen físico:

Aumento de volumen de región temporo-zigomática derecha, donde se aprecia masa de consistencia dura, de 5 x 4 cm. con zona central ulcerada y secreción purulenta en el fondo de la misma. Se aprecian dos mamelones pequeños en su superficie. No dolorosa, que hace cuerpo con los tejidos profundos.

Pirámide nasal deformada por cicatriz e injerto de piel en ala nasal derecha.

Pequeña úlcera de 3 mm. de diámetro, en mucosa labial inferior lado derecho.

Lesión mamelonante de 0,3 cm por 0,2 cm en borde lingual izquierdo tercio medio. Mucosa de la pared posterior de la faringe y amígdalas congestivas.

Lesión verrugosa y costrosa en región mastoidea izquierda de 0,5 x 0,5 cm.

Lesión costrosa de 0,5 x 0,4 cm. en región anterior del tórax, segundo espacio intercostal, paraesternal derecho. El resto del examen físico fue normal.

Al tercer día del ingreso, se le practicó Tomografía, Lineal de senos paranasales que fue normal.

Al noveno día, se le practicó Tomografía lineal de huesos temporal y malar derechos. Y se tomó biopsia incisional de la lesión zigomática derecha, reportando: **CARCINOMA SEBACEO.**

Al vigésimosegundo día se intervino quirúrgicamente practicándole: Extirpación de la lesión, con resección de arco zigomático y pared lateral de la órbita derecha y en continuidad parotidectomía total con vaciamiento radical modificado de cuello. Rotación colgajo pediculado de piel de cuero cabelludo de región parietal hacia región temporo-zigomática cubriendo el defecto con injerto libre de piel tomada del muslo derecho.

En el postoperatorio inmediato presentó una fístula salival temporal a través de la herida operatoria en región parotidea derecha, que cedió a los 6 días, y leve infección del colgajo que cedió con tratamiento médico. Fue dado de alta a las 4 semanas de la intervención para tratamiento adyuvante antineoplásico con quimioterapia.

El informe de anatomía patológica del material extirpado quirúrgicamente fue: "Carcinoma de glándulas sebáceas, con extensa invasión de los tejidos blandos hasta el plano muscular inclusive e infiltración de la glándula parótida con Carcinoma Metastásico de glándulas sebáceas en 4 ganglios.

Hiperplasia folicular y sinusoidal reactiva. Signos de hemorragia antigua y reciente. En el contenido del vaciamiento del cuello".

Además de la lesión principal se extirparon también: una lesión papilomatosa de la lengua cuya biopsia demostró ser un FIBROMA DE IRRITACION, una lesión del labio inferior que se diagnosticó como CARCINOMA EPIDERMÓIDE y además un CARCINOMA BASOCELULAR de la piel retroauricular izquierda. Todos los márgenes de las lesiones fueron informados libres de tumor.

DISCUSION:

Las neoplasias de glándulas sudoríparas son extremadamente raras, siendo el 0,05% de las lesiones tumorales en humanos, ocupando el carcinoma de glándulas sebáceas solo el 12% de los tumores malignos de glándulas apocrinas (11).

En el Hospital Universitario de Caracas, se revisaron todos los diagnósticos de enfermedades y neoplasias sebáceas malignas encontrándose que el caso presentado es el primero de esta naturaleza en nuestra Institución.

Raymond A. Justi (3), Willis (14), Dubois (2) y Ormsby (8), han sugerido que el arácnido DEMODEX FOLLICULORUM puede jugar un papel importante en la etiología del cambio neoplásico de las glándulas sebáceas, obstruyendo el orificio de las glándulas sebáceas, lo cual lleva a la acumulación de carcinogénicos, normalmente secretados en pequeñas cantidades por las glándulas sebáceas.

El ácido oléico estimula el crecimiento de células sebáceas y causa tumores sebáceos malignos en ratones (12,13).

La radiación con rayos X puede estimular el crecimiento maligno de las glándulas sebáceas (3,1,4).

El carcinoma sebáceo de localización extraocular es muy raro. Cuando invade el espacio perineural y músculos, tiende a destruir localmente, con un alto índice de recidiva, siendo las metástasis bastante raras.

El tratamiento de elección es quirúrgico: Resección local amplia con extirpación de todos los órganos que se sospechen infiltrados y vaciamiento ganglionar correspondiente a la zona adyacente de drenaje, como recomiendan Miller y White (7), y los autores.

RESUMEN:

Se presenta el primer caso de CARCINOMA DE GLANDULAS SEBACEAS, diagnosticado en el Hospital Universitario de Caracas, en región Temporocigomática derecha, en un hombre de 44 años, de 4 años de evolución.

El paciente fue tratado con extirpación amplia de la lesión y en continuidad Parotidectomía y vaciamiento de cuello modificado.

En este caso se encontró metástasis a la Parótida homolateral y en cuatro de los ganglios resecados del cuello. El defecto cosmético se corrigió con un colgajo pediculado de piel del cuero cabelludo y un injerto dermoepidérmico autólogo.

Se hace revisión de la Literatura Médica Mundial, con respecto a la frecuencia, clasificación, manifestaciones clínicas, hallazgos microscópicos, diagnóstico diferencial y tratamiento del CARCINOMA DE GLANDULAS SEBACEAS.

SUMMARY:

A first case in Hospital Universitario de Caracas, is presented of SEBACEOUS CARCINOMA, developing in right temporocigomatic area, in a forty four years old man.

The subject of sebaceous gland malignancy is reviewed and the related rarity of the lesion noted.

The treatment of choice is wide surgical excision with regional node dissection and parotidectomy.

BIBLIOGRAFIA

- 1 COGAN, D. G.; FINK, R.; DONALDSON, D.- "X-Ray Irradiation of orbital glands of the Rabbit", Radiology 64:731, 1955.
- 2 DUBOIS.- The Demodex Folliculorum of Unna in the healthy skin; abstracted Birt. J. Demart. 12:89. 1911. Citado por JUSTI (03).
- 3 JUSTI, RAYMOND A.- "Sebaceous Carcinoma" A.M.A. Archives of Dermatology, Vol. 77 Pag. 195-200, February 1958.
- 4 KUZNITZKY, E.- "Cancer like Epithelial Structure as a Result of the Sebaceous Glands of the Rabbit (Anaplasia or Regeneration)", J. Invest. Dermat. 7:1, 1946. citado por JUSTI (03).
- 5 LOTZBECK, CARL VON.- Ein fall van Schweissdrusengeschwulst an der Wange". Arch. Path. and Anat. 1859. Citado or TULENKO y CONWAY (11).
- 6 MEHRIGAN, A. H.; PINKUS H.- "Life history of organoid nevi, with especial reference to nevus sebaceous of Jadassohn" Arch. Dermatol. Vol. 91 Pag. 574-588, 1967.

- 7 MILLER, ROBERT E.; WHITE, JOHN J.- "Sebaceous Gland Carcinoma" Am. J. Surg. Vol. 114, Pag. 958-961, December 1967.
- 8 ORMSBY, D.; MONTGOMERY, H.- "Diseases of the Skin", Ed. 6. Philadelphia, Lea & Febiger, 1943. Citado por JUSTI (03).
- 9 RULON, DAVID B.; HELIWIN, ELSON B.- "Cutaneous Sebaceous Neoplasm" Cancer, Vol. 33 Pag. 82-102 January 1974.
- 10 SCHIEFFERDECKER, P.- "Die Hautdrusen des Menschen und des Saugetiers, ihre bedeutung sowie die muscularis sexuales", Zoologica, 72:1, 1922. Citado or TULENKO Y CONWAY (11).
- 11 TULENKO, JOHN E.; CONWAY, HERBERT.- "An Analysis of sweat gland Tumors" Surg. Gyn. and Obst. Pag. 343-348, August 1965.
- 12 TWORT, C. C.; BOTTOMLEY, A. C.- "The aetiology of Breast Cancer" Lancet 2: 776, 1932. Citado por JUSTI (03).
- 13 WARREN, S.; WARVI, W. N.- "Tumors of Sebaceous Glands" Am. J. Path. 19:441, 1943. Citado por JUSTI (03).
- 14 WILLIS, R. A.- "Pathology of Tumors", Ed. 2 St. Louis, The C. V. Mosby Company, 1953.