

Carcinosarcoma, un tumor bifásico. Caso clínico

Carcinosarcoma, a Biphasic Tumor. A Case Report

Laura Jaramillo Buitrago,¹ Carolina Mesa Mesa,² Felipe Mesa Betancourt y Verónica Alba Amarillo⁴

¹ MD, Dermatología.

² MD, Dermatología.

³ MD, PbD, profesor titular, cirugía plástica.

⁴ MD, Dermatopatóloga.

Universidad CES, Medellín, Colombia.

RESUMEN

El carcinoma metaplásico es un tumor con componente epitelial y mesenquimal, ambos de características malignas. Presentamos el caso de una paciente de 85 años a quien inicialmente se le realizó el diagnóstico de carcinoma escamocelular en la región hipotenar, el cual fue resecado. Seis años después reapareció la lesión, asociada a una afectación severa de los nervios mediano y cubital; infiltración y destrucción de los tejidos blandos y osteoarticulares. La biopsia de los tejidos profundos reportó el diagnóstico de carcinosarcoma. Éste es un tumor raro y requiere una biopsia profunda y amplia para poder identificar los diferentes componentes de la lesión.

PALABRAS CLAVE: carcinoma, carcinoma fusocelular, neoplasia epitelial maligna, metástasis, metaplásico.

Introducción

El carcinoma metaplásico cutáneo –también llamado carcinosarcoma, carcinoma sarcomatoide bifásico o carcinoma sarcomatoso– hace referencia a los tumores bifásicos con componente epitelial y mesenquimal, ambos de características malignas.

Edith Dawson¹ lo describió por primera vez en el año 1972. Este tipo de cáncer afecta principalmente al sistema genitourinario, gastrointestinal, mama, pulmón y timo.² El daño en piel es extremadamente raro, con pocos reportes en la literatura. En los casos de afectación en la piel, se trata de personas de edad avanzada, con predominio en hombres y en áreas fotoexpuestas, como la cabeza y cuello. Clínicamente son tumores mayores a 5 mm, lesiones nodulares, exofíticos o ulcerados.³

Presentamos el caso de una paciente a quien seis años después de la resección de un carcinoma escamocelular

ABSTRACT

Metaplastic carcinoma is a tumor with both epithelial and mesenchymal components, with malignant features. We present a 85 year-old female, initially diagnosed with a squamous cell carcinoma in the right hypothenar region treated by excision. Six years later, the lesion recurred with involvement of the median and ulnar nerves and destruction and infiltration of soft tissues. The deep biopsy revealed a carcinosarcoma. This is an uncommon tumor requiring deep and wide excision, to identify the different components and to avoid recurrences.

KEYWORDS: carcinoma, spindle-cell carcinoma, malignant epithelial neoplasms, metastasis, metaplastic.

en la mano, se le diagnosticó carcinosarcoma en el mismo lugar de la resección.

Historia clínica

Paciente de 85 años de edad, con antecedente de carcinoma escamocelular infiltrante bien diferenciado en la región hipotenar derecha, quien seis años después acudió a consulta por haber perdido la movilidad y la fuerza en la misma mano, con aparición de una lesión en la cicatriz antigua y la presencia de un ganglio volar radial en el carpo del mismo lado. Se le hizo una electromiografía (EMG) que reportó daño axonal del nervio mediano en el túnel del carpo y alteración del nervio ulnar, por lo que fue llevada a cirugía para resecar el ganglio, liberar el nervio mediano derecho y hacer la resección del tumor de la cicatriz, el cual resultó negativo para malignidad. Además se le inició tratamiento médico para la patología del nervio ulnar.

CORRESPONDENCIA

Dra. Laura Jaramillo Buitrago ■ Telefax: 057-4-4440059, opción 2 ■ Celular: 3218510184 ■ laurajara1@hotmail.com
Carrera 43 A núm. 54 Sur 52, Sabaneta, Antioquia

Seis meses más tarde reapareció una lesión hiperqueratósica en la zona del tumor anterior, se resecó y el estudio histopatológico reportó un carcinoma escamocelular invasor bien diferenciado con bordes de resección libres de tumor.

Después de un año la EMG informó una lesión del nervio ulnar en el codo con daño axonal avanzado prácticamente completa, que requirió cirugía de transposición anterior del nervio cubital con neurolisis del mismo.

Dos meses después de la cirugía del nervio, apareció una masa de consistencia quística en la región hipotenar de la mano derecha, con gran dolor, asociado a una lesión ulcerada en el sitio adyacente al quiste (figura 1). Se le realizó una resonancia magnética nuclear que confirmó la naturaleza tumoral y mostró, además de la masa quística, líquido que disecaba toda la región perineural del nervio cubital derecho desde el canal de Guyón hasta la región epitroclear del codo. Durante la cirugía se encontró una gran destrucción de los tejidos en la región hipotenar, en el carpo y en el nervio cubital. La patología reportó una afectación extensa de los tejidos blandos por una neoplasia maligna con dos patrones: uno, el predominante, constituido por células fusiformes y estelares atípicas con mitosis; y el otro, compuesto por células escamosas, bien diferenciadas, malignas. Este último con características de carcinoma escamocelular bien diferenciado (figura 2). El estudio inmunohistoquímico confirmó la doble naturaleza de la neoplasia, con la positividad de los marcadores de citoqueratinas (AE₁/AE₃), p63 y EMA en el componente epitelial (carcinoma) y de vimentina en las células neoplásicas mesenquimales (figura 3), por lo que se le diagnosticó carcinosarcoma o carcinoma metaplásico.

La enfermedad continuó con una evolución agresiva que requirió la amputación a nivel supracondilea de su extremidad superior derecha. Meses más tarde apareció una lesión en la cicatriz del muñón amputado y una lesión sospechosa de metástasis en el pulmón. Recibió tratamiento oncológico hasta su muerte, un año más tarde.

Discusión

En este caso clínico se demuestra la dificultad diagnóstica para este tipo de tumor. Inicialmente se clasificó como carcinoma escamocelular, y seis años después como carcinosarcoma con afectación extensa de tejidos blandos.

El componente epitelial del carcinosarcoma puede ser basocelular, escamocelular o menos frecuentemente anexial.⁴ El componente mesenquimal puede ser condrosarcoma, osteosarcoma, sarcoma pleomórfico, leiomirosarcoma o incluso es posible que tenga apariencia similar al histiocitoma fibroso maligno.⁵



Figura 1.

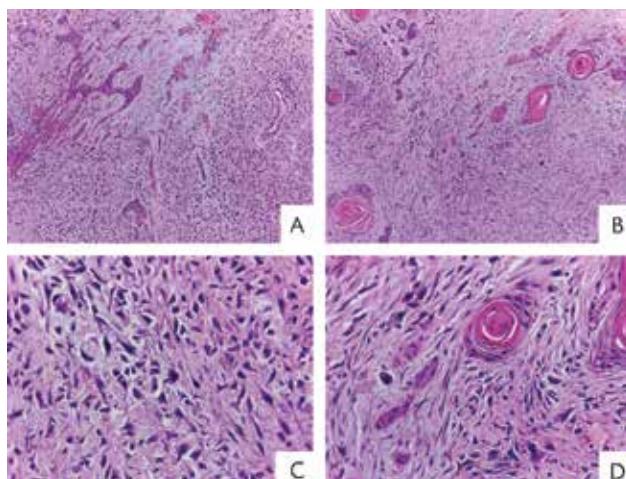


Figura 2. A) Tumor bifásico, con componentes epitelial y mesenquimal malignos, HE 10x. B) Componente epitelial escamoso, bien diferenciado, con presencia de perlas córneas, HE 10x. C) Componente mesenquimal con células fusiformes y estelares atípicas con mitosis, HE 20x. D) Detalle del componente epitelial y mesenquimal, HE 20x.

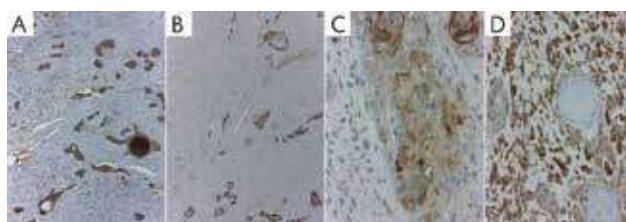


Figura 3. Tinciones inmunohistoquímicas. A) Citoqueratinas: marcación fuerte y difusa en el componente epitelial, 10x. B) p63: tinción positiva nuclear de células escamosas tumorales, 10x. C) EMA: tinción positiva de membrana de células escamosas tumorales, 20x. D) Vimentina: marcación fuerte y difusa en el citoplasma de las células mesenquimales tumorales, 20x.

La teoría más aceptada para describir el origen de esta enfermedad es la monoclonal, la cual sugiere que el epitelio sufre una metaplasia que origina el componente

maligno mesenquimal. Además se describe que hay una relación entre dicho componente y la respuesta celular, ya que cuando esta última está afectada favorece el desarrollo de este tipo de lesión.⁶ También se ha determinado la mutación del gen p53 en ambos componentes de la lesión, lo cual ratifica la radiación ultravioleta como una posible etiología para desarrollar este tipo de enfermedad.⁷

El diagnóstico definitivo se realiza por las características morfológicas de la lesión, evaluadas con la tinción de rutina (hematoxilina-eosina) y apoyado con las diferentes técnicas inmunohistoquímicas, dentro de las cuales la positividad de citoqueratinas, EMA, BER-ep4 y p63, en el componente epitelial, que a su vez son negativas en el componente mesenquimal y ayudados por la positividad de vimentina en este último componente, complementan el estudio y son importantes para realizar el diagnóstico diferencial, con carcinoma escamocelular de células fusiformes.

El hecho de que la paciente en un principio presentara un tumor epitelial y seis años más tarde un tumor bifásico pudo ocurrir de forma secundaria a una transformación del tumor inicial hacia uno con comportamiento más agresivo, teoría antes descrita que soporta esta hipótesis, o a un primer subdiagnóstico por una biopsia poco profunda o por una falla en el diagnóstico, lo que es muy común por la baja incidencia del tumor, la pluralidad de los diferentes términos y falta de criterios histopatológicos claros para el diagnóstico.³

En carcinomas cuyo componente epitelial presenta diferenciación escamosa o basaloide se ha reportado un mejor pronóstico, con una supervivencia libre de enfermedad de cinco años en 70% de los pacientes, comparado con 25% en aquéllos cuyo componente epitelial presenta diferenciación anexial.⁴ Además los tumores con componente epitelial de tipo basocelular tienen mejor pronóstico que los de componente epitelial escamocelular.⁶ Asimismo, se ha reportado metástasis en 27% de los casos en sitios como lengua, cerebro, riñón, glándulas adrenales, músculo, huesos, tejido linfoide y glándula parótida.⁸

Como tratamiento de elección se recomienda la escisión quirúrgica completa con márgenes libres de tumor, aunque no existen márgenes seguros reportados en la literatura; la radioterapia adyuvante puede ser útil en pacientes que muestren recurrencias, pero aún no se han demostrado beneficios clínicos.⁹

A pesar de que existen carcinomas metaplásicos del pulmón que hacen metástasis en piel, consideramos poco probable que éste sea el caso, puesto que nunca manifestó signos ni síntomas pulmonares.

La afectación de este tumor en la mano es raro, y sólo se ha reportado un caso en la literatura, donde al paciente se le amputó la extremidad dada la agresividad del tumor, al igual que en el caso de nuestra paciente.¹⁰

En conclusión, debemos tener en cuenta el carcinoma metaplásico (carcinosarcoma) como diagnóstico diferencial de otros tumores cutáneos agresivos. Es necesario realizar una biopsia profunda y amplia para poder identificar los diferentes componentes de este tumor, ya que en la biopsia de piel superficial únicamente se puede observar el componente epitelial.

BIBLIOGRAFÍA

1. Dawson EK, Carcinosarcoma of the skin, *J R Coll Surg Edinb* 1972; 17(4):243-6.
2. Tran TA, Muller S, Chaudhari PJ y Carlson JA, Cutaneous carcinosarcoma: adnexal vs. epidermal types define high and low risk tumors. Results of a meta analysis, *J Cutan Pathol* 2005; 32(1):2-11.
3. Müller CS, Pföhler C, Schiekofer C, Körner R y Vogt T, Primary cutaneous carcinosarcomas: a morphological histogenetic concept revisited, *Am J Dermatopathol* 2014; 36(4):328-39.
4. Calonje E, Benn T y Lazar A, Tumors of the surface epithelium, en McKee PH, Calonje E y Granter SR (eds.), *McKee pathology of the skin*, 4^a ed., Londres, Elsevier, 2012, pp. 1125-7.
5. Ram R, Saadat P, Peng D y Vadmal M, Case report and literature review: primary cutaneous carcinosarcoma, *Ann Clin Lab Sci* 2005; 35(2):189-94.
6. Rose RF, Merchant W, Stables GI, Lyon CL y Platt A, Basal cell carcinoma with a sarcomatous component (carcinosarcoma): a series of 5 cases and a review of the literature, *J Am Acad Dermatol* 2008; 59(4):627-32.
7. Ansari-Lari MA, Hoque MO, Califano J y Westra WH, Immunohistochemical p53 expression patterns in sarcomatoid carcinomas of the upper respiratory tract, *Am J Surg Pathol* 2002; 26(8):1024-31.
8. Loh TL, Tomlinson J, Chin R y Eslick GD, Cutaneous carcinosarcoma with metastasis to the parotid gland, *Case Rep Otolaryngol* 2014; 173235.
9. Syme-Grant J, Syme-Grant NJ, Motta L, Stevenson JH y Evans AT, Are primary cutaneous carcinosarcomas underdiagnosed? Five cases and a review of the literature, *J Plast Reconstr Aesthet Surg* 2006; 59(12):1402-8.
10. El Harrouri T, Ech-Charif S, Amrani M y Jalil A, Primary carcinosarcoma of the skin, *J Hand Microsurg* 2010; 2(2):79-81.