

Caso aislado

Carcinosarcoma cutáneo con metástasis ganglionares

E. García-Toro, I. García-Higuera, L. Remón-Garijo y M. Claver-Criado

Servicio de Anatomía Patológica, Hospital General Yagüe. Burgos.

SUMMARY

Carcinosarcomas are biphasic tumors comprising malignant epithelial and mesenchymal elements. Primary cases in the skin are very rare and only 11 cases have been documented to date. We report a new case with lymph node metastasis. The histogenesis of carcinosarcomas is a controversial issue; we discuss the different theories and names used for such tumors. Rev Esp Patol 2000; 33(4): 327-331.

Key words: Carcinosarcoma - Sarcomatoid carcinoma - Cutaneous neoplasias

RESUMEN

Los carcinosarcomas son tumores bifásicos constituidos por elementos epiteliales y mesenquimales malignos. Son neoplasias muy raras en la piel, recogiendo en la literatura únicamente 11 casos. Presentamos un nuevo caso con metástasis ganglionares. La histogénesis de los carcinosarcomas es muy controvertida; discutimos las distintas teorías y nombres utilizados para designar estas neoplasias. Rev Esp Patol 2000; 33(4): 327-331.

Palabras clave: Carcinosarcoma - Carcinoma sarcomatoide - Neoplasias cutáneas

INTRODUCCIÓN

Los carcinosarcomas cutáneos son un grupo de tumores muy infrecuentes, recogiendo en la literatura revisada sólo 11 casos (cuatro de ellos en una única serie) (1-5). Estas neoplasias están constituidas por elementos epiteliales y mesenquimales, reuniendo ambos criterios his-

tológicos de malignidad (2-6). El componente epitelial puede corresponder a un carcinoma epidermoide, basocelular o anexial, y se encuentra íntimamente unido a un componente sarcomatoso que puede exhibir distintas diferenciaciones (osteosarcoma, condrosarcoma, rabdomiosarcoma, etc.) (2). Estos tumores aparecen generalmente en pacientes de edad avanzada y el pronóstico no está

bien establecido hasta la fecha debido a los pocos casos publicados y al escaso seguimiento de los mismos (2).

CASO CLÍNICO

Se trata de un paciente varón de 87 años sin antecedentes de interés que consultó por una tumoración de 7 cm en la superficie de flexión del antebrazo derecho. La lesión había experimentado un crecimiento rápido y una ulceración secundaria en los tres meses previos al tratamiento. El tumor se extirpó quirúrgicamente. Diez meses después el paciente presentaba lesiones muy sugestivas de metástasis ganglionares en la axila y fosa supraclavicular derechas. Fue intervenido de nuevo, realizándose linfadenectomía axilar y supraclavicular derechas. El paciente procedía de otro centro y su seguimiento se perdió tras la segunda intervención quirúrgica.



Figura 1. El tumor asienta en la dermis y se encuentra bien delimitado en algunas zonas periféricas (original, HE x25).

MATERIAL Y MÉTODOS

Las piezas quirúrgicas procedentes de la tumorectomía inicial y linfadenectomías posteriores fueron fijadas en formol al 10%, y las secciones obtenidas procesadas habitualmente e incluidas en parafina. Se realizaron cortes de 4 μ que se tiñeron también de forma habitual con hematoxilina-eosina, azul alcian-PAS y reticulina. El estudio se completó con técnicas inmunohistoquímicas sobre cortes adicionales con los siguientes anticuerpos comerciales prediluidos: CAM5.2 (Becton Dickinson), vimentina (Dako), actina (Enzo diagnostics), proteína S100 (Dako), CEA (Dako) y desmina (Dako).

RESULTADOS

La pieza quirúrgica inicial estaba constituida por piel y tejido celular subcutáneo y medía 6,2 \times 4,5 \times 6,7 cm. Al

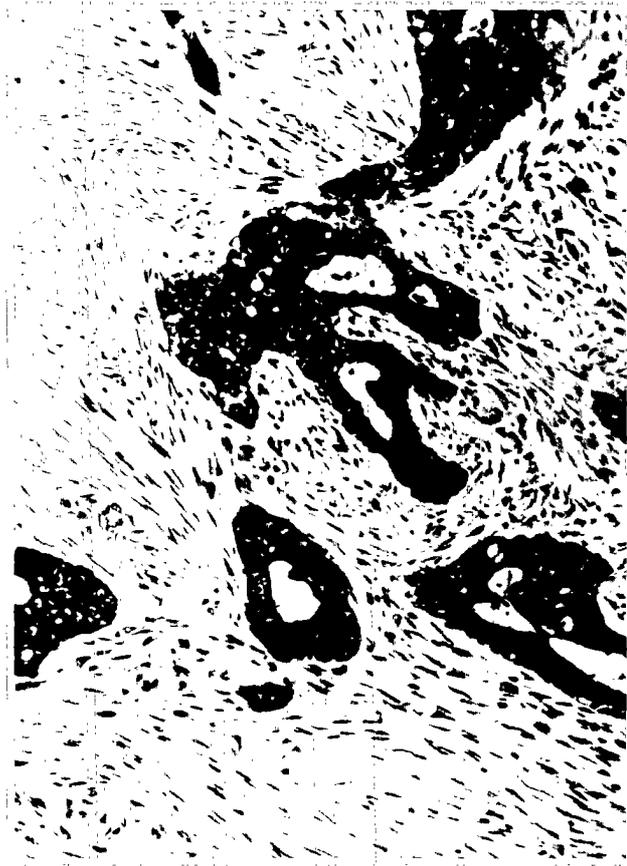


Figura 2. Se observa un patrón histológico bifásico, con estructuras epiteliales tubulares inmersas en un estroma sarcomatoso (original, CAM5.2 x100).



Figura 3. Zonas de condrosarcoma próximas a islotos epiteliales (original, HE x100).



Figura 4. Producción de material osteoide por células mesenquimales malignas alrededor de un nido epitelial (original, HE x100).

corte se observaba una tumoración heterogénea con áreas de distinta coloración y focos de necrosis que medía $6,5 \times 4,5 \times 4$ cm. Parecía contactar focalmente con el fondo de la resección, que se marcó con tinta china.

Histológicamente la tumoración correspondía a una proliferación neoplásica polimorfa en que se entremezclaban elementos epiteliales y mesenquimales con diversas diferenciaciones y todos ellos con criterios morfológicos de malignidad. El tumor se encontraba en algunos territorios próximo a la epidermis, llegando a ulcerarla secundariamente, pero parecía no originarse a partir de la misma (Fig. 1). Se reconocían nidos epiteliales con áreas quísticas y formación frecuente de estructuras tubulares constituidas por células poligonales que mostraban núcleos muy atípicos, grandes, con distribución irregular de la cromatina y mitosis muy frecuentes. Estas estructuras epiteliales se encontraban inmersas en un estroma sarcomatoso constituido por células fusiformes y estrelladas también con gran anisocac-

riosis y elevado número de mitosis (Fig. 2). Se evidenciaron islotos condroides (Fig. 3), producción por las células mesenquimales malignas de material osteoide (Fig. 4) y diferenciación focal hacia el músculo esquelético en células de amplio citoplasma eosinófilo, algunas con estriaciones transversales (Fig. 5). Existían áreas de necrosis y se confirmó que la lesión llegaba a contactar con el margen profundo.

La pieza correspondiente a linfadenectomía axilar medía $9 \times 6 \times 5$ cm y estaba constituida periféricamente por tejido adiposo. Al corte se observó una tumoración heterogénea con áreas necróticas de 4 cm. El fragmento procedente de la linfadenectomía supraclavicular medía $7 \times 6 \times 6$ cm y se reconocía tejido adiposo y muscular esquelético. Al corte presentaba una tumoración de semejantes características macroscópicas que medía 5 cm. Histológicamente ambas lesiones correspondían a sendas metástasis ganglionares del tumor cutáneo inicial, manteniéndose en las mismas la doble diferenciación



Figura 5. Área de rhabdomyosarcoma (original, HE x160).

epitelial y mesenquimal, si bien no se demostraron elementos mesenquimales heterólogos como en el tumor primario (Fig. 6).

El estudio inmunohistoquímico mostró expresión intensa de queratinas (CAM5.2) y focal de CEA y proteína S100 en las áreas epiteliales. El componente sarcomatoso fusocelular presentaba una expresión intensa de vimentina de forma difusa y actina en amplias zonas. Las áreas con aparente diferenciación muscular esquelética resultaron positivas con actina y desmina y las células inmersas en matriz condroide con la proteína S100.

DISCUSIÓN

Los carcinosarcomas cutáneos primarios son un grupo de tumores extremadamente infrecuentes, con muy pocos casos documentados hasta el momento. El componente epitelial de la neoplasia puede ser reconocible como carcinoma epidermoide, basocelular o aneural (4, 7), y el estroma sarcomatoso puede contener o no elementos

mesenquimales heterólogos (6), aunque algunos autores exigen su presencia para establecer el diagnóstico (2).

En este caso son evidentes morfológicamente áreas de condrosarcoma, osteosarcoma y rhabdomyosarcoma. Además, la fuerte expresión de actina en zonas sarcomatosas fusocelulares también sugiere la presencia de focos de leiomyosarcoma. Desde el punto de vista morfológico el componente epitelial no responde claramente a un carcinoma epidermoide ni basocelular. La formación de estructuras tubulares junto con la positividad focal para CEA y la presencia de escasas células positivas para S100 (posibles células mioepiteliales) orientarían hacia un origen aneural en este caso, pero no se observaron datos patognomónicos ni se realizó estudio ultraestructural.

El diagnóstico diferencial debe establecerse con metástasis de carcinosarcomas de otras localizaciones, e

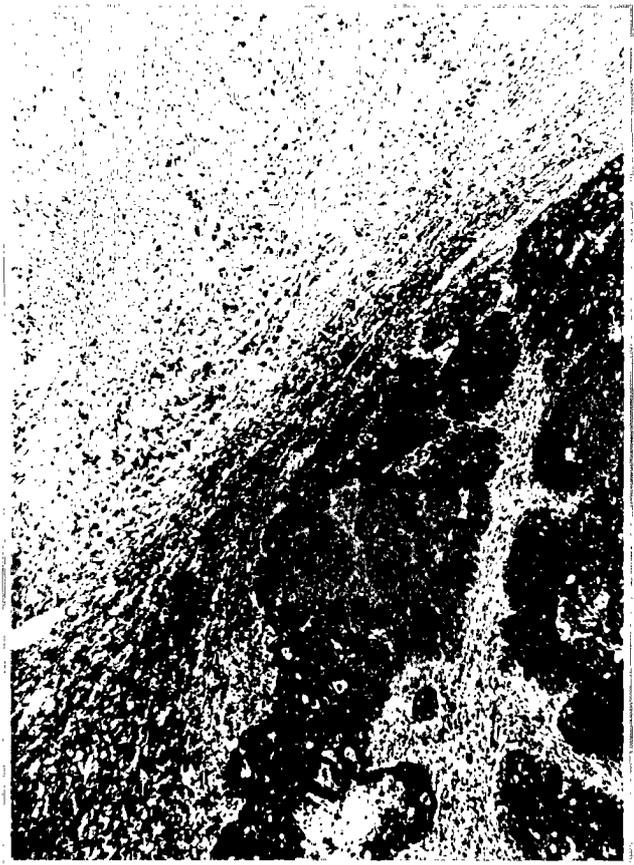


Figura 6. En las metástasis ganglionares se mantiene la doble diferenciación: epitelial y mesenquimal. En la imagen se observa positividad con las queratinas (CAM5.2) en islotes epiteliales del ángulo inferior derecho y negatividad en las zonas sarcomatosas del ángulo superior izquierdo (original, CAM5.2 x40).

incluso con metástasis de un sarcoma en un carcinoma cutáneo primario (4).

En general es posible descartar estas posibilidades clínicamente. No debe confundirse el carcinosarcoma con el tumor mixto maligno cutáneo (siringoma condroide maligno) en el que sólo el componente epitelial reúne criterios de malignidad (8, 9).

En nuestro caso no fue posible descartar totalmente una metástasis en la biopsia inicial, recomendándose valorar clínicamente esta posibilidad. Los estudios endoscópicos y radiográficos realizados resultaron negativos. La evolución clínica posterior sugiere un origen primario al demostrarse metástasis en ganglios regionales homolaterales.

La histogénesis de estos tumores es muy controvertida y probablemente es la circunstancia que explica la gran confusión existente: términos tales como carcinosarcoma, carcinoma sarcomatoide y carcinoma metaplásico, entre otros, han sido utilizados como sinónimos en algunas ocasiones y de forma preferente en otras para referirse a estas neoplasias (2, 6, 10).

Se ha sugerido que el componente mesenquimal no es verdaderamente neoplásico, sino una respuesta peculiar del estroma a la invasión por el tumor epitelial (6, 7). Esta hipótesis no explica la frecuente presencia de ambas diferenciaciones en las metástasis. Otros autores defienden que el origen de los carcinosarcomas estriba en la transformación simultánea y proliferación neoplásica posterior de una doble población celular epitelial y mesenquimal. Wick y Swanson (6), en una revisión histórica sobre el tema, consideran esta hipótesis poco probable basándose en las teorías carcinogénicas actuales. Sin embargo defienden que en todos los tejidos existen células de reserva pluripotenciales que, como cualquier otra célula, pueden transformarse y sufrir una proliferación neoplásica, pudiendo posteriormente experimentar una diferenciación epitelial, mesenquimal o mixta.

Según evidencias inmunohistoquímicas y ultraestructurales, los autores consideran que el término carcinoma sarcomatoide es más adecuado para estos tumores (independientemente de la participación o no de elementos mesenquimales heterólogos), facilitando además la comunicación con los clínicos, puesto que el comportamiento biológico es semejante al de los carcinomas pobremente diferenciados.

BIBLIOGRAFÍA

1. Biernat W, Kordek R, Liberski PP, Wozniak L. *Carcinosarcoma of the skin. Case report and literature review*. Am J Dermatopathol 1996; 18: 614-619.
2. Patel NK, McKee PH, Smith NP, Fletcher CD. *Primary metaplastic carcinoma (carcinosarcoma) of the skin. A clinicopathologic study of four cases and review of the literature*. Am J Dermatopathol 1997; 19: 363-372.
3. Saboorian MH, Kenny M, Ashfaq R, Albores-Saavedra J. *Carcinosarcoma arising in eccrine spiradenoma of the breast. Report of a case and review of the literature*. Arch Pathol Lab Med 1996; 120: 501-504.
4. Leen EJ, Saunders MP, Vollum DI, Keen CE. *Carcinosarcoma of the skin*. Histopathology 1995; 26: 367-371.
5. Tschen JA, Goldberg LH, McGavran MH. *Carcinosarcoma of the skin*. J Cutan Pathol 1988; 15: 31-35.
6. Wick MR, Swanson PE. *Carcinosarcomas: Current perspectives and an historical review of nosologic concepts*. Semin Diagn Pathol 1993; 10: 118-127.
7. Izaki S, Hirai A, Yoshizawa Y y cols. *Carcinosarcoma of the skin: Immunohistochemical and electron microscopic observations*. J Cutan Pathol 1993; 20: 272-278.
8. Ishimura E, Iwamoto H, Kobashi Y, Yamabe H, Ichijima K. *Malignant chondroid syringoma. Report of a case with widespread metastasis and review of pertinent literature*. Cancer 1983; 52: 1966-1973.
9. Trown K, Heenan PJ. *Malignant mixed tumor of the skin (malignant chondroid syringoma)*. Pathology 1994; 26: 237-243.
10. Wick MR, Fitzgibbon J, Swanson PE. *Cutaneous sarcomas and sarcomatoids neoplasms of the skin*. Semin Diagn Pathol 1993; 10: 148-158.

