

Neoplasias de anexos en el contexto del cáncer de piel: el carcinoma triquilemal. A propósito de un caso

Ignacio Jaime Pérez-Martínez,¹ Alejandra Mantilla-Morales,² Iván Cruz-Esquivel,¹
José Francisco Gallegos-Hernández¹

Resumen

Antecedente: el carcinoma triquilemal es una neoplasia maligna poco frecuente originada en los anexos de la piel. Debido a su escasa prevalencia suele confundirse con otros tumores dérmicos, su presentación clínica no favorece el diagnóstico diferencial y generalmente éste se hace por exclusión. En teoría, su comportamiento es lento, con poca tendencia a enviar metástasis regionales ganglionares y sistémicas. Debido al escaso número de casos no existe consenso en relación con el pronóstico, aunque generalmente se estima bueno.

El objetivo de este reporte es mostrar un caso que, contrario a lo informado, es de manifestación agresiva en un paciente sin factores de riesgo para cáncer de piel, con gran infiltración tumoral de los tejidos blandos alrededor del sitio de origen.

Caso clínico: paciente masculino de 65 años de edad que acudió con diagnóstico citológico de carcinoma en un tumor facial preparotídeo; al momento del diagnóstico mostraba infiltración de la piel de la cara, del pabellón auricular y de la glándula parótida. Se efectuó resección completa de la neoplasia en bloque con isla de piel facial, parotidectomía total y disección radical del cuello; el defecto de partes blandas fue cubierto con un colgajo pediculado. La evolución ha sido satisfactoria; sin embargo, el seguimiento es corto. Se evalúa la experiencia asentada en la bibliografía en relación con el pronóstico y tratamiento de estos pacientes.

Conclusión: el carcinoma triquilemal puede tener comportamiento localmente invasor lo que hace difícil determinar el pronóstico, que quizá dependa de la etapa clínica al momento del diagnóstico.

Palabras clave: carcinoma triquilemal, tumor de anexos, cáncer de piel.

Abstract

Background: The trichilemmal carcinoma is a rare malignant neoplasm, whose origin lies in the annexes of the skin, because of its low prevalence often confused with other dermal tumors, the differential diagnosis is not easy and is usually made by exclusion; in theory, its behavior is slow with little tendency to send both regional lymph node metastasis and systemic. Due to the limited number of cases there is no consensus on the prognosis, although it is generally considered good.

The *aim of this report* is to show a case that, contrary to previous reports, the clinical presentation is aggressive with large soft tissue tumor infiltration around the site of origin in a patient without risk factors for skin cancer.

Clinical case: Male patient, 65 years old with cytologic diagnosis of carcinoma in a preparotidial facial tumor, characteristics at diagnosis were infiltration of the facial skin, ear, and parotid gland. Complete block resection was performed, radical parotidectomy and radical neck dissection; the soft tissue defect was covered with a pediculated flap. The evolution was satisfactory it follow-up short though. We evaluated the experience in the literature regarding the prognosis and treatment of these patients.

Conclusion: Trichilemmal carcinoma can be fully invasive behavior prognosis is difficult to know and probably depends on the clinical stage at diagnosis.

Key words: Trichilemmal carcinoma, tumor of annexes, skin cancer.

¹ Departamento de Tumores de Cabeza y Cuello

² Departamento de Patología.

Hospital de Oncología, CMN Siglo XXI. Instituto Mexicano del Seguro Social

Correspondencia:

Acad. Dr. José Francisco Gallegos Hernández
Departamento de Tumores de Cabeza y Cuello
Hospital de Oncología, CMN Siglo XXI, IMSS
Avenida Cuauhtémoc 330
06725 México DF
Tel.: 56276900 Ext.: 22778
gal61@prodigy.net.mx govame@gmail.com

Recibido: 22 de febrero 2012

Aceptado: 8 de agosto 2012

Introducción

Existen dos tipos de cáncer dérmico: melanoma y no melanoma; tres variedades a su vez conforman este último grupo: carcinoma basocelular (el más frecuente), carcinoma epidermoide y el carcinoma originado en anexos; este último es poco frecuente, su prevalencia es de 0.0005% de todas las neoplasias de origen dérmico,¹ entre ellas el carcinoma triquilemal o carcinoma tricolémico que, junto con el carcinoma pilomatrixal y el tumor pilar proliferante forman el grupo de tumores con diferenciación folicular, según la clasificación mundial de neoplasias malignas de los anexos de la OMS.¹

Los carcinomas de anexos son más frecuentes en sujetos con piel tipo 1 y 2 (piel que al exponerse al sol no se broncea sino se “quema”), con antecedentes de fotodaño y exposición solar crónica; son más frecuentes en la quinta década de la vida y en los sitios anatómicos con exposición solar.

Son neoplasias poco agresivas, con bajo potencial para enviar metástasis ganglionares y sistémicas; sin embargo, su frecuencia es tan escasa que difícilmente podemos pronosticar la evolución.

El objetivo de este manuscrito es reportar un caso de carcinoma tricolémico que, contrariamente a lo reportado en la bibliografía, tuvo un comportamiento invasor y localmente agresivo que implicó para el paciente cirugía resectiva mutilante. Se insiste en la problemática que plantea el diagnóstico inicial y la selección del tratamiento adecuado debido a la escasa experiencia adquirida con esta neoplasia y se hace una revisión de las series más importantes para conocer los resultados obtenidos con el tratamiento de este tumor.

Caso clínico

Paciente masculino de 65 años de edad, con piel tipo 2, con tabaquismo positivo de 5 a 10 cigarrillos al día, sin otros factores de riesgo para neoplasias.

Ocho meses previos a su primera consulta tuvo aumento de volumen en la región pre-auricular del lado derecho, de consistencia dura, sin infiltración de la piel y sin afectación del nervio facial. Inicialmente lo evaluaron en hospital de segundo nivel en donde le hicieron una biopsia por aspiración con aguja fina que reportó células de carcinoma. Con este diagnóstico fue enviado a un centro oncológico de tercer nivel de atención.

En la revisión inicial el paciente tenía un tumor ulcerado, preauricular derecho, de 5 cm de diámetro mayor que abarcaba ambos lóbulos parotídeos, superficial y profundo que formaba un bloque con los primeros relevos ganglionares peri-parotídeos y cervicales en el nivel IIA y IIB, con infiltración de la piel preauricular en un área de 3 cm². La revisión del material de citología de la punción previa confirmó el diagnóstico de carcinoma sin precisarse la variedad histológica.

Se le practicó una parotidectomía radical en bloque, con resección completa del pabellón auricular, disección radical de cuello y resección de una isla de piel facial de aproximadamente 4 cm². Durante la evaluación transoperatoria se encontró que la lesión se extendía desde la región preauricular derecha hasta la región retroauricular en sentido antero-posterior, infiltrando y destruyendo el pabellón auricular y el conducto auditivo externo, infiltraba ambos lóbulos de la glándula parótida y el espacio parafaríngeo en donde había necrosis que formaba un absceso; el VII par

craneal se encontraba indemne y se preservó diseccándolo de su emergencia en el orificio estilo-mastoideo derecho. La resección de los tejidos blandos y musculares efectores de la región periparotídea y maseterina implicó su déficit motor, como secuela quirogénica. Durante la disección, macroscópicamente se indentificaron ganglios aumentados de volumen en los niveles I, IIA y IIB así como periparotídeos y en la región maseterina (Figura 1).



Figura 1. Parotidectomía total en bloque con disección radical de cuello y resección de piel facial.

La ablación de piel preauricular y de tejidos blandos implicó la necesidad de cobertura cutánea facial efectuada con colgajo pediculado de pectoral mayor; fue un colgajo músculo-cutáneo con una isla de piel de aproximadamente 6 cm de diámetro que permitió cubrir el defecto dérmico y obturar el conducto auditivo externo.

La evolución postoperatoria fue adecuada, sin complicaciones mayores, con integración total del colgajo pediculado. El paciente fue dado de alta del hospital en el día cinco del postoperatorio.

La evaluación macroscópica de la pieza mostró dos lesiones nodulares, color gris-marrón de: 9.5 × 9 × 3.5, y

5.5 × 4 × 2 cm, respectivamente; multilobuladas, de bordes regulares y bien definidos, la mayor estaba ulcerada y localizada en la región preauricular. En los cortes seriados la lesión era de aspecto neoplásico, sólida, color blanco-amarillento e infiltraba la glándula parótida.

En el producto de disección del cuello, en los niveles IIA y IIB se identificó un conglomerado ganglionar de 6 × 2 × 3 cm; se disecaron 25 ganglios linfáticos de este conglomerado.

Las características microscópicas demostraban que la neoplasia estaba formada por lóbulos de células poliédricas con citoplasma claro con empalizada periférica, las células presentaban atipia y mitosis abundantes. En algunos campos había queratinización triquilemal con escasa capa granulosa. El tumor infiltraba la dermis y se extendía al tejido celular subcutáneo. Los bordes quirúrgicos se encontraban libres de lesión. A pesar de que clínica y transoperatoriamente los ganglios tenían apariencia metastásica (cN+), la revisión histopatológica con cortes seriados demostró solamente hiperplasia mixta (pN0), sin metástasis en ninguno de los 25 ganglios disecados (Figuras 2, y 3).

El reporte final de la lesión fue carcinoma triquilemal de la piel de la región parotídea con invasión a la glándula parótida completamente resecado, con bordes libres de lesión. Sin metástasis en 25 ganglios disecados en la linfadenectomía cervical.

La evolución postoperatoria fue adecuada y se decidió iniciar la vigilancia; tomando en cuenta la resección completa de la lesión, la ausencia de tumor en los márgenes de sección y la ausencia de metástasis ganglionares (factores todos pronóstico para recurrencia loco-regional en neoplasias dérmicas) se decidió no ofrecer terapia adyuvante, con 12 meses de seguimiento en la actualidad la evaluación clínica

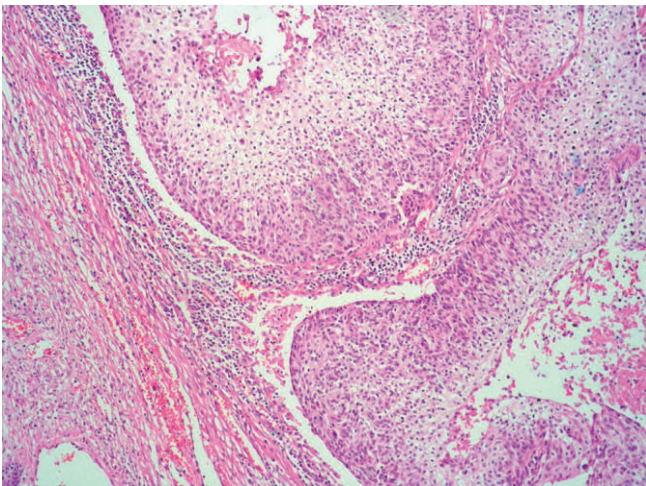


Figura 2. Nidos de células con citoplasma claro rodeadas por células basaloides.

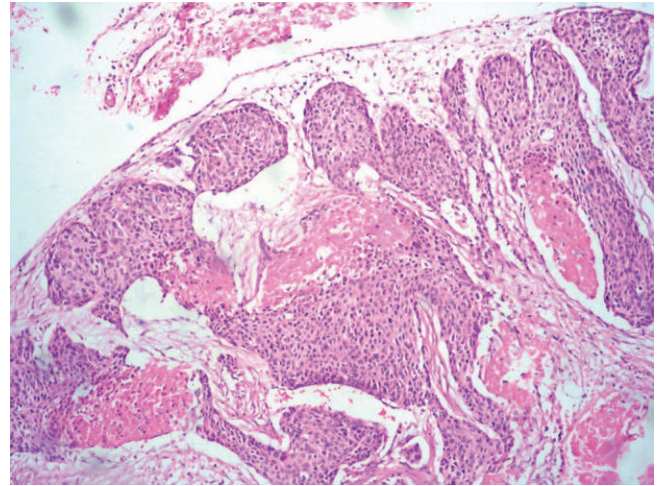


Figura 3. Queratinización triquilemal en el centro, de lóbulos neoplásicos.

tomográfica no ha mostrado sospecha de recurrencia loco-regional.

Discusión

El carcinoma tricolémico forma parte de un grupo de neoplasias malignas de los anexos que también pertenecen al carcinoma matricial, el tricoblastoma maligno y los fibromas tricoblasticos malignos.²

Fue Headington³ quien acuñó el término de carcinoma triquilemal para referirse a una neoplasia de células claras citológicamente atípicas e histológicamente invasora. Su contraparte benigna es el triquilemoma; se origina en los queratinocitos de los anexos dérmicos.

Suele aparecer alrededor de la quinta década de la vida y en áreas expuestas al sol.⁴ El motivo por el que se origina es poco conocido; sin embargo, la teoría más aceptada es que debido a falta de eliminación del epitelio del folículo piloso al término de la fase telogen se forma un quiste triquilemal. Esta lesión, aunada al factor desencadenante más importante, el fotodaño o daño solar crónico, favorece la formación a partir de este quiste, de un tumor triquilemal. La similitud histológica del carcinoma tricolémico con la verruga vulgaris ocasionada por el virus del papiloma humano ha hecho pensar en el papel que este virus pudiese tener en la génesis de este tumor; sin embargo, no se ha demostrado aún causa-efecto.⁵

Algunas alteraciones genómicas pueden relacionarse con el carcinoma tricolémico; el síndrome de Cowden,⁶ genodermatosis con transmisión autosómica dominante con alteración del cromosoma 10, se ha asociado con el carcinoma tricolémico. Este síndrome se caracteriza por hamartomas

múltiples, triquelemomas y carcinomas tricolémicos periféricos a los orificios naturales.

Se ha reportado que el carcinoma tricolémico, al igual que el carcinoma basocelular, el carcinoma epidermoide y el tricoblastoma maligno pueden aparecer en áreas previamente sometidas a radiación por diversas causas; cuando así ocurre el pronóstico es malo debido a la gran capacidad invasora de la neoplasia en el área de origen.⁷⁻⁹

Histológicamente el carcinoma triquilemal se caracteriza por un crecimiento lobular e infiltrativo de células epiteliales, poliédricas con citoplasma claro, rico en glucógeno con empalizada periférica. En la neoplasia se puede observar queratinización triquilemal con escasa capa granulosa o sin ella, y con queratina densa no laminar. Las células neoplásicas presentan atipia y mitosis variables,¹⁰ por lo que el diagnóstico diferencial debe de realizarse con otras neoplasias con células de citoplasma claro y queratinización, como el carcinoma basocelular con células claras, el carcinoma sebáceo y el carcinoma epidermoide de células claras. La queratinización triquilemal y la ausencia de retracción estromal permiten distinguir al carcinoma tricolémico del carcinoma epidermoide y del basocelular respectivamente. La diferencia con el carcinoma sebáceo se establece por el citoplasma vacuolado en las células que forman esta neoplasia.¹⁰

En el análisis de inmunohistoquímica el carcinoma tricolémico expresa positividad para citoqueratinas 1, 10, 17 y 14, y muestra negatividad para citoqueratinas 7, 8, 15, 16, 18 y 19 así como para ACE y EMA. El patrón de expresión de citoqueratinas es semejante al encontrado en las células de la capa externa de los anexos cutáneos.¹¹

Se efectuó un análisis de la bibliografía y se encontraron siete series que reúnen el mayor número de pacientes con carcinoma tricolémico. La relación hombre-mujer es 2.4/1. (Cuadro I)^{10,12-17} Se analizó la epidemiología, factores de riesgo, características clínicas, tratamiento y resultados.

Estas series reúnen a 45 pacientes, 32 hombres y 13 mujeres, con límites de edad de 52 a 90 años. La lesión fue única en 44 y múltiple en uno. Los tipos de presentación fueron: polipoide, exofítica o ulcerada sin predominio de ninguno de ellos. Los sitios principales de presentación fueron la cara y el cuello. Un paciente tenía metástasis viscerales al momento del diagnóstico (hígado y pulmón) y recibió quimioterapia con carboplatino y ciclofosfamida, pero la evolución neoplásica prosiguió.

En los 45 pacientes el tratamiento inicial fue resección amplia; sólo un paciente tuvo recurrencia de la enfermedad. Cuando la resección es completa, con márgenes negativos a infiltración tumoral, se considera que no es necesario el tratamiento adyuvante, sin que haya un consenso o evidencia suficiente que lo avale. Los márgenes quirúrgicos y la invasión perineural son los dos factores pronósticos más importantes para la recurrencia local.¹⁸

Cuadro I. Distribución, según género, de pacientes con carcinoma triquilemal en las siete más grandes series reportadas

Estudio	Número	Hombres	Mujeres
Boscaino et al. ¹⁰	7	5	2
Reis et al. ¹²	8	4	4
Nelson ¹³	5	5	0
Swanson et al. ¹⁴	10	8	2
Chan et al. ¹⁵	1	1	0
Seung et al. ¹⁶	1	0	1
Wong ¹⁷	13	9	4
Total	45	32	13

En este caso, contrario a lo reportado, el paciente tenía una neoplasia localmente agresiva con infiltración periglandular de los tejidos blandos pero sin diseminación metastásica ganglionar. Este hallazgo resalta la dificultad que existe para establecer el diagnóstico con base en la presentación clínica y conocer el pronóstico. El tratamiento de esta neoplasia debe decidirse con base en los hallazgos clínicos y los dos factores pronóstico con mayor importancia hasta ahora conocidos: los márgenes quirúrgicos y la invasión peri-neural.

Conclusiones

El carcinoma tricolémico es una neoplasia que se origina en los anexos de la piel que casi siempre se reporta de comportamiento lento y poco agresivo. El caso aquí reportado muestra que no necesariamente es así, factores no comprendidos del todo pueden influir en la evolución de un tumor localmente agresivo. Su escasa prevalencia no permite tener un consenso terapéutico, de tal manera que el tratamiento depende de los hallazgos clínicos. La resección completa con márgenes negativos a infiltración tumoral es, quizá, el factor pronóstico más importante y el que determina la necesidad o no de terapia adyuvante. La disección ganglionar cervical, a diferencia de otras neoplasias originadas en la cabeza y el cuello, está indicada ante la evidencia clínica de metástasis gnglionares.¹⁹ Fue con base en estos conocimientos que planeamos la terapéutica del caso aquí expuesto.

Referencias

1. LeBoit PE. Appendageal Tumours En: LeBoit PE, Burg G, Weedon D, Sarasin A, editores. Pathology and Genetics Skin Tumor World

- Health Organization Classification of Tumor. Lyon: IARC Press, 2006;121-163.
2. Fernández-Diez JR. Neoplasias malignas de anexos cutáneos. Experiencia con 247 casos. *Patología Rev Latinoam* 2011;49:11-24.
 3. Headington JT. Tumors of the hair follicle. A review. *Am J Pathol* 1976;85:479-514.
 4. Garret AB, Azmi FH, Ogburia KS. Trichilemmal Carcinoma: A Rare Cutaneous Malignancy: A Report of Two cases. *Dermatol Surg* 2004;30:113-115.
 5. Schweiger E, Spann CT, Weinberg JM, Ross B. A Case of Desmoplastic Trichilemmoma of the Lip Treated with Mohs surgery. *Dermatol Surg* 2004;30:1062-1064.
 6. O'Hare AM, Cooper PH, Parlette HL 3rd. Trichilemmoma carcinoma in a patient with Cowden's disease (multiple hamartoma syndrome). *J Am Acad Dermatol* 1997;36:1021-1023.
 7. Van Vloten WA, Hermans J, Van Daal WAJ. Radiation-induced skin cancer and radiodermatitis of the head and neck. *Cancer* 1987;59:411-414.
 8. Madison JF. Basal Cell Epitheliomas After Repeated Fluoroscopic Examinations of the Chest. *Arch Dermatol* 1980;116:323-324.
 9. Fazaa B, Cribier B, Zaraa I, Zermani R, Zeglaoui F, Zouari B, et al. Low-Dose X-Ray Depilatory Treatment Induces Trichoblastic Tumors of the Scalp. *Dermatol* 2007;215:301-307.
 10. Boscaino A, Terracciano LM, Donofrio V, Ferrara G, De Rosa G. Trichilemmal carcinoma: a study of seven cases. *J Cutan Pathol* 1992;19:94-99.
 11. Kurokawa I, Senba Y, Nishimura K, Habe J, Hakamada A, Isoda KI, et al. Cytokeratin Expression in Trichilemmal Carcinoma Suggests Differentiation Towards Follicular Infundibulum. *In vivo* 2006;20:583-585.
 12. Reis JP, Tellechea O, Cunha MF, Baptista AP. Trichilemmal carcinoma: a review of 8 cases. *J Cutan Pathol* 1993;20:44-49.
 13. Nelson T. Trichilemmal carcinoma: A study of five cases. *J Am Acad Dermatol* 2010;62:AB102.
 14. Swanson PE, Marrogi AJ, Williams DJ, Cherwitz DL, Wick MR. Tricholemmal carcinoma: clinicopathologic study of 10 cases. *J Cutan Pathol* 1992;19:100-109.
 15. Chan KO, Lim IJ, Baladas HG, Tan WTL. Multiple tumor presentation of trichilemmal carcinoma. *Br J Plast Surg* 1999;52:665-667.
 16. Yi HS, Sym SJ, Park J, Cho EK, Ha SY, Shin DB, et al. Recurrent and Metastatic Trichilemmal Carcinoma of the Skin Over the Thigh: A Case Report. *Cancer Res Treat* 2010;42:176-179.
 17. Wong TY, Suster S. Tricholemmal carcinoma. A clinicopathologic study of 13 cases. *Am J Dermatopathol* 1994;16:463-473.
 18. Kulaheci Y, Oksuz S, Kucukodaci Z, Uygur F, Ulkur E. Multiple Recurrence of Trichilemmal Carcinoma of the Scalp in a Young Adult. *Dermatol Surg* 2010;36:551-554.
 19. Gallegos-Hernández JF, Martínez-Gómez H, Flores-Díaz R. La disección radical de cuello en el cáncer de vías aerodigestivas superiores (VADS). Indicaciones, extensión y radicalidad. *Cir Ciruj* 2002;70:369-376.