

Tumor triquilemal proliferante maligno. A propósito de un caso

Malignant proliferating trichilemmal tumor. A case report

LUIS BONILLA ARCAUTE,* ÁNGEL TAVERAS,** LUISA GONZÁLEZ***

*Médico dermatólogo, residente de Cirugía Dermatológica; **Médico cirujano oncólogo; ***Médico dermatólogo, cirujano dermatólogo.
Instituto Dermatológico y Cirugía de Piel Doctor Huberto Bogaert Díaz, Santo Domingo, República Dominicana

RESUMEN

EL TUMOR TRIQUILEMAL PROLIFERANTE ES UN TUMOR RARO QUE SE DESARROLLA PRINCIPALMENTE EN PIEL CABELLUDA EN MUJERES MAYORES DE EDAD. SE PRESENTA A UN PACIENTE FEMENINO DE 40 AÑOS CON UN TUMOR TRIQUILEMAL PROLIFERANTE EN PIEL CABELLUDA.

PALABRAS CLAVE: TUMOR TRIQUILEMAL PROLIFERANTE, QUISTE TRIQUILEMAL PROLIFERANTE, TUMORES PILARES

ABSTRACT

THE PROLIFERATING TRICHILEMMAL TUMOR IS QUITE UNCOMMON, USUALLY AFFECTING THE SCALP ON ELDERLY WOMEN. WE REPORT THE CASE OF A 40-YEAR-OLD FEMALE WITH THIS UNCOMMON TUMOR ON THE SCALP.

KEY WORDS: PROLIFERATING TRICHILEMMAL TUMOR, PROLIFERATING TRICHILEMMAL CYST, PILAR TUMORS

Introducción

El tumor triquilemal proliferante pertenece a los tumores de apéndices epidérmicos;^{1, 2} se lo considera una neoplasia benigna derivada de la vaina radicular externa del folículo piloso.^{3, 4} Su frecuencia es baja, de 0.1% de los tumores cutáneos benignos.² Es considerado biológicamente benigno pero puede presentar recurrencias y dar metástasis.⁴

Ha sido denominado quiste triquilemal proliferante, tumor pilar de la piel cabelluda, tumor pilar triquilemico, quiste epidermoide proliferante, tricoclamidocarcinoma, tumor de la matriz pilosa gigante y tumor de la matriz pilosa de la piel cabelluda.⁴ Puede desarrollarse sobre un quiste triquilemal existente, de novo o coexistir con uno o más quistes triquilemáticos.^{1, 2, 3}

En 90% de los casos aparece en piel cabelluda, y el 10% restante aparece principalmente en la espalda.² Las mujeres ancianas son las más frecuentemente afectadas, hasta en 80%.^{1, 2, 3} La frecuencia de las metástasis regionales o a distancia es baja, la mayoría son de tipo regional; las generalizadas y la infiltración a huesos y cerebro pueden causar la muerte. Estos tumores pueden dar metástasis a ganglios regionales con o sin una diseminación fatal.²

El tamaño de estos tumores puede ir desde 1 hasta 12 cm, y su evolución puede ser aguda o crónica de hasta 10 años.⁴

En su inicio aparece como un nódulo subcutáneo; el tumor puede crecer, elevarse y formar masas que luego se ulceran y son muy parecidas al carcinoma epidermoide. En raras ocasiones tiene una transformación maligna, que se manifiesta con un crecimiento rápido del nódulo. Existen reportes de metástasis, la mayoría de tipo regional. La metástasis puede ser generalizada y tener un curso fatal. La penetración del tumor al cerebro ha ocurrido, causando la muerte.²

La histopatología muestra lóbulos proliferantes de epitelio escamoso, bien demarcados y bien diferenciados. El centro del lóbulo sufre una queratinización abrupta, sin formación de queratohialina como sucede en un quiste triquilemal ordinario. En ocasiones hay una queratinización epidermoide con perlas córneas y remolinos escamosos.

Cuando existe una malignización muestra áreas extensas de atipia severa e invasión del tejido circundante. Se evidencia la malignidad cuando permanecen áreas de queratinización triquilemal, invasión de tejido y la presencia de atipia nuclear y núcleos gigantes.²

Presentación de caso

Paciente femenino de 40 años, originaria y residente de La Romana, RD, de ocupación las labores del hogar, casada. Antecedentes heredo-familiares negados.

Refiere haber padecido en dos ocasiones tumores triquilemáticos en piel cabelluda, extirpados dos años antes de su padecimiento actual.

La paciente presenta dermatosis ubicada en piel cabelluda de región occipital. Dermatosis caracterizada por dos neoformaciones, la primera exofítica, de 6,5 cm de base, forma cilíndrica de 5 cm de altura, de aspecto tumoral, color eritematoso-amarillento, con la presencia de úlceras en su cuerpo. Su consistencia es dura, no dolorosa a la palpación. La segunda caracterizada por neoformacion de 1,5 cm de diámetro, ligeramente elevada, aspecto tumoral, sin ulceraciones en su superficie, color de la piel, consistencia blanda, no dolorosa (Fotos 1 y 2).

La lesión de mayor tamaño presenta una evolución de dos meses en que aparece en el mismo sitio como un nódulo pequeño de consistencia blanda, no dolorosa, color rosa-d, de aproximadamente 1 cm de diámetro. La lesión tuvo un crecimiento rápido en los siguientes dos meses hasta llegar a su tamaño actual. La segunda lesión tuvo una evolución de dos semanas en que aparece en el mismo sitio como lesión nodular de escasos milímetros de diámetro, dura, no dolorosa, del color de la piel, que en el lapso de dos semanas inició crecimiento hasta alcanzar su tamaño actual, cuando la paciente acudió al servicio de cirugía dermatológica para su valoración y tratamiento.

Al momento de su evaluación se observó otra lesión a 7 cm de la anterior, de aproximadamente 1 cm de diámetro, bien delimitada, de color rosa, eritematosa, dura, no dolorosa, referida por la paciente como de aspecto y tamaño similar a la más grande en su inicio. Del mismo modo, tras ser explorada presentó adenomegalia cervical del lado izquierdo.



Fotos 1 y 2. Tumor triquilemal gigante.

Con base en su topografía, morfología y evolución se decidió su extirpación-biopsia con un diagnóstico presuntivo de tumor triquilemico proliferante.

Pruebas analíticas de laboratorio: biometría hemática, glucemia, HIV y Hep C dentro de valores de referencia y no reactivos, respectivamente.

Se practicó extirpación de la lesión más grande bajo infiltración local de lidocaína al 1% con epinefrina; se dejó un margen de 1 cm y llegando hasta la galea se extirpó la lesión completa y se suturó su periferia con nylon 3-0 continuo anclado para producir hemostasia, y se dejó defecto de aproximadamente 8 cm de diámetro para cierre por segunda intención.

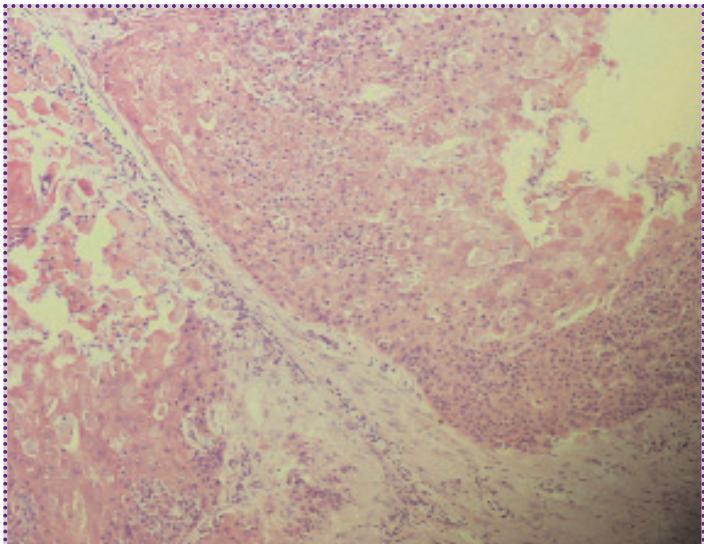
Asimismo, previa anestesia con lidocaína al 1% con epinefrina, se extirpó la segunda lesión con márgenes de 0,5 cm y se suturó con nylon 4-0, puntos simples.

Macroscópicamente se obtuvo una pieza cónica, de base ancha con diámetro de aproximadamente 8,5 cm, con altura de 5 cm, de color rosado amarillento, con la presencia de úlceras en su superficie, algunas cubiertas de costras hemáticas, de consistencia dura. La otra pieza tenía forma semirredonda, con diámetro de 1,5 cm, color rosa-eritemato, de consistencia semiblanda, sin úlceras.

El diagnóstico fue confirmado por histopatología de las dos lesiones como tumor triquilemal proliferante maligno con cambios atípicos tendientes a presentarse como un cáncer epidermoide (Foto 3).



Foto 3. Tumor triquilemal proliferante maligno (HE 20x).



Fotos 1 y 2. Tumor triquilemal gigante.

Discusión

El tumor triquilemal proliferante es una entidad rara, y más rara aún es su tendencia a la malignidad. Esto fue lo que motivó la presentación de este caso.

Si bien se refiere que se presenta más en femeninos, la edad de su presentación es generalmente en mayores de 50 años,^{1, 2, 3} aunque existen publicaciones de pacientes desde los 32 años. Su localización en 90% de los casos es en piel cabelluda, como en este caso; sin embargo, hay reportes de localizaciones inusuales, como en espalda, labio superior, dorso de mano y brazo.³ Su morfología está descrita como nodular en su inicio, al igual que en este caso. La presencia de ulceraciones nos orienta clínicamente a focos de carcinoma epitelial escamoso pobemente diferenciado,⁵ como fue corroborado en este caso.

La presentación única es lo más frecuente, pero a veces, como en este caso, puede presentarse en dos o más. Se ha relacionado con quistes triquilémicos, también como en esta paciente.

El tiempo de crecimiento es referido como largo, a veces hasta de diez años. En esta paciente el crecimiento fue muy rápido, de dos meses, y el comportamiento muy agresivo, que se evidenció clínicamente al presentar las ulceraciones en su superficie.⁵

Hay autores que sugieren que el tumor triquilemal proliferante forma parte de un desarrollo oncológico de tumores pilares, con el más frecuente, tumor triquilémico, como la fase adenomatosa; el tumor triquilemal proliferante como la epitelomatosa; y el tumor triquilémico proliferan-

te maligno como la etapa carcinomatosa.⁴ En este caso tuvo este comportamiento.

En cuanto al resultado histopatológico, presentó atipias importantes, con un desorden celular característico, confirmando lo que se señala en la literatura de grandes áreas de atipia e invasión de tejido vecino. Pero además, conserva áreas de queratinización triquilemal que lo evidencian.¹

El tratamiento es quirúrgico, con márgenes de 1 cm, como se refiere en la literatura, desde 0.5-1 cm. Se dejó un cierre por segunda intención con puntos de hemostasia perilesional. Se dará seguimiento a la paciente dado que el tratamiento quirúrgico es una parte de su tratamiento integral y su recurrencia es muy frecuente.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Kirkhan N. *Tumors and cyst of the epidermis*. Philadelphia. Lippincott Raven 1997: 759-761
- Hashimoto K, Lever W. *Tumors of the skin appendages*. McGraw-Hill 1999: 907-908
- Soto JA, López V, Hernández M. *Tumor triquilemal proliferante*. Dermatología Rev Mex 2001; 45: 98-100
- Martínez V, Gutiérrez R, Novales J. *Tumor trikilémico proliferante. Comunicación de un caso*. Rev Cent Dermatol Pascua. 2003; 12 (3): 154-156
- Saida T, Oohara K, Hori et al. *Development of a malignant proliferating trichilemmal cyst in a patient with multiple trichilemmal cyst*. Dermatologica 1983; 166: 203-208
- Weiss J, Heine M, Grimmel M, Jung E. *Malignant proliferating trichilemmal cyst*. J Am Acad Dermatol 1995; 32: 870-873
- Hashimoto Y, Matsuo S, Lizuka H. *A DNA flow cytometric analysis of trichilemmal carcinoma, proliferating trichilemmal cyst and trichilemmal cyst*. Acta Derm Venereol 1994; 74: 358-360
- López-Ríos F, Rodríguez-Peralto J, Aguilar A, Hernández L, Gallego M. *Proliferating trichilemmal cyst UIT focal invasion*. Am J Dermatol 2000; 22: 183-187
- Soon B, Yang G, Hyun K. *Malignant proliferating trichilemmal tumor showing distant metastases*. Am J Dermatol 1997; 19: 536-539
- Escudero FJ, García F, Castro JA. *Quiste triquilemal y tumor triquilemal proliferante*. Piel 1991; 6: 254-255
- Leppard BJ, Sanderson KV. *The natural history of trichilemmal cyst*. Br J Dermatol 1976; 94: 379-390
- Ramírez MP, Avelino-Seijo J, Medina A y col. *Tumor triquilemal proliferante*. Dermatol Rev Mex 1994; 389 (1): 41-42
- Brownstein MH, Arluk DJ. *Proliferating trichilemmal cyst: A simulant of squamous cell carcinoma*. Cancer 1981; 48: 1207-1214
- Grasa MP et al. *Tumor triquilemal proliferante*. Act Dermo Sif 1984; 75: 163-168
- Takenaka H, Kishimoto S, Shibasaki R, Nagata M, Noda Y, Yasuno H. *Recurrent malignant proliferating trichilemmal tumor: local management with ethanol injection*. Br J Dermatol 1998; 139: 726-729