

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, Departamento de Cirugía Dermatológica;

***Médico Dermatólogo, Cirujano Dermatólogo, Jefa del Departamento de Cirugía Dermatológica. IDCP-DHBD, Santo Domingo, RD

RESUMEN

EL TUMOR TRIQUILEMAL PROLIFERANTE ES UN TUMOR RARO, QUE SE DESARROLLA PRINCIPALMENTE EN PIEL CABELLUDA EN MUJERES MAYORES DE EDAD. SE PRESENTA FEMENINO DE 40 AÑOS DE EDAD QUIEN PRESENTÓ UN TUMOR TRIQUILEMAL PROLIFERANTE MALIGNO EN PIEL CABELLUDA.

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

ABSTRACT

THE PROLIFERATING TRICHILEMMAL TUMOR IS AN UNCOMMON TUMOR WHICH DEVELOPS PREFERENTIALLY ON THE SCALP OF ELDERLY WOMEN. WE DESCRIBE A 40 YEARS OLD FEMALE WITH A MALIGNANT PROLIFERATING TRICHILEMMAL TUMOR IN THE SCALP.

KEY WORDS: MALIGNANT 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

Se le ha denominado quiste triquilemal proliferante, tumor pilar de la piel cabelluda, tumor pilar triquilemico, quiste epidermoide proliferante, tricoclamidocarcinoma, tumor gigante de la matriz pilosa 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 triquilemicos.^{1, 2, 3}

En 90% de los casos aparece en piel cabelluda, el 10% restante aparece principalmente en la espalda.² Las mujeres mayores de 50 años son las más afectadas hasta en 80%.^{1, 2, 3} Estos tumores pueden dar metástasis a ganglios regionales con o sin una diseminación fatal.² La penetración del tumor al cerebro ha ocurrido, causando la muerte del paciente.⁵ El tamaño de estos tumores puede ir desde 1 hasta 12 cm, y su evolución puede ser aguda o crónica, de hasta 10 años (Fotos 1 y 2).⁴

En su inicio aparece como un nódulo subcutáneo; el tumor puede crecer en tamaño, 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.

La histopatología (Foto 3) muestra lóbulos proliferantes de epiteloma escamoso, bien demarcados y bien diferenciados. En 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 hay presencia de atipia nuclear y núcleos gigantes.²

Presentación de caso

Se trata de paciente de género femenino de 40 años de edad, originaria y residente de La Romana, República Dominicana, de ocupación las labores del hogar, casada. Antecedentes heredo-familiares negados.

Refiere haber padecido en dos ocasiones tumores triquilemicos en piel cabelluda, extirpados dos años antes de su padecimiento actual. Presenta dermatosis ubicada en piel cabelluda de región occipital.



Fotos 1 y 2. Tumor triquilemal gigante.

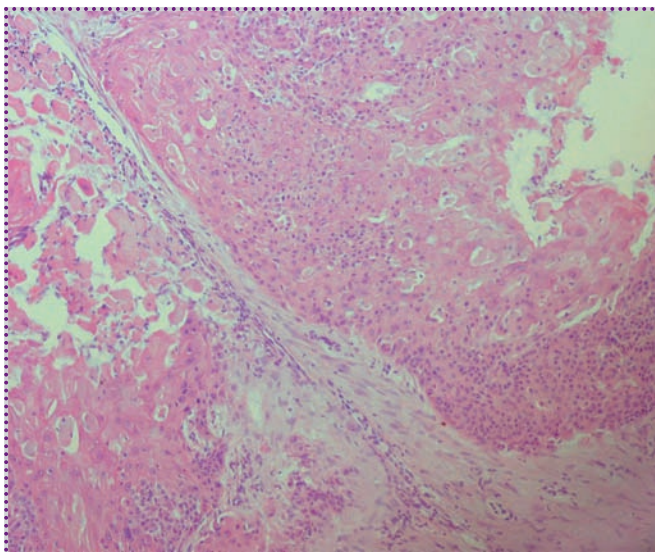


Foto 3. Tumor triquilemal proliferante maligno (HE 20x).

La dermatosis se caracteriza por dos neoformaciones: la primera exofítica, de 6.5 cm de base cilíndrica y 5 cm de altura, de aspecto tumoral, color eritematoso-amarillento, con presencia de úlceras en su cuerpo; su consistencia es dura, no dolorosa a la palpación. La segunda, caracterizada por neoformación de 1.5 cm de diámetro, ligeramente elevada, de aspecto nodular, color de la piel, sin ulceraciones en su superficie, de consistencia blanda, no dolorosa.

La lesión de mayor tamaño presenta una evolución de tres meses en que apareció en el mismo sitio como un nódulo pequeño de consistencia blanda, no dolorosa, color rosado, de aproximadamente 1 cm de diámetro. La lesión presentó un crecimiento rápido en los siguientes dos meses hasta llegar a su tamaño actual. La segunda lesión con evolución de tres semanas, en que aparece en 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 tamaño actual, cuando la paciente acudió al servicio de cirugía dermatológica para su valoración y tratamiento.

En base a su topografía, morfología y evolución se decide su extirpación con un diagnóstico presuntivo de tumor triquilemico proliferante. Análisis 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, dejando un margen de 1 cm y llegando hasta la galea, y se suturó su periferia con nylon 3-0 continuo anclado, dejando un defecto de aproximadamente 8 cm de diámetro para cierre por segunda intención.

Asimismo, previa anestesia con lidocaína al 1% con epinefrina se extirpó con márgenes de 0.5 cm la segunda lesión, que fue suturada con nylon 4-0 puntos simples.

Macroscópicamente se obtuvo una pieza en forma de cono, de base ancha de aproximadamente 8.5 cm de diámetro, con una altura de 5 cm, de color rosado amarillento, con presencia de úlceras en su superficie, algunas cubiertas de costras hemáticas, de consistencia dura. La otra pieza, de forma semirredonda de 1.5 cm de diámetro, color rosa eritematoso, 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.

Confirmado el diagnóstico, la paciente fue referida a oncología, donde es programada para ciclos de quimioterapia.



Foto 4. Paciente localizada seis meses después de abandonar su tratamiento con quimioterapia. Obsérvese el crecimiento de estos tres tumores.



Foto 5. Paciente con lesión tumoral gigante, así como importante adenopatía.

pia a base de adriamicina y paclitaxel. Después de recibir el primer ciclo decidió abandonar el tratamiento.

Al dejar de acudir a su citas de control se inició la búsqueda de la paciente, se logró ubicarla seis meses después, momento en el que el desarrollo de las neoformaciones es muy importante (Fotos 4 y 5). La paciente manifestó ya no querer más tratamientos, por lo que el pronóstico fue malo a corto plazo.

Discusión

El tumor triquilemal proliferante es una entidad rara, y más raro 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 pacientes femeninos, la edad de su presentación es generalmente en mayores de 50 años,^{1, 2, 3} aunque existen publicaciones acerca 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 ha sido descrita como nodular en su inicio, al igual que en nuestra paciente. La presencia de ulceraciones nos orienta clínicamente hacia

focos de carcinoma epitelial escamoso pobremente diferenciado,⁶ como se corroboró en este caso.

La presentación como lesión única es lo más frecuente, pero puede presentarse múltiple, sobre todo si se tiene el antecedente de quistes triquilemáticos, como sucedió en este caso.

El tiempo de crecimiento es 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.⁶

Algunos autores sugieren que el tumor triquilemal proliferante forma parte de un desarrollo oncológico de tumores pilares, con el más frecuente, el tumor triquilemático como la fase adenomatosa; el tumor triquilemal proliferante como la epiteliomatosa, y el tumor triquilemático proliferante maligno como la etapa carcinomatosa.⁴ De allí que sea considerado por algunos autores como una lesión maligna y por otros como pseudocarcinomatosa.⁷

También se ha sugerido que el TTP presenta similitud con los quistes triquilemales; la identificación de estadios histológicos intermedios y su ocasional asociación sugiere que el TTP es una complicación del quiste triquilemal.⁸

Podemos decir que este caso tuvo un comportamiento que evolucionó por las diferentes fases hasta llegar a la carcinomatosa.

En cuanto al resultado histopatológico, presentó áreas atípicas importantes con un desorden celular característico, confirmando lo señalado en la literatura de grandes áreas atípicas e invasión de tejido vecino, pero además conservando áreas de queratinización triquilemal que lo evidencian.^{1,7}

Cabe mencionar que aunque la apariencia histológica sea agresiva, la mayoría de los TTP siguen una evolución benigna, con bordes bien delimitados y sin infiltración a estructuras adyacentes, y en pocas ocasiones tienen una transformación carcinomatosa como en este caso. Hashimoto menciona que la aneuploidia del DNA no se correlaciona con el pronóstico de los tumores epiteliales.¹⁰

El tratamiento es quirúrgico, con márgenes de 1 cm, como se refiere en la literatura, desde 0.5-2 cm.^{3,11} Se dejó un cierre por segunda intención, con puntos de hemostasia perilesional, hasta contar con el reporte de histopatología, que fue de extirpación completa.

Se dio seguimiento a la paciente dado que el tratamiento quirúrgico forma parte de un tratamiento integral, pues la recurrencia es muy frecuente.¹² La paciente fue localizada nuevamente después de seis meses, con tres grandes lesiones bien delimitadas, húmedas en su superficie y presencia de úlceras, así como con una adenopatía cervical izquierda muy importante, lo que coincide con otros reportes como la metástasis mas frecuente.¹³ La paciente rechazó todo tipo de tratamiento y se respetó su decisión.

Este es un caso que nos permitió observar la evolución de la enfermedad desde quistes triquilemales, pasando por la proliferación y la malignidad. Clínicamente es muy parecido al carcinoma epidermoide,¹⁴ pero su evolución y antecedentes nos orientan al diagnóstico.

La decisión de la paciente se respetó, pero los problemas de la pobreza, el educativo y el cultural siguen siendo un obstáculo para el tratamiento óptimo de este tipo de lesiones.

REFERENCIAS

1. Kirkhan N. *Tumors and cyst of the epidermis*. Philadelphia. Lippincott-Raven 1997; 759-761
2. Hashimoto K, Lever W. *Tumors of the skin appendages*. Mc Graw Hill 1999; 907-908
3. Soto JA, López V, Hernández M. *Tumor triquilemal proliferante*. *Dermatología Rev Mex* 2001; 45: 98-100
4. Martínez V, Gutiérrez R, Novales J. *Tumor triquilemico proliferante. Comunicación de un caso*. *Rev Cent Dermatol Pascua* 2003; 12 (3): 154-156
5. Takenaka H, Kishimoto S, Shibagaki R, Nagata M, Noda Y, Yasuno H. *Recurrent malignant proliferating trichilemmal tumor: Local management with ethanol injection*. *Br J Dermatol* 1998; 139: 726-729
6. 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
7. Weiss J, Heine M, Grimm M, Jung E. *Malignant proliferating trichilemmal cyst*. *J Am Acad Dermatol* 1995; 32: 870-873
8. Escudero F, García F, Castro J. *Quiste triquilemal y tumor triquilemal proliferante*. *Piel* 1991; 6 (5): 254-257
9. Amaral AL, Nascimento AG, Goellner JR. *Proliferating pilar (trichilemmal) cyst. Report of two cases, one with carcinomatous transformation and one with distant metastases*. *Arch Pathol Lab Med* 1984; 108: 808-810
10. 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
11. Morgan RF, Dellon AL, Hoopes JE. *Pilar tumors*. *Plast Reconstr Surg* 1979; 63: 520-524
12. López-Ríos F, Rodríguez-Peralto J, Aguilar A, Hernández L, Gallego M. *Proliferating trichilemmal cyst with focal invasion*. *Am J Dermatol* 2000; 22: 183-187
13. Soon B, Yang G, Hyun K. *Malignant proliferating trichilemmal tumor showing distant metastases*. *Am J Dermatol* 1997; 19: 536-539
14. Brownstein MH, Arluk DJ. *Proliferating trichilemmal cyst: A simulant of squamous cell carcinoma*. *Cancer* 1981; 48: 1207-1214
15. Escudero FJ, García F, Castro JA. *Quiste triquilemal y tumor triquilemal proliferante*. *Piel* 1991; 6: 254-255
16. Ramírez MP, Avelino-Seijo J, Medina A y col. *Tumor triquilemal proliferante*. *Dermatol Rev Mex* 1994; 38 9(1): 41-42
17. Grasa MP et al. *Tumor triquilemal proliferante*. *Act Dermo Sif* 1984; 75: 163-168