

Carcinoma triquilemico: reporte de caso y revisión de la literatura

Trichilemmal Carcinoma: A Case Report and Review

Miriam Puebla-Miranda,¹ Yuriria Asbel Gálvez-Juárez² y Teresa Cristina Cuesta-Mejías³

¹ Jefa del Servicio de Dermatología.

² Residente de primer año de Medicina Interna.

³ Adscrita al Servicio de Patología.

Hospital Juárez de México.

RESUMEN

El carcinoma triquilemico, también llamado carcinoma tricolémico y tricolemocarcinoma, es una neoplasia que surge de la vaina externa del folículo piloso cuyo mecanismo fisiopatológico aún no se establece; entre los factores de riesgo destacan sobre todo la exposición solar; se desarrolla más frecuentemente en la piel de zonas fotoexpuestas de personas mayores; su apariencia clínica es variable, puede ser una pápula solitaria, una úlcera o lesiones nodulares y exofíticas.

Generalmente el curso clínico de la enfermedad es benigno y con bajo índice de metástasis. No hay un tratamiento específico, se han reportado casos exitosos con escisión quirúrgica amplia o cirugía micrográfica de Mohs.

Se informa el caso de un paciente masculino de 73 años de edad, que presenta una neoformación ulcerada en piel cabelluda, de cuatro meses de evolución, por las características clínicas y el reporte de patología se diagnosticó carcinoma triquilemico.

PALABRAS CLAVE: carcinoma triquilemico, citoqueratina, queratinización triquilemica.

Antecedentes

El carcinoma triquilemico es una neoformación que se desarrolla de la vaina de la raíz externa del folículo piloso, se considera carcinoma de bajo grado de malignidad, con potencial metastásico.¹

Headington lo describió en 1976 como una neoplasia invasiva y de celularidad atípica de queratinocitos anexiales, que está en continuidad con el epitelio epidérmico y/o folicular.² En 1992 describió los criterios para carcinoma triquilemico,³ las características histológicas incluyen: invasión neural, núcleos de células ricas en glucógeno,

ABSTRACT

Trichilemmal carcinoma, is also known as tricholemmal carcinoma and tricholemocarcinoma. It is a neoplasm that develops from the outer roots heath of the hair follicle, its histogenesis remains unclear, and the main risk factor is sun exposure. It develops most commonly on sun-exposed skin of the face in elderly. The clinical features can be variable, papule, ulcer or nodule as well as a tumoral aspect.

Clinical course is chronic and has a low index of metastases. There are successful treatments with wide local excision and Mohs micrographic surgery.

We report a case of a 73-year-old male with a four-month evolution scalp ulcerative lesion, with histopathological diagnosis of trichilemmal carcinoma.

KEYWORDS: trichilemmal carcinoma, cytokeratine, trichilemmal keratinization.

además de queratinización triquilemica, y crecimiento en patrón lobular.

En 1981 Morioka y colaboradores⁴ propusieron una clasificación para los carcinomas triquilemáticos con base en su estructura histológica: triquilemoma maligno, que es menos queratinizado con abundantes células claras; y tumor triquilemico proliferante, que se encuentra bien queratinizado.

A menudo el carcinoma triquilemico se confunde con tumor triquilemico proliferante, este último surge de quistes triquilemáticos preexistentes, tienden a tener mayor

CORRESPONDENCIA

Miriam Puebla Miranda ■ drapuebla@live.com.mx ■ 5747 7560, ext. 7237

Av. Instituto Politécnico Nacional 5160, Colonia Magdalena de las Salinas, Alcaldía Gustavo A. Madero, C.P. 07760, Ciudad de México

tamaño y baja actividad mitótica, metastatizan y recurren, a diferencia del comportamiento habitual del carcinoma triquilemico.⁵

Billingsley y colaboradores⁶ fueron los primeros en sugerir la cirugía micrográfica de Mohs como método de tratamiento.

Caso clínico

Presentamos el caso de un paciente masculino de 73 años de edad, casado, jubilado, diabético, con antecedente importante de tabaquismo. Refirió una dermatosis de cuatro meses de evolución localizada en la piel cabelluda, inicialmente pruriginosa, a lo que se agregó sangrado ocasional. Se le realizó una biopsia que reportó datos inespecíficos. Acudió al Servicio de Dermatología, donde durante la consulta se observó una lesión localizada en la cabeza que afectaba la piel cabelluda en la región parietal derecha, caracterizada por una úlcera ovalada, de 1.6 x 1.2 cm de diámetro, con presencia de costras sanguíneas superficiales en la parte central, el borde ligeramente elevado, eritematoso y queratósico (figura 1). No se detectaron adenomegalias regionales.

Se extirpó la lesión con diagnóstico de carcinoma epidermoide *vs.* tumor de anexos, en el estudio histopatológico se reportó una epidermis con aplanamiento de procesos interpapilares adyacente a tumor ulcerado



Figura 1. Lesión ulcerada en la región parietal derecha, de 1.6 x 1.2 cm, borde realzado, superficie eritematosa con algunas costras hemáticas en el centro.

(figura 2). Se encontró presencia de células neoplásicas que infiltran la dermis y cúmulos de células claras, con áreas de queratinización abrupta y quistificación focal, e infiltrado inflamatorio peritumoral (figura 3). Se observó infiltrado profundo, con reacción desmoplásica del estroma, y abundante infiltrado inflamatorio (figura 4), además de células con atipia acentuada y actividad mitótica, así como células con abundante citoplasma claro. En la periferia de los lóbulos tumorales se observa membrana hialina engrosada (figura 5), característica que lo distingue del carcinoma epidermoide.

Se reportaron márgenes quirúrgicos negativos para neoplasia, invasión perineural y linfovascular presente, el tejido adyacente con daño actínico difuso acentuado. La tomografía axial computarizada simple y contrastada de cabeza y cuello mostró cambios degenerativos propios de la edad.

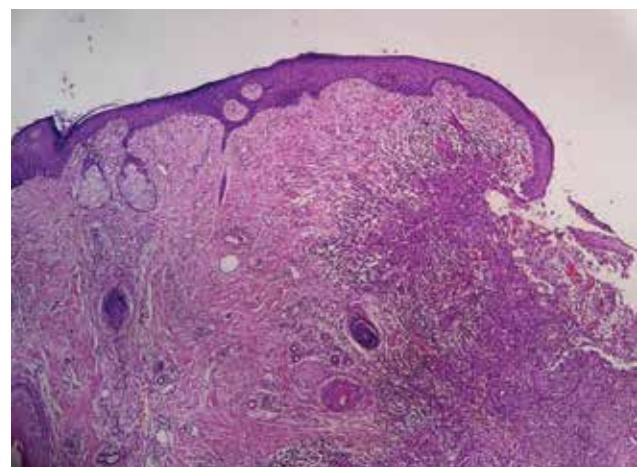


Figura 2. Epidermis con aplanamiento de procesos interpapilares adyacente a tumor ulcerado.

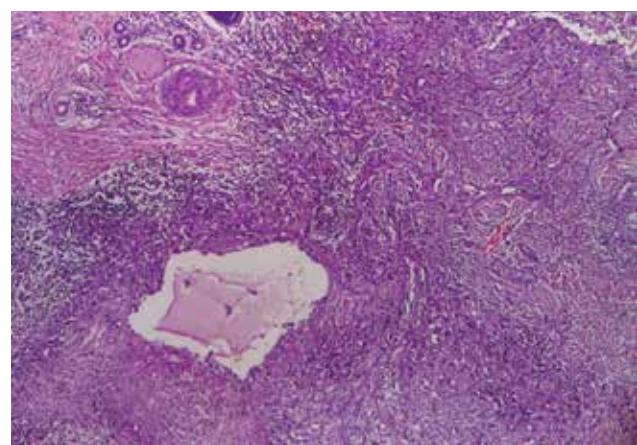


Figura 3. Células neoplásicas que infiltran la dermis y áreas de células claras, con sitios de queratinización abrupta y quistificación focal, e infiltrado inflamatorio peritumoral.

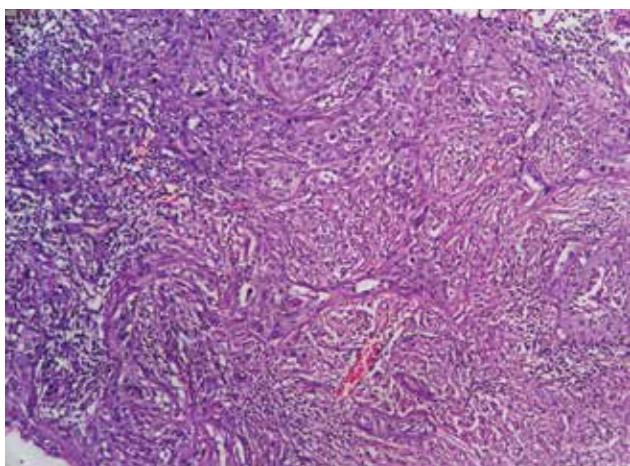


Figura 4. Crecimiento infiltrativo profundo, con reacción desmoplásica del estroma, y abundante infiltrado inflamatorio.

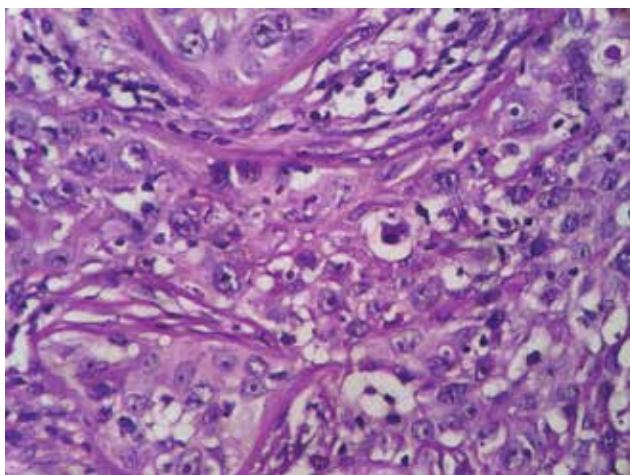


Figura 5. Células con atipia acentuada y actividad mitótica, abundante citoplasma claro. En la periferia de los lóbulos tumorales se observa membrana hialina engrosada, que lo distingue del carcinoma epidermoide.

Se envió a oncología para valoración y conducta terapéutica, donde se indicó vigilancia y acudir a consulta en caso de recidiva o presencia de ganglios. A nueve meses de seguimiento, se reportó al paciente sin recidiva ni afectación ganglionar; actualmente continúa en observación.

Discusión

El carcinoma triquilemico es un tipo de cáncer de piel poco frecuente, se considera la contraparte maligna del triquilemoma.⁷ Generalmente su evolución es menor de un año antes de que se acuda a valoración médica, y con frecuencia se confunde con carcinoma epidemioide cuando su presentación clínica es una úlcera, como en el caso que reportamos.

Clínicamente puede presentarse como pápulas solitarias que a menudo semejan carcinoma basocelular,⁸ se ha

reportado como lesiones exofíticas, ulceradas, polipoideas o nodulares que pueden ser queratósicas,⁹ también es posible que se presente con la apariencia clínica de cuerno cutáneo.¹⁰ Aparece como lesión solitaria después de la quinta década de la vida.¹¹

En general se desarrolla en zonas fotoexpuestas, la topografía más frecuente es la piel cabelluda, como en el caso de nuestro estudio, aunque también se ha descrito en zonas no fotoexpuestas.¹¹

Hamman y colaboradores¹² refieren que, hasta 2014, se habían reportado 103 casos, más frecuente en hombres (60%), y la mediana de 72,5 años, como en el caso que reportamos. Se localiza sobre todo en la cara (51%), y son las mejillas el sitio más común en 18%, en piel cabelluda 13%, en la frente 10%, la nariz 9%, los párpados 4% y las regiones temporales 6%; se informó un caso de carcinoma triquilemico en la axila.¹³

Hasta 2010 se han reportado dos casos en pacientes con xeroderma pigmentoso.^{9,14}

La patogénesis de la enfermedad aún no está esclarecida, se ha relacionado con exposición solar,¹⁵ el caso que presentamos tenía el antecedente de fotoexposición; otros factores que se han reportado son: radiación,¹⁶ inmunosupresión, antecedente de trasplante renal,¹⁷ cicatriz de quemadura¹⁸ y xeroderma pigmentoso;¹⁴ asimismo, se ha relacionado su aparición después de un trauma local.¹⁰

En el caso de los pacientes que han recibido radiación, puede presentarse con múltiples lesiones.¹⁹ En pacientes inmunocomprometidos se ha reportado en áreas sin antecedente de exposición solar.²⁰

Respecto al diagnóstico es esencial la histopatología, se han reportado casos donde la punción con aguja fina no fue concluyente, por lo que se recomienda biopsia por punch,²¹ en el caso que presentamos se tomó biopsia excisional; en pacientes inmunocomprometidos se sugiere biopsia de ganglio centinela.²²

La histopatología muestra células con citoplasma eosinofílico pálido, así como positividad para tinción de PAS, índice mitótico elevado y abundante infiltrado de linfocitos y células plasmáticas. Es característica la queratinización triquilemica (ausencia o mínima capa granular, queratinización abrupta y formación de queratina densa no laminillar),²³ así como el daño actínico, que se demostró en la patología del paciente. Puede invadir la capa muscular, es probable que la zona marginal del carcinoma triquilemico muestre daño actínico.²⁴

Se ha informado un caso de invasión perineural,¹² reportamos el segundo caso. El estudio de inmunohistoquímica es negativo para antígeno carcinoembrionario, antígeno de la membrana epitelial¹⁶ y proteína S-100.¹⁰

De acuerdo con Kurokawa y colaboradores,²⁵ la ausencia de citoqueratina 15 puede ser responsable de la transformación maligna de triquilemoma hacia carcinoma triquilemico.

La presencia de citoqueratina 1, 10, 14 y 17 sugiere que se diferencia del infundíbulo folicular.²⁵ Algunos autores han utilizado citoqueratina 17 como marcador para apoyar el diagnóstico de carcinoma triquilemico.⁷ Es negativo para citoqueratinas 7, 8, 15, 16, 18 y 19.²⁵

Se informó el caso de carcinoma triquilemico en el párpado superior, con inmunohistoquímica positiva a p53 y negativo a CD34, lo que lo señala como un tumor de células no diferenciadas.²⁶

No hay un esquema terapéutico de elección, Yi y colaboradores²⁷ recomiendan escisión simple con márgenes de 1 cm, con buena respuesta; se ha utilizado la microcirugía de Mohs también con buenos resultados y bajas recurrencias. En un estudio retrospectivo de siete pacientes caucásicos tratados con cirugía micrográfica de Mohs, Tolkachojv y colaboradores²⁸ no reportaron recurrencias un metástasis después de 2.3 años de seguimiento.

Se considera una neoplasia de baja malignidad, con pocas posibilidades de generar metástasis. En un estudio de 26 casos realizado en 2013, la supervivencia del paciente a cinco años fue de 82.2%, y en pacientes con escisión quirúrgica la supervivencia a cinco años fue de 89.2%.²⁹

Boscaino y colaboradores³⁰ reportaron que no hubo recurrencia tras la escisión de las lesiones después de un periodo de seguimiento de dos meses a cuatro años.

Se han informado pocos casos con recurrencias o metástasis, el riesgo de recurrencia y metástasis en ganglios linfáticos es similar al carcinoma de células escamosas.³¹

Todavía no hay un consenso para tratamiento con quimioterapia; Hayashi y colaboradores³² utilizaron cisplatino, adriamicina y vindesina (CAV).

Hay un reporte de recidiva en un sitio con el antecedente de carcinoma basocelular recurrente, tratado con radioterapia y cirugía, sin respuesta a 5-fluorouracilo (1000 g/m²) y cisplatino (75 mg/m²), así como radioterapia adyuvante (4320 cGy).¹⁶ En un caso en el que se utilizó cisplatino y ciclosfosfamida en carcinoma triquilemico metastásico en ganglios linfáticos paraaórticos,²⁷ se reportó recurrencia local a dos años del diagnóstico del tumor primario en el muslo, por tal motivo se recomienda dar seguimiento postoperatorio del paciente para facilitar el diagnóstico temprano de recurrencia o metástasis a distancia.

Zhuang y colaboradores²⁹ utilizaron la combinación de cisplatino, bleomicina y vindesina.

De los casos reportados en tratamiento con metástasis,^{16,27,29} los pacientes se negaron a completar el ciclo.

El diagnóstico diferencial es con carcinoma basocelular, carcinoma epidermoide, queratoacantoma y melanoma maligno.³³ Existen algunas características histopatológicas que ayudan a su diferenciación, el caso de la variante de carcinoma escamocelular de células claras no presenta crecimiento lobular ni extensión anexial, además de que es negativo a la tinción con PAS. UEA-I es un marcador útil para la diferenciación entre carcinoma espinocelular y carcinoma triquilemico, ya que es positivo para este último.³³

Conclusión

El caso de nuestro estudio es interesante por su baja frecuencia y la presentación, la variedad ulcerada en la piel cabelluda no es frecuente, presentó un curso rápido de evolución y fue resuelto de manera quirúrgica con margen amplio de 1 cm.

El carcinoma triquilemico es poco común, generalmente tiene un curso indoloro, con poca tendencia a metástasis, una vez que se ha establecido metástasis su pronóstico es malo. La importancia radica en tener un diagnóstico certero y temprano, así como los resultados de histopatología que son esenciales, ya que clínicamente no tiene una presentación característica.

En cuanto al tratamiento, la extirpación quirúrgica con margen amplio es básica para el mismo. Es necesario realizar un consenso en el tratamiento quimioterápico efectivo, ya que cuando el paciente presenta metástasis el pronóstico a tres años es malo.^{16,17,27,32}

REFERENCIAS

1. Oyama N y Kaneko F, Trichilemmal carcinoma arising in seborrheic keratosis: a case report and published work review, *J Dermatol* 2008; 35:782-5.
2. Headington JT, Tumors of the hair follicle: a review, *Am J Pathol* 1976; 85:480-514.
3. Headington JT, Trichilemmal carcinoma, *J Cutan Pathol* 1992; 19 (2):83-4.
4. Morioka S, A peculiar type of hair follicle carcinoma, *Dermatol* 1981; 43:1044-9.
5. Lee SJ, Choi KH, Han JH y Kim YD, Malignant proliferating trichilemmal tumor of the lower eyelid, *Ophthal Plast Reconstr Surg* 2005; 21:349-52.
6. Billingsley EM, Davidowski TA y Maloney ME, Trichilemmal carcinoma, *J Am Acad Dermatol* 1997; 36:107-9.
7. Allee JE, Cotsarelis G, Solby B y Cook J, Multiply recurrent trichilemmal carcinoma with perineural invasion and CK 17 positivity, *Dermatol Surg* 2003; 29:886-9.
8. Wong TY y Suster S, Trichilemmal carcinoma: a clinicopathologic study of 13 cases, *Am J Dermatopathol* 1994; 16:463-73.
9. Reis JP, Tellechea O, Cunha MF y Baptista AP, Trichilemmal carcinoma: review of 8 cases, *J Cutan Pathol* 1993; 20:44-9.
10. Sajin M, Luchian MC, Hodorogea Prisacaru A, Dumitru A et al, Trichilemmal carcinoma a rare cutaneous malignancy: report of two cases, *Rom J Morphol Embryol* 2014; 55(Suppl 2):687-91.

11. Garrett AB y Scott KA, Trichilemmal carcinoma: a case report of a rare skin cancer occurring in a renal transplant patient, *Transplantation* 2003; 76:1131.
12. Hamman MS y Brian Jiang SI, Management of trichilemmal carcinoma: an update and comprehensive review of the literature, *Dermatol Surg* 2014; 40(7):711-7.
13. Demirta Y, Findikcio lu F, Ayhan S, Özmen S, Üner A et al, Aggressive tricholemmal carcinoma of the axilla, *Gazi Med J* 2005; 16(1):51-3.
14. Mane DR, Kale AD, Hallikerimath S, Angadi P y Kotrashetti V, Trichilemmal carcinoma associated with xeroderma pigmentosa: report of a rare case, *J Oral Sci* 2010; 52:505-7.
15. Misago N, Tanaka T y Kohda H, Trichilemmal carcinoma occurring in a lesion of solar keratosis, *J Dermatol* 1993; 20(6):358-64.
16. Roismann M, Freitas RR, Ribeiro LC, Montenegro MF y Biasi LJ, Trichilemmal carcinoma: case report, *An Bras Dermatol* 2011; 86(5):991-4.
17. Hiramatsu K, Sasaki K, Matsuda M, Hashimoto M, Eguchi T et al, A case of trichilemmal carcinoma with distant metastases in a kidney transplantation patient, *Transplant Proc* 2015; 47(1):155-7.
18. Ko T, Tada H, Hatoko M, Muramatsu T y Shirai T, Trichilemmal carcinoma developing in a burn scar: a report of two cases, *J Dermatol* 1996; 23(7):463-8.
19. Chan KO, Lim IJ, Baladas HG y Tan WT, Multiple tumour presentation of trichilemmal carcinoma, *Br J Plast Surg* 1999; 52(8):665-7.
20. Garrett AB, Azmi FH y Ogburia KS, Trichilemmal carcinoma: a rare cutaneous malignancy: a report of two cases, *Dermatol Surg* 2004; 30(1):113-5.
21. Wilkie MD, Munir N, Roland NJ y Lancaster J, Trichilemmal carcinoma: an unusual presentation of a rare cutaneous lesion, *BMJ Case Rep* 2013; 18.
22. Karakousis CP, Therapeutic node dissections in malignant melanoma, *Semin Surg Oncol* 1998; 14:291-301.
23. Swanson PE, Marrogi AJ, Williams DJ, Cherwitz DL y Wick MR, Trichilemmal carcinoma: clinicopathologic study of 10 cases, *J Cutan Pathol* 1992; 19:100-9.
24. Mayama S, Segawa I, Akasaka T, Kon S e Isurugi T, A case of malignant trichilemmoma which might be transformed from solar keratosis, *Rinsho Derma* 1989; 31:1709-13.
25. Kurokawa I, Senba Y, Nishimura K, Habe K, Hakamada A et al, Cytokeratin expression in trichilemmal carcinoma suggests differentiation toward follicular infundibulum, *In Vivo* 2006; 20(5):583-5.
26. Lee JH, Shin YW, Oh YH y Lee YJ, Trichilemmal carcinoma of the upper eyelid: a case report, *Korean J Ophthalmol* 2009; 23:301-5.
27. Yi HS, Sym SJ, Park J, Cho EK, Ha SY et al, Recurrent and metastatic trichilemmal carcinoma of the skin over the thigh: a case report, *Cancer Res Treat* 2010; 42: 176-9.
28. Tolkachjov SN, Hocker TL, Camilleri MJ y Baum CL, Mohs micrographic surgery in the treatment of trichilemmal carcinoma: the Mayo Clinic experience, *J Am Acad Dermatol* 2015; 72(1):195-6.
29. Zhuang SM, Zhang GH, Chen WK, Chen SW, Wang LP et al, Survival study and clinicopathological evaluation of trichilemmal carcinoma, *Mol Clin Oncol* 2013; 1(3):499-502.
30. Boscaño A, Terracciano LM, Donfrío V, Ferrara G y De Rosa G, Trichilemmal carcinoma: a study of seven cases, *J Cutan Pathol* 1992; 19:94-9.
31. Van Zele D, Arrese JE, Heymans O, Fissette J y Piérard GE, Invasive tricholemmal carcinoma of the nose, *Dermatology* 2002; 204: 315-7.
32. Hayashi I, Harada T, Muraoka M e Ishii M, Malignant proliferating trichilemmal tumour and CAV (cisplatin, adriamycin, vindesine) treatment, *Br J Dermatol* 2004; 150:156-7.
33. Ko T, Muramatsu T y Shirai T, Distribution of lectin UEA-I in trichilemmal carcinoma, squamous cell carcinoma, and other epithelial tumors of the skin, *J Dermatol* 1996; 23:389-93.