

Tumor triquilemal proliferante: Reporte de un caso y revisión de la literatura

Trichilemmal proliferating tumor: Case report and literature review

Eduardo Sáez C¹, Luis Cabezas C¹, Humberto Vallejos A², Cristian Bachelet R¹.

RESUMEN

El tumor triquilemal proliferante es una neoplasia poco frecuente, usualmente sólida o parcialmente quística que se origina de la vaina externa de la raíz de un folículo piloso. Ocurre principalmente como una lesión solitaria en el cuero cabelludo de mujeres mayores. Presentamos el caso de una mujer de 56 años con un tumor cervical de nueve años de evolución. El estudio de la pieza de resección confirmó el diagnóstico.

Palabras clave: Tumor triquilemal proliferante, tumor cutáneo benigno.

ABSTRACT

Trichilemmal proliferating tumor is an infrequent neoplasia, usually solid or partially cystic, originating in the external root sheath of hair follicle. It occurs mainly as a solitary lesion in the scalp in older women. We report the case of a 56 years old woman with a cervical tumor of nine years of growth. Histology of the resection specimen confirmed the diagnosis.

Key words: Trichilemmal proliferating tumor, benign skin tumor.

INTRODUCCIÓN

El tumor triquilemal proliferante (TTP), también llamado tumor pilar proliferante o quiste pilar proliferante es una neoplasia poco frecuente que representa 0,1% de los tumores cutáneos benignos¹. Fue descrita por primera vez en 1966 por Wilson-Jones como “quiste epidermoide proliferante”². Se presenta con mayor frecuencia en

mujeres mayores y 90%, aproximadamente, están localizados en cuero cabelludo, pudiendo también presentarse en cara, cuello, espalda, vulva, pubis, muñeca, codo y pecho en el 10% restante. En su gran mayoría es un tumor solitario. Por lo general son tumores pequeños de entre 2 a 3 cm, pudiendo alcanzar un tamaño sobre los 20 cm, de crecimiento exofítico y ocasionalmente ulcerados. La recidiva luego de su resección es rara y la diseminación

¹ Médico, Servicio de Otorrinolaringología. Hospital Carlos van Buren de Valparaíso.

² Médico, Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Carlos van Buren de Valparaíso.

metastásica muy rara³⁻⁵. En su patogenia se han sugerido eventos traumáticos, inflamatorios e infecciones virales, lesiones preexistentes como quiste pilar y nevo sebáceo⁶.

Macroscópicamente la lesión es una tumoración multinodular, de consistencia blanda, localizada en la dermis profunda que puede extenderse al celular subcutáneo. Histológicamente se presenta como una masa sólido-quística, de bordes bien definidos, no infiltrante, de epitelio escamoso que presenta queratinización de tipo triquilemal. En la periferia puede destacar una empalizada de células basaloides. Característicamente no existe una capa de células granulares. Los depósitos queratínicos pueden calcificarse y generar una reacción con células gigantes a cuerpo extraño. Ocasionalmente pueden encontrarse atipias epiteliales discretas y aun figuras mitóticas, pero limitadas a las capas basales^{7,8}.

CASO CLÍNICO

Mujer de 56 años, que el año 2008 inicia aumento de volumen cervical izquierdo, de crecimiento lento, pruriginoso, no doloroso, el cual en los dos últimos años aumenta rápidamente de tamaño, presentando sangrado intermitente. En marzo de 2017 consulta en el servicio de urgencia por un cuadro de cinco días de evolución de disnea y palpitations, asociado a sangrado del tumor. El examen físico revela una lesión tumoral exofítica cervical izquierda, que mide 20 x 10 cm, con ulceraciones en la superficie y secreción de mal olor (Figura 1). Se transfunden 2 unidades de glóbulos rojos por hemoglobina de 6,0 g/dL.

Se realiza una tomografía computarizada (TC) de cuello sin contraste por insuficiencia renal aguda prerrenal, donde se observa un tumor exofítico con múltiples calcificaciones en el interior. Destaca la poca infiltración a planos profundos y la escasa presencia de linfadenopatías cervicales (Figura 2).

Seis días después de su ingreso, se realiza la resección completa de la lesión. Durante cirugía se evidencia un tumor muy vascularizado. Posterior a la resección queda un área sin cobertura de piel, que se decide cerrar en un segundo tiempo quirúrgico. La pieza operatoria pesaba 584 g, y

correspondía a un tumor exofítico de 19 x 8 cm con un grosor de 7 cm, la cual aparecía removida con un rodete de piel sana en su contorno de entre 5 y 11 mm (Figura 3).

Su base de resección estaba representada por tejido fibroso y músculo esquelético. Microscópicamente reveló nódulos de contorno romo constituidos por células epidermoides con queratinización triquilemal, sin células granulares. Hacia la periferia una gruesa capa de células basaloides. No se observaron atipias significativas (Figura 4).

Dado el tamaño tumoral y una vez solucionada la insuficiencia renal aguda, se realiza una TC de cuello y tórax con contraste, que no muestra metástasis cervical, ni pulmonar. Un mes después de la cirugía y con la herida operatoria completamente granulada, se decide realizar un injerto dermoepidérmico para cubrir la zona. Hasta la redacción de este artículo, la paciente lleva 3 meses posoperada, sin signos de recidiva.

DISCUSIÓN

El tumor triquilemal proliferante es una entidad poco frecuente, clínicamente se puede presentar como un nódulo o tumor exofítico, con diferentes grados de ulceración pudiendo presentar sangrado, como fue el caso de nuestra paciente. La sobreinfección no es infrecuente y suele ocurrir por presión y/o necrosis de los tejidos adyacentes secundario al crecimiento del tumor^{3,9}. A pesar de que generalmente se presenta como una patología benigna, se debe sospechar una transformación maligna cuando se localiza fuera del cuero cabelludo, su tamaño es mayor a 5 cm, presenta un crecimiento rápidamente progresivo o abundante atipia con actividad mitótica a la microscopía¹⁰. El tiempo de desarrollo de la patología puede ser prolongado, llegando a documentarse periodos de hasta 50 años¹¹.

En la TC se observan como procesos expansivos heterogéneos, con áreas sólidas, quísticas y calcificaciones, que pueden ser puntiformes o consolidadas en su interior; cuyas áreas sólidas, de bordes irregulares mal definidas realzan luego de la administración de contraste¹². En la transformación maligna las características radiológicas incluyen pobre definición de los márgenes y pe-

Figura 1. Lesión exofítica con ulceraciones en su superficie.

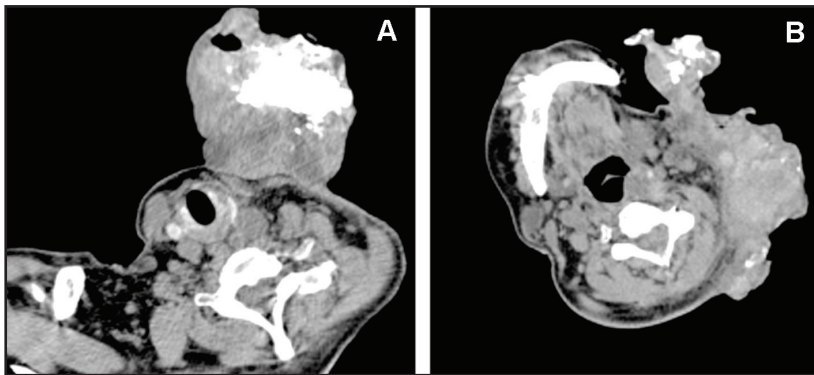


Figura 2. Tomografía computarizada. (A) y (B) Cortes axiales. Lesión tumoral con abundante calcificación en su interior.

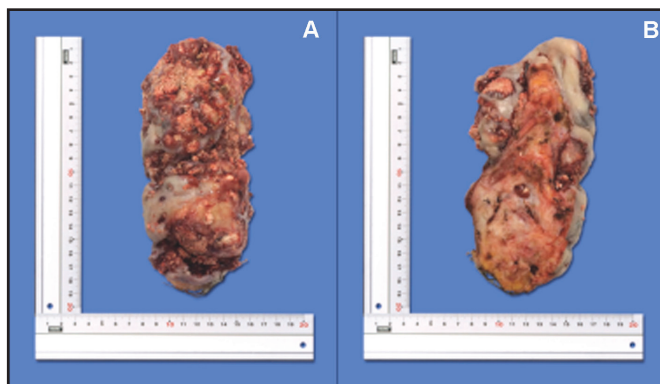


Figura 3. Pieza operatoria. (A) Cara externa. (B) Cara interna.

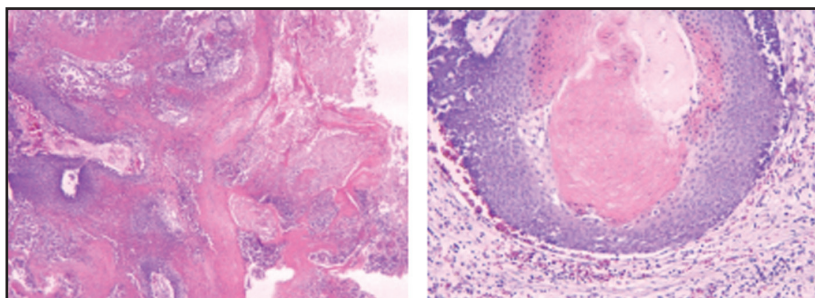


Figura 4. A la izquierda: (4X) masas de queratina en la superficie de la lesión con exudado inflamatorio. A la derecha (10X): se observa epitelio escamoso de tipo basaloide con abrupta queratinización central sin capa de células granulosas.

netración hacia tejidos profundos, que en el cuero cabelludo pueden erosionar el hueso e invadir las meninges. La resonancia magnética es útil para evaluar la infiltración a tejidos blandos e invasión meníngea¹³.

El tratamiento de elección es la cirugía, con márgenes que deben ser mayor a 1 cm y su pronóstico es bueno cuando la extirpación quirúrgica es completa. La recurrencia local y las metástasis son extremadamente raras en casos benignos, pero pueden llegar al 30% en los casos malignos⁴. La cirugía de Mohs se ha postulado para reducir la recurrencia¹⁴. El rol de la radioterapia adyuvante en este tipo de tumores no es claro, sin embargo, puede ser usada en TTP malignos, recurrencia locoregional y metástasis a distancia¹⁵. El seguimiento de estos pacientes debe ser estricto para tratar toda recidiva tumoral.

CONCLUSIÓN

El tumor triquilemal proliferante es una neoplasia rara, que se origina del folículo piloso. Su presentación más frecuente es en cuero cabelludo de mujeres mayores. Generalmente se presenta como una patología benigna, sin embargo, en ciertos casos se debe sospechar un comportamiento más agresivo. El tratamiento definitivo es la cirugía con márgenes negativos, pudiendo requerir radioterapia adyuvante en casos de malignización. Todas las características clínicas que presentaba la paciente, a excepción del tamaño tumoral, correspondían a la presentación clínica de un TTP de presentación benigna, lo que posteriormente fue confirmado con el estudio histológico. Por esta razón, no fue necesario el uso de terapias adyuvantes.

BIBLIOGRAFÍA

- HASIMOTO K, LEVER W. Tumors of the skin appendages: McGraw-Hill; 1999; 907-8.
- JONES EW. Proliferating epidermoid cysts. *Arch Dermatol* 1966; 94: 11-9.
- FILIPPOU DK, FILIPPOU G, TRIGKA A, CONDILIS N, KIPARIDOU E, SKANDALAKIS P, ET AL. Malignant proliferating trichilemmal tumour of the scalp. Report of a case and a short review of the literature. *Ann Ital Chir* 2006; 77: 179-81.
- YE J, NAPPI O, SWANSON PE, PATTERSON JW, WICK MR. Proliferating pilar tumors: a clinicopathologic study of 76 cases with a proposal for definition of benign and malignant variants. *Am J Clin Pathol* 2004; 122: 566-74.
- BONILLA ARCAUTE L, TAVERAS A, GONZÁLEZ L. Tumor triquilemal proliferante maligno. A propósito de un caso. *Dermatol Cosm Med Quir* 2006; 4: 115-8.
- SENGUL I, SENGUL D. Posttraumatic proliferating trichilemmal tumour on the frontal region of the scalp: a case report. *Cases J* 2010; 3: 80.
- CALONJE E. McKee's Pathology of the Skin. 4th ed: Saunders; 2012.
- WEEDON D. Skin Pathology. 3rd ed: Churchill Livingstone; 2010.
- RAO S, RAMAKRISHNAN R, KAMAKSHI D, CHAKRAVARTHI S, SUNDARAM S, PRATHIBA D. Malignant proliferating trichilemmal tumour presenting early in life: an uncommon feature. *J Cutan Aesthet Surg* 2011; 4: 51-5.
- FOLPE AL, REISENAUER AK, MENTZEL T, RUTTEN A, SOLOMON AR. Proliferating trichilemmal tumours: clinicopathologic evaluation is a guide to biologic behavior. *J Cutan Pathol* 2003; 30: 492-8.
- VALENCIA CP, ARIZA SA, RUEDA X. Tumor Pilar Proliferante en la espalda: reporte de un caso. *Rev Asoc Col Dermatol* 2008; 16: 159-61.
- GUERRA R, RAÍREZ C, MORE E. Tumor tricolemico proliferante: a propósito de un caso. *Revista Peruana de Radiología* 2007; 11: 21-5.
- KIM HJ, KIM TS, LEE KH, KIM YM, SUH CH. Proliferating trichilemmal tumors: CT and MR imaging findings in two cases, one with malignant transformation. *AJNR Am J Neuroradiol* 2001; 22: 180-3.
- SHARMA R, VERMA P, YADAV P, SHARMA S. Proliferating trichilemmal tumor of the scalp: Benign or malignant, A dilemma. *Journal of Cutaneous and Aesthetic Surgery* 2012; 5: 213-5.
- SIDDHA M, BUDRUKKAR A, SHET T, DESHPANDE M, BASU A, PATIL N, ET AL. Malignant pilar tumor of the scalp. A case report and review of literature. *Journal of Cancer Research and Therapeutics* 2007; 3: 240-3.

Dirección: Eduardo Sáez C.
Hospital Carlos van Buren, Valparaíso, Chile
E mail: eduardosaezotorrino@gmail.com