

Hipertrichosis lanuginosa adquirida paraneoplásica

Juan Sánchez-Estella, Manuela Yuste, Juan C. Santos y M.^a Teresa Alonso

Unidad de Dermatología. Hospital Virgen de la Concha. Zamora. España.

Resumen.—La hipertrichosis lanuginosa adquirida, un proceso paraneoplásico poco frecuente, consiste en el desarrollo rápido de pelo tipo lanugo, fundamentalmente en cara. Se describe una mujer de 50 años con hipertrichosis en cara y porción superior del cuerpo de 4 meses de evolución y pérdida de peso en los últimos 6 meses, en la que se detectó la presencia de un carcinoma epidermoide de cuello uterino inoperable. La hipertrichosis lanuginosa es un indicador de mal pronóstico. Se asocia a tumores de cualquier localización, pero con mayor frecuencia, pulmonares y colorrectales. Este caso es el primero asociado a carcinoma epidermoide de cuello uterino.

Palabras clave: hipertrichosis lanuginosa adquirida paraneoplásica, carcinoma epidermoide de cuello uterino, paraneoplasia.

ACQUIRED PARANEOPlastic HYPERTRICHOSIS LANUGINOSA

Abstract.—Acquired hypertrichosis lanuginosa, an infrequent, paraneoplastic process, consists of the rapid development of lanugo-type hair, primarily on the face. We describe a 50-year-old woman with a 4-month case of hypertrichosis on the face and upper body, and weight loss over the last 6 months, in whom an inoperable squamous cell carcinoma of the cervix was discovered.

Hypertrichosis lanuginosa is an indicator of a poor prognosis. It is associated with tumors in any location, but most often with lung and colorectal tumors. This is the first case associated with squamous cell carcinoma of the cervix.

Key words: acquired paraneoplastic hypertrichosis lanuginosa, squamous cell carcinoma of the cervix, paraneoplasia.

INTRODUCCIÓN

La hipertrichosis lanuginosa adquirida consiste en el desarrollo, en un adulto, de forma rápida, de pelo tipo lanugo, es decir, no pigmentado, fino, largo y fácilmente desprendible. Fundamentalmente afecta a la cara y se considera un síndrome paraneoplásico obligado. Aunque es una de las dermatosis unidas a cáncer más clásica, es también de las menos frecuentes, de la que se han publicado unos 50 casos^{1,2}. Se presenta una mujer con hipertrichosis lanuginosa adquirida y carcinoma epidermoide de cuello uterino.

DESCRIPCIÓN DEL CASO

Una mujer de 50 años de edad, con diabetes tipo II desde hace 6 años, en tratamiento con insulina, consultó por observar, desde hacía 4 meses, un aumento significativo de vello en la cara y porción superior del tórax. Refería además, una pérdida de 7 kg de peso en los últimos 6 meses, incontinencia urinaria de reposo de forma ocasional y metrorragias escasas. Había iniciado la menopausia 2 años antes. La paciente negó el uso de medicamentos, tópicos o sistémicos,

conocidos como causantes de hipertrichosis (corticoides, ciclosporina, diazóxido, interferón, difenilhidantoínas o minoxidil). Tampoco presentaba ninguna otra patología asociada a hipertrichosis, como sida, anorexia nerviosa, tirotoxicosis, porfiria cutánea tarda, malnutrición.

En la exploración física se apreció una hipertrichosis marcada en la cara, más evidente en mentón, surcos nasogenianos y dorso nasal (figs. 1 y 2). También estaba afectada la parte superior del tórax, pero de forma menos evidente. Se trataba de un pelo fino, largo, no pigmentado, blanquecino, que se desprendía fácilmente a la tracción, tipo lanugo. En la exploración se detectó, mediante tacto rectal, una tumoración dura, irregular de unos 10 cm de diámetro que abombaba en Douglas, y parecía desviada hacia la izquierda.

En la analítica realizada, destacaba una velocidad de sedimentación globular (VSG) elevada, discreto aumento de lactato deshidrogenasa (LDH), ferropenia e hipoalbuminemia. En el perfil androgénico sólo se apreció discreto aumento de prolactina (32,3 µg/l, N < 20). Las determinaciones de hormonas foliculostimulante (FSH), luteinizante (LH), progesterona, testosterona, deshidrotestosterona, DHEA sulfato, androstendiona y β-estradiol fueron normales. Los marcadores tumorales no presentaron alteraciones.

La ecografía ginecológica puso de manifiesto una gran masa localizada en la pelvis inferior, era multilobulada y mal definida, de 8 × 5 cm de diámetro que parecía depender de anejo izquierdo. La tomografía

Correspondencia:

Manuela Yuste. Río Coa, 34. 37008 Salamanca. España.
manelayuste@hotmail.com.

Recibido el 10 de febrero de 2005.

Aceptado el 14 de junio de 2005.



Fig. 1.—Hipertricosis lanuginosa en cara.



Fig. 2.—Lanugo nasal.

computarizada (TC) abdominopélvica mostró una masa a nivel de cuello uterino de $8,7 \times 7,5 \times 4,5$ cm de diámetro bien delimitada por una pseudocápsula, que contactaba por delante con la pared posterior de la vejiga, sin infiltrarla. Por detrás contactaba con la pared de recto a la que infiltraba. Lateralmente, alcanzaba la pared pélvica izquierda y por debajo llegaba al tercio superior de la vagina. Se observaron adenopatías pélvicas paraaórticas izquierdas, paraaórticas e interaortocava.

Mediante exploración bajo anestesia general se encontró un tumor en cérvix, exofítico y friable, que invadía el tercio superior de la vagina. Estaba adherido a la pared abdominal dando lugar a una pelvis congelada. Se le realizó una biopsia, con diagnóstico anatómopatológico de carcinoma epidermoide pobremente diferenciado. El diagnóstico definitivo, fue de carcinoma de cérvix localmente avanzado, no reseccable quirúrgicamente.

Se inició quimioterapia con cisplatino y 5-fluorouracilo y radioterapia en forma de braquiterapia con cesio 137. El tumor se redujo de forma considerable, la paciente mejoró clínicamente de su estado general, pero la hipertricosis se mantuvo.

A los 17 meses, su diabetes se descompensó y desarrolló un síndrome tumoral constitucional con intensa pérdida de peso, astenia y dolor abdominal difuso. Se realizó una nueva TC abdominal que puso de manifiesto la recidiva tumoral con atrapamiento de uréteres. La paciente desarrolló una insuficiencia renal y una hemorragia digestiva alta, y falleció a los 19 meses del diagnóstico.

DISCUSIÓN

La hipertricosis lanuginosa adquirida es un proceso paraneoplásico que puede preceder, coincidir o seguir al diagnóstico del tumor, pero con mayor frecuencia lo precede. Esto podría hacer pensar en su utilidad para un diagnóstico precoz de la neoplasia pero, en la práctica, la hipertricosis lanuginosa es un indicador de mal pronóstico, pues la mayoría de los pacientes publicados murieron a los pocos meses³. En el caso que se describe, precedió al diagnóstico del tumor y se mantuvo de forma indefinida, ya que la remisión fue parcial y efectivamente fue un indicador de mal pronóstico.

Se ha descrito asociada a tumores de muchas localizaciones, pero hay un claro predominio de los carcinomas pulmonares, seguidos por los carcinomas colorrectales^{4,6}. Otras neoplasias descritas corresponden a linfomas, leucemias, carcinomas de mama, riñón, páncreas, útero, ovario, vejiga, sarcoma de Ewing, etc.^{1,2,7}. Tampoco se asocia a un tipo histológico específico, ya que puede acompañar a carcinomas indiferenciados, epidermoides, adenocarcinomas, melanomas y sarcomas⁷⁻⁹. En ocasiones se ha atribuido a la citotoxicidad de la quimioterapia, pero todos los pa-

cientes tratados tenían neoplasias¹⁰. En el caso que nos ocupa, la hipertrichosis lanuginosa se asoció a carcinoma epidermoide indiferenciado de cérvix.

La mayoría de los casos de hipertrichosis lanuginosa son mujeres, dos terceras partes, de entre 40 y 70 años. Se han descrito otras manifestaciones asociadas como glositis, hipertrofia papilar de lengua, trastornos del gusto y olfato, tricomegalia de cejas y pestañas, cambios esclerodermiformes cutáneos, pero no son un hallazgo constante y muchos pueden ser considerados síndromes paraneoplásicos superpuestos¹⁻³.

El estudio histológico, en los pocos casos en que se realiza, revela folículos tipo manto, es decir, muy horizontalizados con respecto a la superficie cutánea, casi paralelos, la mayoría en anagén, no medulados y con sebocitos inmaduros en la pared del folículo^{1,2}.

El diagnóstico diferencial debe realizarse con las hipertrichosis congénitas, tanto lanuginosas (síndromes de cara de perro o de mono), como no lanuginosas (síndrome de Ambras, de Hurler, de Cornelia de Lange, etc.). La diferencia estriba en el momento de su aparición y en los trastornos asociados. También hay que descartar las hipertrichosis adquiridas, tanto las medicamentosas (minoxidil, ciclosporina, diazóxido, interferón, difenilhidantoína, psoralenos, corticoides), como las asociadas a enfermedades sistémicas (sida, anorexia nerviosa, tirotoxicosis, porfiria cutánea tarda, malnutrición), que son todas de pelo tipo terminal, pigmentado y medulado a diferencia de lo que ocurre en la hipertrichosis lanuginosa adquirida, en la que el pelo es blanco, no medulado y tipo lanugo. El hirsutismo también puede ser paraneoplásico, acompañando con mayor frecuencia a tumores ováricos, pero el pelo es de distribución masculina y se acompaña de alteraciones hormonales^{1,2,4}.

La patogenia de este proceso paraneoplásico es desconocida. No se relaciona con alteración de hormonas virilizantes. La hipótesis más probable apunta a la producción, por parte del tumor, de un péptido de tipo embrionario, capaz de estimular el desarrollo

de pelo fetal. También se han descrito diversas anomalías de laboratorio en estos pacientes, como elevación del CEA, gonadotropinas, prolactina y gastrina y bajas concentraciones de testosterona, pero distan mucho de ser constantes^{1,2,5}.

BIBLIOGRAFÍA

1. Hovenden AL. Hypertrichosis lanuginosa acquisita associated with malignancy. *Clin Dermatol.* 1993;11:99-106.
2. Fariña MC, Tarín N, Grilli R, et al. Acquired hypertrichosis lanuginosa: case report and review of the literature. *J Surg Oncol.* 1998;68:199-203.
3. Martínez F, Saro E, Calabuig JR, Caballero M, Baguena J. Carcinoma indiferenciado broncopulmonar asociado a esclerodermia e hipertrichosis lanuginosa. Presentación de un caso. *An Med Intern (Madrid).* 1990;7:258-60.
4. Valda L, Torrico J, Zeballos R. Hypertrichose lanugineuse acquise paranéoplasique associée a une sclérodémie. *Ann Dermatol Venerol.* 1990;117:605-10.
5. Toyoki Y, Satoh S, Morioka G, Asano M, Nomura K. Rectal cancer associated with acquired hypertrichosis lanuginosa as a possible cutaneous marker of internal malignancy. *J Gastroenterol.* 1998;33:575-7.
6. Brinkmann J, Breier B, Goos M. Hypertrichosis lanuginosa acquisita in ulcerative colitis with colon cancer. *Hautarzt.* 1992;43:714-6.
7. Pérez-Losada E, Pujol RM, Domingo P, et al. Hypertrichosis lanuginosa acquisita preceding extraskelletal Ewing's sarcoma. *Clin Exp Dermatol.* 2001;26:182-3.
8. Vélez A, Kindelán JM, García-Herola A, García-Lázaro M, Sánchez-Guijo P. Acquired trichomegaly and hypertrichosis in metastatic adenocarcinoma. *Clin Exp Dermatol.* 1995;20:237-9.
9. McKenna KE, Hayes D, McMillan JC. Subacute cutaneous lupus erythematosus-like gyrate erythema and hypertrichosis lanuginosa acquisita associated with uterine adenocarcinoma. *Br J Dermatol.* 1992;127:443-4.
10. Gaffney CC, Roberts T. Hypertrichosis lanuginosa acquisita following cytotoxic chemotherapy. *Clin Oncol.* 1992;4:267-8.