



ACTAS Derma-Sifiliográficas

Full English text available at
www.actasdermo.org



COMUNICACIÓN BREVE

Experiencia en el manejo de 3 tumores pilares proliferantes: definición, diagnósticos diferenciales y alternativas terapéuticas



C.E. Alarcón Pérez^{a,*}, D. Gómez Ángulo^b, M. Olmos Pérez^c, O. Mora Hernández^c y S.D. Morales^d

^a Dermatología, Fundación Universitaria de Ciencias de la Salud, Hospital (FUCS), Hospital San José, Bogotá D.C, Colombia

^b Epidemiología, Universidad El Bosque, Bogotá, Colombia

^c Dermatología, Fundación Universitaria de Ciencias de la Salud (FUCS), Bogotá, Colombia

^d Patología, Fundación Universitaria de Ciencias de la Salud (FUCS), Bogotá, Colombia

PALABRAS CLAVE

Tumor pilar proliferante;
Tumor triquilemal proliferante;
Tumor folículo piloso;
Carcinoma escamocelular;
Recidiva;
Cirugía micrográfica de Mohs;
Escisión local

KEYWORDS

Proliferating pilar tumor;
Proliferating trichilemmal tumor;
Follicular carcinoma;
Squamous cell carcinoma;
Recurrent;
Mohs micrographic surgery;
Local excision.

Resumen El tumor pilar proliferante es una neoplasia cutánea rara, que se deriva de la vaina de la raíz externa de los folículos pilosos con un amplio espectro en su presentación dado a que puede variar desde la benignidad hasta la malignidad con alta probabilidad de recurrencia posterior a su escisión. En este artículo describimos la experiencia del Hospital de San José en Bogotá, Colombia en el manejo de 3 tumores pilares proliferantes, con una presentación clínica y un comportamiento patológico distinto.

© 2019 AEDV. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Management of 3 Proliferating Pilar Tumors: Definition, Differential Diagnosis, and Treatment Options

Abstract A proliferating pilar tumor is a rare skin neoplasm that arises from the outer root sheath of a hair follicle. Presentation varies widely, as the tumor can be benign or malignant and has a high probability of recurring after excision.

We report our experience managing 3 proliferating pilar tumors with different clinical presentations and pathology findings at Hospital de San José, Bogota, Colombia.

© 2019 AEDV. Published by Elsevier España, S.L.U. All rights reserved.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: camilo.alarcon.perez@gmail.com (C.E. Alarcón Pérez).

Introducción

El tumor pilar proliferante (TPP) es una neoplasia cutánea rara, que se deriva de la vaina de la raíz externa de los folículos pilosos. Se presenta predominantemente en mujeres mayores de 40 años. El 90% de los casos ocurren en el cuero cabelludo y se ha descrito un amplio espectro en su presentación que puede variar desde la benignidad hasta la malignidad con recurrencias posterior a su escisión y metástasis. A pesar de que la resección quirúrgica es el tratamiento de elección, la cirugía micrográfica de Mohs (CMM) ha surgido como herramienta útil y novedosa para la escisión de estas neoplasias.

A continuación, exponemos nuestra experiencia en el tratamiento de tres casos de TPP en el Hospital de San José en Bogotá, Colombia y realizamos una revisión de la literatura sobre esta rara neoplasia, los distintos abordajes terapéuticos disponibles y sus altas tasas de recidiva.

Casos clínicos, métodos y resultados

Caso 1

Una mujer de 59 años consultó por la aparición de una lesión móvil y asintomática en el cuero cabelludo de 6 años de evolución. Sin antecedentes de importancia. Al examen físico presentaba un nódulo eritematoso indurado de 18 x 15 mm de diámetro localizado en la región parietal izquierda. Con el diagnóstico presuntivo de un quiste infundibular, se tomó biopsia de piel. El estudio de histopatología documentó una lesión dérmica en el cuero cabelludo, bien circunscrita y parcialmente quística, constituida por una pared formada por un cordón de células pavimentosas, atípicas y anastomosadas, y la presencia de queratina lamelar en la luz. Los hallazgos histopatológicos fueron congruentes con un TPP. La lesión se trató mediante una resección local amplia con márgenes laterales de 2 cm y en profundidad hasta el plano muscular con una histología libre de tumor. Después de 12 meses de seguimiento la paciente no había presentado recidiva tumoral.

Caso 2

Una mujer de 29 años fue atendida para la evaluación de una lesión dolorosa, de crecimiento progresivo en el cuero cabelludo de 4 años de evolución. Sin antecedentes patológicos. Previamente había consultado otra institución donde tomaron biopsia de piel que reportaba proliferación de queratinocitos con atipia moderada, queratinización triquilemal, disqueratosis y ocasionales mitosis. Con estos hallazgos se plantearon varios diagnósticos diferenciales como carcinoma espinocelular infiltrante vs. tumor pilar proliferante. Al ingreso a nuestro hospital se identificó en el examen físico la presencia de un nódulo exofítico de aspecto tumoral, semiblando y doloroso a la palpación localizado en la región parietal izquierda. Por no tener una claridad diagnóstica se decidió realizar una nueva biopsia de piel, la cual mostró en la dermis un denso infiltrado linfocitario y neutrofílico, asociado a una hemorragia de predominio perianexial, además en la dermis profunda se identificaron unos nidos

de queratinocitos escamosos, con un ligero pleomorfismo y ocasionales mitosis además de la presencia de globos de queratina (figs. 1 A y B). Se realizaron estudios complementarios de inmunohistoquímica los cuales mostraron una positividad para CKAE1, AE3 y EMA y un positivo focal en la periferia para CK8/CK18 (CAM 5.2). La CK7, actina de músculo liso (AML), CD34, BER EP4, S100 y P53 fueron negativos. El índice de proliferación celular Ki 67 fue del 20%. Los hallazgos morfológicos e inmunofenotípicos fueron compatibles con TPP. Se extirpó mediante CMM obteniendo márgenes libres después del segundo tiempo. La paciente no presentó recidiva tumoral tras 17 meses de seguimiento.

Caso 3

Un hombre de 71 años consultó por la reaparición de una lesión asintomática en el cuero cabelludo de 3 años de evolución, previamente reseca con el diagnóstico de quiste infundibular 5 años atrás. Al examen físico se identificó un nódulo fijo a planos profundos de 50 x 30 mm de diámetro localizado en la región occipital izquierda. Por considerarse como un posible quiste infundibular recidivante se programó para resección. Durante la cirugía se evidenció una masa irregular adherida a planos profundos con un difícil control hemostático. El estudio histopatológico reveló la presencia, en la piel y el tejido celular subcutáneo, de un tumor formado por múltiples nódulos con proliferaciones exo- y endofíticas de células epiteliales escamosas con queratinización abrupta y otras áreas de queratinización triquilemal además de amplios islotes de queratina compacta e invasión estromal con zonas de crecimiento. No se evidenció invasión linfovascular ni perineural. Congruente con la clínica e histopatología se diagnosticó de TPP y se trató mediante CMM, logrando márgenes libres al segundo tiempo. Después de 10 meses de seguimiento no presentó recidiva tumoral.

Discusión

El TPP es una neoplasia cutánea rara, derivada de la vaina de la raíz externa de los folículos pilosos¹. Su formación tumoral aparentemente surge después de un trauma, infección, inflamación o irritación de un quiste tricolémico preexistente.

El TPP tiene una predilección por el sexo femenino entre 40 y 80 años, dado por el 80% con un pico de incidencia en la sexta década, el 90% de los casos ocurren en el cuero cabelludo¹.

El tamaño varía desde 2-15 cm con dimensiones máximas reportadas de 24 cm². Se presenta como un nódulo o pápula exofítica, frecuentemente ulcerada en su superficie, a menudo aparece en áreas expuestas al sol con crecimiento del cabello, sin embargo, también se puede presentar en áreas como la frente, el cuello, la región mamaria y la vulva³.

Histológicamente existe una marcada queratinización amorfa del epitelio que recubre la pared del quiste, con la ausencia de la capa granular⁴.

Ye et al., estudiaron 76 casos y clasificaron los TPP en 3 grupos, según su histopatología, detallados en la tabla 1.

Conforme a lo descrito en la literatura, el primer caso clínico descrito se corresponde a un TPP del grupo 1, mientras

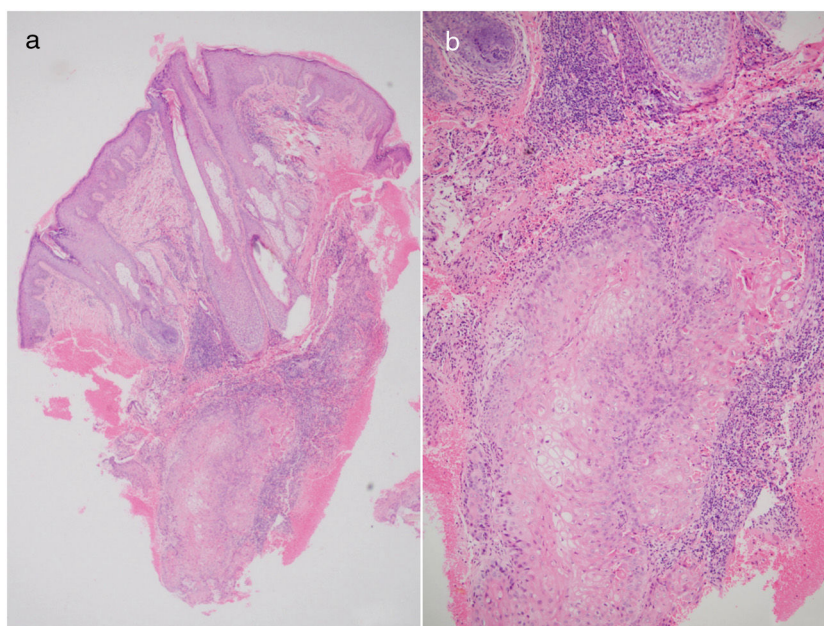


Figura 1 A y B Tinción: hematoxilina eosina. Aumentos: 10x/20x.

Tabla 1 Clasificación histopatológica de TPP

	Grupo 1	Grupo 2	Grupo 3
Hallazgos histológicos	Queratinización tricolemal y una modesta atipia nuclear, con un tejido adyacente que muestra infiltración de células mononucleares, plasmáticas y gigantes, ausencia de mitosis patológicas, de necrosis e invasión de nervios o vasos	Atipia citológica moderada, con focos de necrosis unicelular, afectación de la dermis profunda y queratinización abrupta	Marcada atipia nuclear con formas mitóticas patológicas y un estroma desmoplásico
Descripción	Benignos	Localmente agresivos	Malignos
Tasa de recurrencia	0%	15%	50%

Las diferencias entre los grupos 1 y 3 y entre los grupos 2 y 3 fueron estadísticamente significativas dados por un valor de P de 0,0002 en términos de control local y potencial metastásico de los ganglios linfáticos⁵. Tomada de Ye et al.⁵.

que los otros dos casos cumplen características histopatológicas de los TPP del grupo 2. Es importante resaltar que ningún paciente presentó recidiva y tampoco requirieron procedimientos adicionales.

El diagnóstico se realiza principalmente por la histopatología, sin embargo, la inmunohistoquímica ayuda al diagnóstico diferencial, debido a que los tumores del grupo 1 expresan fuertemente CK10 e involucrina, por su parte, los TPP malignos expresan antígenos de proliferación nuclear y CK16 con una pérdida de expresión de CD34⁶.

A pesar de que las pruebas de imagen no son frecuentemente utilizadas para el diagnóstico, se puede realizar una resonancia nuclear magnética donde se observa al TPP como una masa sólida o como un tumor quístico. Cuando el tumor es sólido, generalmente se encuentra asociado a malignidad⁷.

En la tabla 2 se resumen los hallazgos que pueden ser referencia para realizar un adecuado diagnóstico diferencial

histopatológico. Sin embargo, clínicamente resulta pertinente diferenciarlos de nódulos que se puedan ulcerar en el cuero cabelludo como el carcinoma basocelular, los cilindromas, el dermatofibrosarcoma protuberans, el carcinoma de células de Merkel y las metástasis cutáneas.

La escisión quirúrgica es el tratamiento de elección con márgenes laterales de al menos 1 cm para aquellos TPP de bajo grado de malignidad. La CMM puede considerarse como una técnica adicional para el tratamiento de dichos tumores. Aunque no existe una comparación con evidencia científica en la literatura, la CMM ayuda en el ahorro de tejidos por medio del control de márgenes¹¹.

Para los TPP malignos, es necesario realizar una disección ganglionar en caso de metástasis. Se ha descrito la radioterapia adyuvante con buenos resultados incluso como monoterapia, alternativa que toma importancia en pacientes de edad avanzada o con tumores en áreas cosméticas o funcionalmente relevantes y la radioterapia paliativa en

Tabla 2 Diagnósticos diferenciales histopatológicos

Diagnóstico diferencial	Hallazgos histopatológicos	Inmunohistoquímica
- Tricolemoma - Queratosis tricolomal - Siringoma de células claras - Hidradenoma	Carecen del patrón de crecimiento infiltrante y de la atipia citológica característica del TPP. Cierta grado de atipia nuclear, con algunas figuras mitóticas y un patrón arquitectónico ligeramente desordenado pueden estar presentes en la queratosis tricolémica	CD34+ CK8+
- Carcinoma escamocelular	Presencia de células con citoplasma pálido o claro del citoplasma, que posiblemente representan cambios degenerativos, pueden componer los lobulillos epiteliales del carcinoma de células escamosas	Anticuerpo AE13 y AE14 CK 34βE12/CK 903+ CK8- CK14+
- Hidradenoma maligno	Ausencia de empalizada periférica y presencia de diferenciación acinar o ductal	Antígeno carcinoembrionario (ACE) inmunorreactivo
- Carcinoma sebáceo	Células sebáceas diferenciadas con citoplasma espumoso, rico en lípidos y núcleos indentados localizados centralmente	Inmunorreactivo para: antígeno epitelial de membrana (EMA) Adipofilina Componente de membrana del receptor de progesterona 1 (PGRMC1) Escualeno sintasa (SQS) dominio alfa/beta hidrolasa que contiene proteína 5 (ABHD5) CK7

Tomada de Reis et al.⁸, Fuertes et al.⁹ y Plaza et al.¹⁰.

la enfermedad metastásica¹². Existe la posibilidad de realizar quimioterapia sistémica con cisplatino y 5 fluorouracilo, debido a que el régimen quimioterapéutico (cisplatino-adriamicina vindesina) previamente utilizado para estadios avanzados de CEC, ha dado resultados limitados¹³.

Jo et al. describieron un caso exitoso de terapia inmunomoduladora tópica realizada con imiquimod al 5% durante 8 semanas sin recurrencia posterior a 16 meses de seguimiento como opción alternativa a la cirugía¹⁴.

Se han comunicado tasas de recurrencia de metástasis local del 3,7% a 6,6% y regional a ganglios linfáticos del 1,2% al 2,6% en un tiempo variable entre 6 meses a más de 10 años⁶. Sau et al. mostraron una recidiva del 1,7% posterior a 87 meses de seguimiento, además, en un paciente se encontró metástasis a nivel regional sin metástasis a distancia, ni recurrencia durante 7 años de seguimiento posterior a la extirpación quirúrgica¹⁵.

La tasa de metástasis para TPP del grupo 3 es del 25%^{6,15} por esto toma relevancia realizar estudios complementarios una vez el diagnóstico se ha establecido, la tomografía craneal con contraste es la modalidad de elección con el fin de evaluar afectación ósea local y erosión, por su parte la tomografía computarizada de cuello es utilizada para evaluar metástasis regionales y ganglionares en base de cráneo y cuello y finalmente la resonancia magnética es conveniente para valorar infiltración en tejidos blandos o afectación de senos duros cuando la localización es en cuero cabelludo¹¹.

La escasa literatura encontrada sobre la biopsia selectiva de ganglio centinela en los TPP no es contundente. En concordancia con su pobre difusión, solo se ha publicado un caso de TPP maligno recurrente al cual se le realizó la biopsia

selectiva de ganglio centinela siendo esta negativa¹⁶. Dado que no existen estudios adecuados que permitan comparar el desenlace de este procedimiento no lo podemos recomendar como parte del estudio rutinario de estos pacientes.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Agradecimientos

A todos los residentes de Dermatología del Hospital de San José, Bogotá, Colombia.

Bibliografía

1. Durairaj AR, Mahipathy SR, Vivakaran TT, Harikrishnan V, Esakki M. Malignant proliferative trichilemmal tumour of the nape of the neck - a case report. *J Clin Diagn Res.* 2016;10, 2:PD19-20.
2. Chang SJ, Sims J, Murtagh FR, McCaffrey JC, Messina JL. Proliferating trichilemmal cysts of the scalp on ct. *AJNR Am J Neuroradiol.* 2006;27:4-712.
3. Tellechea O, Cardoso JC, Reis JP, Ramos L, Gameiro AR, Coutinho I, et al. Benign follicular tumors. *An Bras Dermatol.* 2015;90:96-780, quiz 97-8.
4. Lobo L, Amonkar AD, Dontamsetty VV. Malignant proliferating trichilemmal tumour of the scalp with intra-cranial extension and lung metastasis-a case report. *Indian J Surg.* 2016;78:5-493.

5. 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;1224:74–566.
6. ElBenaye J, Elkhachine Y, Sakkah A, Sinaa M, Moumine M, Jakar A, et al. [Malignant proliferating trichilemmal cyst of the scalp: A case report]. *Ann Chir Plast Esthet.* 2018;63:97–101.
7. 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;22:3–180.
8. Reis JP, Tellechea O, Cunha MF, Baptista AP. Trichilemmal carcinoma: Review of 8 cases. *J Cutan Pathol.* 1993;20:9–44.
9. Fuertes L, Santonja C, Kutzner H, Requena L. Immunohistochemistry in dermatopathology: A review of the most commonly used antibodies (part ii). *Actas Dermosifiliogr.* 2013;1043:181–203.
10. Plaza JA, Mackinnon A, Carrillo L, Prieto VG, Sanguenza M, Suster S. Role of immunohistochemistry in the diagnosis of sebaceous carcinoma: A clinicopathologic and immunohistochemical study. *Am J Dermatopathol.* 2015;3711:21–809.
11. Fieleke DR, Goldstein GD. Malignant proliferating trichilemmal tumor treated with mohs surgery: Proposed protocol for diagnostic work-up and treatment. *Dermatol Surg.* 2015;41:4–292.
12. Sutherland D, Roth K, Yu E. Malignant proliferating trichilemmal tumor treated with radical radiotherapy: A case report and literature review. *Cureus.* 2017;9, e999.
13. Hayashi I, Harada T, Muraoka M, Ishii M. Malignant proliferating trichilemmal tumour and cav (cisplatin, adriamycin, vindesine) treatment. *Br J Dermatol.* 2004;1501:7–156.
14. Jo JH, Ko HC, Jang HS, Kim MB, Oh CK, Kwon KS. Infiltrative trichilemmal carcinoma treated with 5% imiquimod cream. *Dermatol Surg.* 2005;318 Pt 1:6–973.
15. Sau P, Graham JH, Helwig EB. Proliferating epithelial cysts Clinicopathological analysis of 96 cases. *J Cutan Pathol.* 1995;22:394–406.
16. Cecchi R, Rapicano V, de Gaudio C. Malignant proliferating trichilemmal tumour of the scalp managed with micrographic surgery and sentinel lymph node biopsy. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2008;2210:9–1258.