

Pinilla-Martínez, C.B.; Lasso-Vázquez, J.M.; García-Leal, R.; Salinero-Paniagua, E.;
Pérez-Cano, R.

Cáncer tricofolicular con capacidad metastásica

Cirugía Plástica Ibero-Latinoamericana, vol. 41, núm. 1, enero-febrero, 2015, pp. 91-95

Sociedad Española de Cirugía Plástica, Reparadora y Estética

Madrid, España

Disponible en: <http://www.redalyc.org/articulo.oa?id=365540817011>

Carcinoma tricofolicular con capacidad metastásica

Trichofollicular carcinoma with metastatic spread



Pinilla Martínez C.B.

Pinilla-Martínez C.B.* , Lasso-Vázquez J.M.**, García-Leal, R.***,
Salinero-Paniagua, E.****, Pérez-Cano R.*****

Resumen

El carcinoma folicular es un tumor maligno derivado del folículo piloso. La mayor parte de los tumores folículares son benignos, pero en los últimos años se han publicado casos aislados de tumores anexiales con características de malignidad y con una gran agresividad local siendo en principio tumores que se consideraban benignos. Creemos que este tumor está siendo infradiagnosticado, y como consecuencia, infratratado al ser confundido con otros tumores malignos originados en la piel, como el carcinoma basocelular y sobre todo con el carcinoma epidermoide, en parte por poca documentación y por la dificultad para su diagnóstico anatomo-patológico.

Presentamos un caso de carcinoma tricofolicular en cuero cabelludo en una mujer de 51 años de edad que rápidamente invade sistema nervioso central y que en solo 3 meses metastatiza a pulmón.

Abstract

Trichofollicular carcinoma is a malignant tumour derived from the hair follicle. Most of follicular tumours are benign, but in the last years, single case reports with malignant neoplasms originated in hair and hair follicle have been published. This type of tumour is underdiagnosed because they are often confused with other skin tumours but its behaviour is much more aggressive, therefore, accurate diagnosis becomes especially important.

We report a case of a 51-year-old woman with trichofollicular carcinoma with invasion of skull and dura, and only 3 months later, metastatic spread to the lung.

Palabras clave

Carcinoma tricofolicular, Tumores anexiales cutáneos, Tumores malignos cutáneos, Reconstrucción cabeza y cuello.

Nivel de evidencia científica

5

Key words

Trichofollicular carcinoma, Skin adnexal neoplasms, Skin malignant neoplasms, Head and neck reconstruction.

Level of evidence

5

* Médico Interno Residente, Servicio de Cirugía Plástica y Reparadora
** Jefe de Sección de Microcirugía, Servicio de Cirugía Plástica y Reparadora
*** Médico Adjunto, Servicio de Neurocirugía
**** Médico Adjunto, Servicio de Anatomía Patológica
***** Jefe del Servicio de Cirugía Plástica y Reparadora

Introducción

Los tumores anexiales constituyen un amplio y diverso grupo de neoplasias con diferenciación morfológica de los anejos cutáneos. La mayor parte de los tumores foliculares son benignos, pero en los últimos tiempos se están documentando casos de tumores malignos y de alta agresividad. Están publicadas 2 revisiones histopatológicas recientes de tumores anexiales de la piel, una realizada por el Servicio de Patología del Hospital Privado Centro Médico de Córdoba, Argentina (1) y otra en Zaria, Nigeria (2). En el estudio de Córdoba, Bürgesser y col. entre 200 tumores anexiales analizados comprobaron que 94 (47%) corresponden a tumores foliculares, siendo el resto tumores ecrinos, apocrinos y tumores sebáceos. De estos 94 tumores sólo hubo 1 caso de malignización, lo que confirma su infrecuente presentación. La documentación de casos malignos se presenta como casos clínicos asilados o series de casos (3-6).

Estas revisiones contribuyen a una mejor descripción y a una mejor documentación en cuanto a la epidemiología de este tipo de tumores así como a establecer su clasificación, por lo que los patólogos son capaces de identificarlos mejor. No obstante, al no ser tumores frecuentes (de todas las muestras recibidas durante el período de 8 años en el Centro Médico de Córdoba sólo suponían el 0,8% del total de biopsias cutáneas recibidas en ese período), sus diferentes derivaciones y su amplia histogénesis hacen que todavía supongan un reto diagnóstico para los patólogos.

Aunque lo cierto es que se está mejorando en su diagnóstico, todavía no hay consenso en cuanto a su clasificación (7) que está en constante revisión. La literatura sí está de acuerdo en varios conceptos: la necesidad de patólogos experimentados y la extraordinaria agresividad local de estos tumores.

Presentamos un caso con metástasis a distancia a los pocos meses de evolución. Por lo tanto, creemos importante el diagnóstico correcto para poder plantear un tratamiento efectivo desde el principio.

Caso clínico

Mujer de 51 años que acude a Urgencias por dolor de cabeza de 2 meses de evolución. En el escáner destaca una lesión lítica de 38 x 21 mm que interesa la calota temporal izquierda inmediatamente por encima de la mastoides. Como antecedentes personales destaca la termocoagulación de una lesión cutánea sobre la misma región en otro centro hospitalario, actualmente sin aparente afectación de la piel. Tras realizar un estudio de extensión ósea de cuerpo completo y tomografía computarizada (TC) de tórax, abdomen y pelvis que resultaron negativos, procedimos a la extirpación quirúrgica de la lesión en colaboración con el Servicio de Neurocirugía. La lesión se extirpó con craniectomía circunferencial en blo-

que, incluyendo músculo temporal y su fascia, con margen macroscópico de 1 cm. La duramadre subyacente presentaba un aspecto aparentemente conservado, sin infiltración. Se moldeó una plastia acrílica de 5 cm para el defecto óseo y se practicó cierre directo del cuero cabelludo (Fig.1).

La masa extirpada era de consistencia blanda y blanquecina y erosionaba tabla externa e interna del hueso temporal (Fig. 2).

El estudio anatomopatológico mostró una neoplasia en nidos sólidos múltiples bien definidos separados entre sí por tejido fibroso. En el interior de dichos nidos se encontró un epitelio atípico y con frecuentes mitosis dispuesto en torno a áreas centrales formadas por material queráctico. Todas estas características representan un tumor maligno originado en el folículo piloso y en concreto un carcinoma tricofolicular (Fig. 3).

Como consecuencia del origen más probable del tumor, el antecedente de lesión cutánea y el no haber ex-

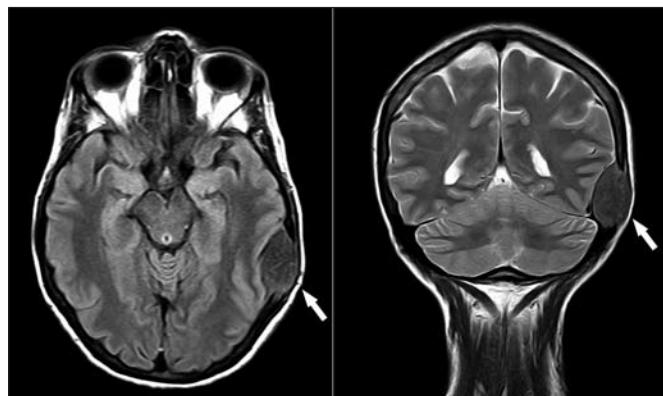


Fig. 1. Resonancia magnética: lesión lítica parieto-temporal izquierda en calota que destruye tabla interna y externa y llega a contactar con córtex cerebral.

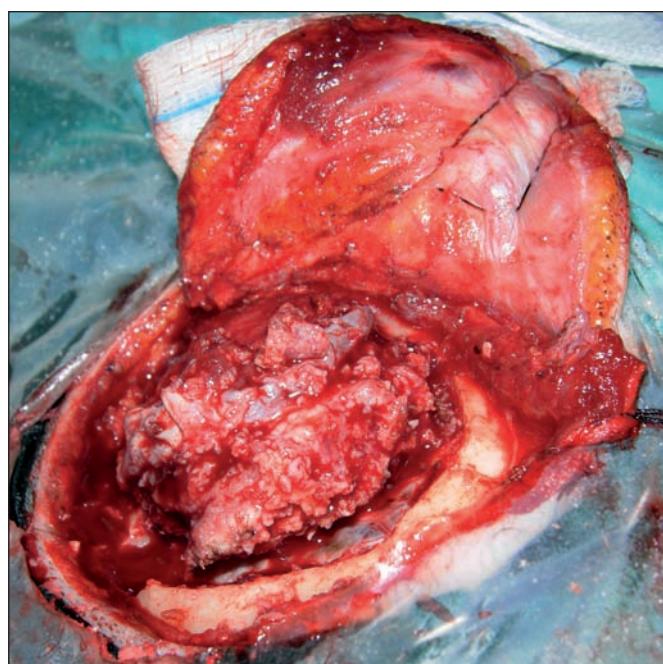


Fig. 2. Imagen de la primera cirugía en la que se observa una tumoración blanda, granular, bien definida y de coloración blanquecina adherida a duramadre.

tirpado cuero cabelludo en la primera intervención, decidimos ampliar la cirugía y practicar revisión del lecho y resección de isla de cuero cabelludo.

La intervención fue programada por el Servicio de Cirugía Plástica a los 2 meses de la primera operación, pero el día anterior a la fecha prevista la paciente ingresó por hemoptisis en el Servicio de Neumología, con fibrobroncoscopia negativa y TC con engrosamiento pleural, por lo que fue recomendado control evolutivo.

Dado el tiempo transcurrido, se realizó nueva TC craneal de control que informó de la presencia de cambios postquirúrgicos sin signos sugerentes de recidiva local ni de diseminación ganglionar.

Finalmente, a los 3 meses de la primera intervención, la paciente es intervenida de nuevo realizando resección amplia de cuero cabelludo y exposición del lecho quirúrgico previo. Intraoperatoriamente observamos la presencia de una nueva lesión de pequeño tamaño, 1 cm, localizada a 1 cm del borde posterior de la craniectomía y sin contigüidad con la previa, con tabla externa preservada pero que erosiona tabla interna y con aparente infiltración dural. Retiramos la plastia acrílica, ampliamos la craniectomía, llevamos a cabo resección dural circumferencial con márgenes y reparación de la meninge con plastia de Neuropatch®. El defecto óseo y cutáneo final, de 12 x 7 cm de diámetro, fue reconstruido por Cirugía Plástica con un colgajo libre de músculo recto abdominal

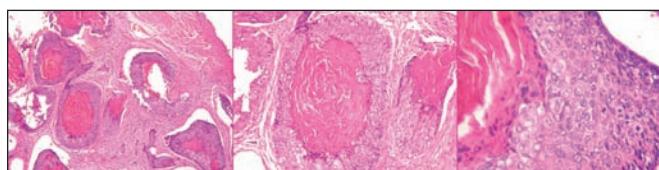


Fig. 3. Histología del tumor. Detalle con un corte longitudinal y transversal que muestra un carcinoma escamoso con patrón folicular que conforma la estructura del pelo (HE x 10).

basado en la arteria epigástrica inferior (TRAM) e injerto libre cutáneo de piel parcial sobre el músculo. La localización del tumor en la unión del tercio medio y posterior de la base del cráneo, hizo más complejo el poder disponer de vasos receptores para el colgajo. Finalmente las anastomosis se hicieron término-terminales a la arteria tiroidea superior, que se rotó posteriormente para llegar al pedículo del colgajo y a la vena yugular externa.

El estudio anatomo-patológico de la pieza extirpada mostró infiltración por un tumor de las mismas características que el primitivo, es decir, un carcinoma tricofolicular en tabla interna, díploe y duramadre, con bordes libres, que curiosamente no infiltraba cuero cabelludo, ni tejido epidural, ni ganglios locales.

Fue necesaria una tercera intervención quirúrgica porque se detectó una nueva lesión parietal antero-superior sin continuidad con la craniectomía previa en el escáner de control en menos de 1 mes de evolución. Pudimos acceder al borde superior de la craniectomía previa a través de la incisión del borde superior del colgajo TRAM y su prolongación hacia cuero cabelludo sobre la línea temporal superior. Ampliamos la craniectomía 4x5 cm en sentido antero-superior para incluir con márgenes libres la nueva lesión y la dura subyacente. El cierre se realizó con otra plastia de Neuropatch® y craneoplastia acrílica sólo en el nuevo defecto óseo (el defecto óseo previo quedaba cubierto completamente por el colgajo TRAM) (Fig. 4). Tanto díploe como dura estaban infiltradas por el carcinoma tricofolicular, con márgenes de resección negativos.

El escáner de control craneal y torácico a los 3 meses de la última intervención mostró ausencia de recidiva de enfermedad local y detectó presencia de 2 nódulos pulmonares apicales que fueron extirpados mediante video-toracoscopia. El informe anatomo-patológico fue de metástasis pulmonares con imagen histológica similar a la

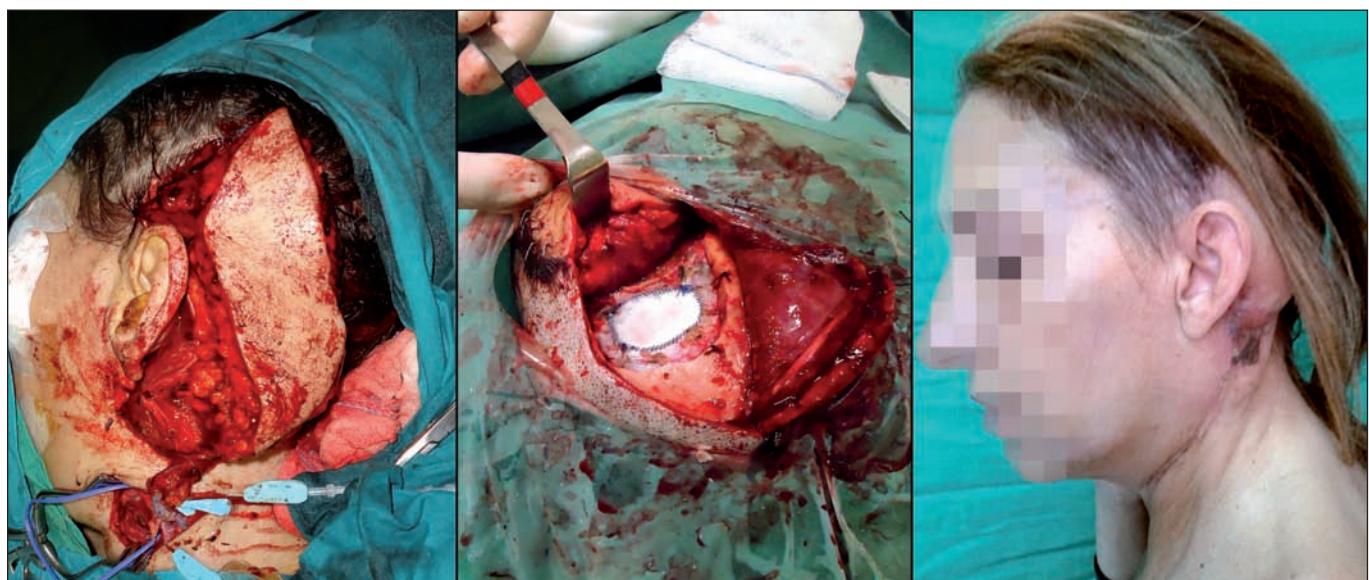


Fig. 4. Segunda y tercera intervenciones, y control postoperatorio a los 6 meses. En la primera se observa el diseño del TRAM cubriendo el defecto y detalle de la anastomosis a vasos cervicales. En la segunda la reconstrucción de la duramadre tras la extirpación de una nueva lesión detectada por escáner. El colgajo libre TRAM se mantiene en esta última intervención (en la imagen retraído con el separador) para permitir el acceso a la nueva lesión; precisó un remodelado y avance del mismo para el cierre del defecto.

de las biopsias previas. Ante esto, asumimos el diagnóstico de pulmón como mestástasis de carcinoma tricofolicular primario de cuero cabelludo.

Como tratamiento adyuvante la paciente recibió radioterapia local centrada sobre el lecho quirúrgico y el colgajo con muy buena adaptación del mismo y evolución: radioterapia externa con modulación de intensidad (IMRT) durante 1 mes y medio a razón de 2 sesiones por semana, utilizando fotones de alta energía generados por el acelerador lineal (SYNERGY®) con una dosis total de 12.600 cGy.

También se le administró adyuvancia con quimioterapia: 6 ciclos con esquema CDDP-5FU (cisplatino con fluorouracilo) y otros 4 ciclos de carboplatino-taxol con buena respuesta.

Dos años y medio después del diagnóstico del tumor primario, y habiendo terminado este último ciclo de quimioterapia, en la TC no hay signos de recidiva tumoral, pulmonar, ni de diseminación hacia abdomen o pelvis.

Discusión

Destacamos varios aspectos.

El tumor primario realmente nunca fue constatado. Lo más factible, es que fuera esa pequeña lesión que se quemó sin estudio anatopatológico, pero hay que recordar que no se encontraron células malignas en el cuero cabelludo extirpado posteriormente. No obstante, el origen del tumor es un folículo y coincide en tiempo y espacio con la lesión termocoagulada.

Consideramos que es muy importante conocer la existencia de estos tumores y que está aumentando el número de casos publicados en los que destaca su malignidad, para conocer su agresividad y poder enfocar bien el tratamiento desde el principio.

Estos tumores, por la poca bibliografía de la que disponemos, son localmente agresivos, y en nuestro caso, con capacidad de metastatizar a distancia de forma precoz, incluso en tumores de pequeño tamaño.

Es importante llevar a cabo diagnóstico diferencial con otros tumores malignos de la piel, sobre todo con el carcinoma basocelular y con el carcinoma epidermoide (8), pero también con otros tumores poco frecuentes y de difícil diagnóstico (9). Alsaad (7) propone varias tablas comparativas con los carcinomas basocelular y epidermoide basadas en la histopatología, que será la que finalmente nos proporcione el diagnóstico. La evaluación morfológica es muy importante para diagnosticar estos tumores anexiales, y en ocasiones, nos puede ayudar el uso de tinciones específicas e inmunohistoquímica (7). No obstante, desde el punto de vista histológico, diagnosticar estos tumores es complejo por su infrecuencia, diferente derivación y por su amplia histogénesis, lo que supone un reto incluso para patólogos expertos en piel.

Debemos además aportar datos adicionales como: edad del paciente, localización, velocidad de crecimiento,

tamaño y si se trata de una lesión única o múltiple (10). En la revisión de Bürgesser (1), los tumores foliculares se presentaron a edades más tempranas y principalmente en la mitad superior del cuerpo, con mayor frecuencia en la cabeza (36%).

Tras revisar la literatura publicada, creemos que es necesaria la participación del cirujano plástico para ofrecer la posibilidad de realizar una escisión tumoral precoz y amplia, con márgenes de seguridad, y para poder reconstruir posteriormente el defecto. Puesto que estos tumores muestran una gran agresividad local, es recomendable completar el tratamiento local con radioterapia (11).

A diferencia de otros tumores de la piel, debemos tener también en cuenta la posibilidad de aparición de metástasis a distancia de forma precoz y el hacer revisiones frecuentes. Nuestra paciente fue revisada cada 3 meses durante los 2 primeros años y después cada 6 meses. Si se demuestra diseminación a distancia parece recomendable administrar quimioterapia, aunque todavía no hay estudios suficientes como para recomendar un ciclo específico. En nuestro caso la paciente recibió 6 ciclos con esquema CDDP-5FU y 4 ciclos de quimioterapia carboplatino-taxol que han logrado mantener estable la enfermedad 2 años y medio después del diagnóstico.

Conclusiones

El carcinoma tricofolicular es una entidad con capacidad metastásica que se debe tener en cuenta dentro de los carcinomas derivados del folículo. El comportamiento mostrado en esta paciente fue de gran agresividad; requirió la colaboración de un equipo multidisciplinar, una amplia extirpación quirúrgica y reconstrucción del defecto por el Servicio de Cirugía Plástica y un intenso tratamiento adyuvante y control postquirúrgico.

Dirección del autor

Dra. Carmen B. Pinilla Martínez
Servicio de Cirugía Plástica. Área 3400
Hospital General Universitario Gregorio Marañón
C/ Dr. Esquerdo 46
28007 Madrid. España
correo electrónico: carmen_pm@msn.com

Bibliografía

1. Bürgesser MV, Metrebian MF., Kurpis M. et al: Skin's adnexial tumours. Histopathologic review of eight years of experience. *Rev Argent Dermatol* 2009, 90: 152-164.
2. Samaila MO: Adnexal skin tumors in Zaria, Nigeria. *Ann Afr Med.* 2008;7:6-10.
3. Wolina U., Bayyoud Y., Kittner T et al.: Giant Tricolemmal Squamous Cell Carcinoma with cranial infiltration, *J Clin Aesthet Dermatol.* 2011;4(4): 34-37.

4. Schulz T., Proske S., Hartschuh W. et al.: High-Grade Tricoblastic Carcinoma Arising in Trichoblastoma, a Rare adnexal Neoplasm Often Showing Metastatic Spread; *Am J Dermatopathol* 2005; 27: 9-16.
5. Triaridis S., Papadopoulos S., Tsitsikidis D. et al.: Tricoblastic carcinoma of the pinna. A rare case; *Hippokratia* 2007; 11 (2) 89-91.
6. Misago N., Toda S., Narisawa Y.: Folliculocentric squamous cell carcinoma with tricholemmal differentiation: a reappraisal of tricholemmal carcinoma. *Clin Exp Dermatol.* 2012, 37(5): 484-491.
7. Alsaad KO., Obidat NA., Ghazarian D.: Review: Skin adnexal neoplasms : An approach to tumours of the pilo-sebaceous unit; *J Clin Pathol* 2007; 60: 129-144.
8. Umbert Mollet P., Forteza Muñoz J.: False- Negative Free Margins Following Mohs Surgery for Aggressive Tricoblastoma. *Am J Dermatopathol* 2012; 34: 255-258.
9. Moretti, E. et al.: Schwannoma de párpado. *Cir. plást. iberolatinoam.*, 2012, 38(3):279-283.
10. Gutiérrez Gómez, C. et al.: Tricoepitelioma múltiple. *Cir. plást. iberolatinoam.*, 2012, 38(2):163-167.
11. Laffay L., Depaepe L., d'Hombres A. et al: Histological features and treatment approach of tricoblastic carcinomas: from a case report to a review of literature; *Tumouri* 2012; 98 (2) e46-e49.