

Tumoraciones múltiples en cuero cabelludo de presentación familiar

A. Novo-Torres^a, C. Laredo-Ortiz^a, E. Castellar-Nájera^a, E. Lorda-Barraguer^b y C. Alenda-González^c

^aEspecialista de Cirugía Plástica Reparadora. ^bServicio de Cirugía Plástica. ^cAnatomía Patológica. Hospital General Universitario de Alicante. España.

Se trata de una mujer de 74 años, que acude a la consulta remitida para valoración y tratamiento de tumoración de 3 × 2 cm en región preauricular izquierda, que había ido creciendo progresivamente a lo largo de los últimos años. A la exploración, se observa un tumor duro, globuloso, de carácter hemisférico, de bordes bien delimitados, de color rojizo con telangiectasias. La paciente usaba peluca desde hace quince años para ocultar las lesiones de su cuero cabelludo.

La paciente fue intervenida realizando exéresis completa del cuero cabelludo hasta el plano de la galea, mientras que la reconstrucción se realizó con injertos cutáneos de espesor parcial.

Dada la extensión de las tumoraciones, generalizadas por el cuero cabelludo y la cara y su larga evolución, sospechamos un síndrome de cilindromatosis familiar, por lo que citamos a consulta a sus seis hijos, encontrando en dos de ellos tumores en cuero cabelludo que fueron extirpados. El resultado de la anatomía patológica fue en los dos casos de cilindromas.

Palabras clave: cilindromatosis múltiple, síndrome de Brooke-Spiegler, síndrome de los cilindromas de Poncet-Spiegler, cilindromatosis familiar o síndrome del tumor en turbante.

FAMILIAL PRESENTATION OF MULTIPLE SCALP TUMORS

Abstract. A 74-year-old woman was referred for evaluation and treatment of a tumor measuring 3 × 2 cm in the left preauricular region that has been progressively growing in the past years. Physical examination revealed an hemispheric and firm tumor with reddish coloration and telangiectases. The patient has been using a wig during the past 15 years to cover the scalp lesions. The patient underwent complete surgical excision of the scalp and the defect was reconstructed with partial-thickness grafts.

Given the long-standing evolution and extension of the tumors involving the scalp and face we suspected a familial cylindromatosis syndrome therefore, we revised her six children observing scalp tumors in two daughters. The tumors were excised and the histological findings confirmed the diagnosis of cylindromas.

Key words: mutiple cylindromatosis, Brooke-Spiegler syndrome, Poncet-Spiegler cylindroma, familial cylindromatosis or turban tumour syndrome.

Caso clínico

Se trata de una mujer de 74 años, que acude a la consulta remitida para valoración y tratamiento de tumoración de 3 × 2 cm en región preauricular izquierda, que había ido creciendo progresivamente a lo largo de los últimos años. A la exploración, se observa un tumor duro, globuloso, de carácter hemisférico, de bordes bien delimitados, de color rojizo con telangiectasias (fig. 1).

Correspondencia:
Ashley Novo Torres.
Camino de la Colonia Romana, 9.
03016 Alicante. España.
Correo electrónico: ash_novo@yahoo.com

Aceptado el 2 de agosto de 2006.



(Preoperatorio, vista anterior). A la exploración, se observa un tumor duro, globuloso, de carácter hemisférico, de bordes bien delimitados, de color rojizo con telangiectasias.

(Prelateral). La paciente usaba peluca, al quitársela para realizar una exploración periférica de la lesión, ocultaba la presencia de múltiples tumoraciones de distinto tamaño, de consistencia firme, nodular y en general de las mismas características que la descubierta inicialmente, distribuidas en todo el cuero cabelludo; llegando a ser deformantes y ulceradas las de mayor tamaño.

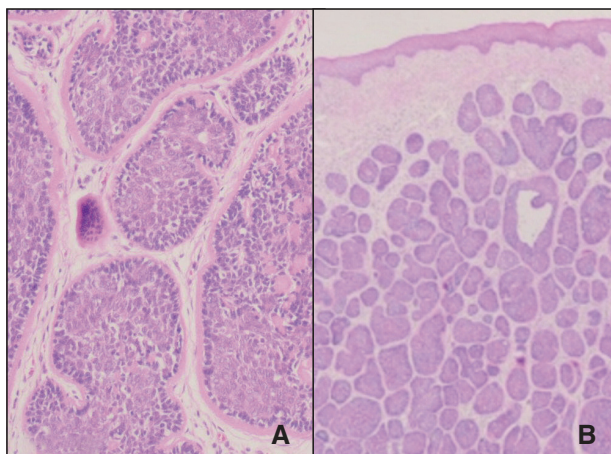


Postoperatorio de 3 meses. Injertos cutáneos de espesor parcial.

La paciente usaba peluca, al quitársela para realizar una exploración periférica de la lesión, ocultaba la presencia de múltiples tumoraciones de distinto tamaño, de consistencia firme, nodular y en general de las mismas características que la descubierta inicialmente, distribuidas en todo el cuero cabelludo; llegando a ser deformantes y ulceradas las de mayor tamaño. La paciente refirió quince años de evolución (fig. 2).

Tras realizar un tratamiento quirúrgico de las lesiones, se citó a los descendientes de dicha mujer, para exploración y búsqueda de lesiones de tipo similar. En dos de ellos aparecieron lesiones de pequeño tamaño.

La paciente fue intervenida realizando exéresis completa del cuero cabelludo hasta el plano de la galea, mientras que la reconstrucción se realizó con injertos cutáneos de espesor parcial (fig. 3).



A. Tumor mal delimitado de localización dérmica, constituido por nidos y cordones de células basaloideas rodeadas por una banda hialina eosinofílica. (Hematoxilina-eosina, $\times 2$.)

B. A mayor detalle se observa una doble población: una célula periférica con núcleo hiper cromático y tendencia a disponerse en empalizada y otra célula de mayor tamaño con núcleo central vesiculoso. (Hematoxilina-eosina, $\times 20$.)

Dada la extensión de las tumoraciones, generalizadas por el cuero cabelludo y la cara y su larga evolución, sospechamos un síndrome de cilindromatosis familiar, por lo que citamos a consulta a sus seis hijos, encontrando en dos de ellos tumores en cuero cabelludo que fueron extirpados. El resultado de la anatomía patológica fue en los dos casos de cilindromas (fig. 4).

Discusión

Cilindromatosis múltiple, síndrome de Brooke-Spiegler, síndrome de los cilindromas de Poncet-Spiegler, cilindromatosis familiar o síndrome del tumor en turbante, es una neoplasia benigna, autosómica dominante, que se caracteriza por el desarrollo de múltiples tumores del tipo cilindromas, tricoepiteliomas y ocasionalmente espiroadenomas¹⁻⁶. Respecto a su etiología se han descrito mutaciones asociadas en el gen *CYLD* (16q12-13 para los cilindromas y 9p21 para los tricoepiteliomas)⁷⁻¹⁴.

Los cilindromas son tumores epiteliales, específicamente de anexos dérmicos (glándulas apocrinas pilosebáceas), que se presentan a partir de la pubertad o largo de la edad adulta, de predominio en mujeres, localizándose preferentemente en cuero cabelludo. Suelen ser únicos, pero si se trata como en este caso del síndrome de Brooke-Spiegler se caracterizan por ser múltiples nódulos excrecentes, semiesféricos, bien delimitados, de tamaño variable, consistencia firme, de color rojizo, que por su número y crecimiento (lento) pueden llegar a ser muy deformantes¹⁵⁻¹⁹.

Conflicto de intereses

Declaramos no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Uede K, Yamamoto Y, Furukama F. Brooke-Spiegler syndrome associated with cylindroma, Trichoepithelioma, spiradenoma, and syringoma. *J. Dermatol.* 2004;31:32-8.
2. Fabian RL, Shugar MA. Florid dermal cylindroma (turban tumor). *Head Neck Surg.* 1981;4:165-9.
3. Given K, Pickrell K, Smith D. Dermal Cylindroma (turban tumor). Case report. *Plast Reconstr Surg.* 1977;59:582-7.
4. Lebreton E, Santini J, Bourgeon Y, Garzon JM. Poncet-Spiegler cylindroma. Apropos of a case. *Ann Chir Plast Esthet.* 1988;33:176-8.
5. Puig L, Nadal C, Fernández-Figueras MT, Alegre M, de Moragas JM. Brooke-Spiegler syndrome variant segregation of tumor types with mixed differentiation in two generations. *Am J Dermatopathol.* 1998;20:56-60.
6. Weyers W, Nilles M, Eckert F, Schill WB. Spiradenomas in Brooke-Spiegler syndrome. *Am J Dermatopathol.* 1993;15:156-61.
7. Hu G, Onder M, Gill M, Aksakal B, Oztas M, Gurer MA, et al. A novel missense mutation in CYLD in a family with Brooke-Spiegler syndrome. *J Invest Dermatol.* 2003;121:732-4.
8. Banerjee P, et al. A locus for Brooke-Spielger syndrome assigned to 16q12-q13. *Br J Dermatol.* 2000;142:617.
9. Celebi J. T Cell cycle regulation of the CYLD tumor suppressor. *J Invest Dermatol.* 2003;121:1000.
10. Fenske C, Banerjee P, Holden C. Brooke-Spiegler syndrome locus assigned to 16q12-q13. *J Invest Dermatol.* 2000;14:1057-8.
11. Cha X, Kim D, Lu H, Lehrer M, Fakharzadeh SS. Trichoepithelioma and eccrine spiradenoma from a Brooke-Spiegler syndrome patient show loss of heterozygosity for the CYLD gene: 520. *J Invest Dermatol.* 2005;124 Suppl 4:A87.
12. Zavattaro E, Bertero M, Colombo E, Tiberio R, Nasti S, et al. A Case of Sporadic Cylindromatosis with a Novel Germ-line Mutation in CYLD gene. *J Invest Dermatol.* 2006;126 Suppl 3:s43.
13. Heinritz W, Grunewald S, Strenge S, Schutz A, Froster UG, Glander HJ, et al. A case of Brooke-Spiegler syndrome with a new mutation in the CYLD gene. *Br J Dermatol.* 2006;154:992-994.
14. Lee DA, Bowen S, Gill M, Celebi JT. Brooke-Spiegler syndrome, familial cylindromatosis, multiple familial trichoepitheliomas and mutations in the CYLD gene: 330. *J Invest Dermatol.* 2005;124 Suppl 4:A55.
15. Muñoz F, et al. Tumores Epiteliales Benignos. Tema de la SECPRE. Disponible en: www.secpres.org
16. Ly H, Black MM; Robson A. A case of Brooke-Spiegler syndrome. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2003;Suppl 3:111.
17. Surrenti T; et al. Brooke-Spiegler syndrome: different phenotypes in a four generation family. *J Am Acad Dermatol.* 2004;50.
18. Kazakov DV, Soukup R, Mukensnabl P, Boudova L, Michal M. Brooke-Spiegler syndrome: report of a case with combined lesions containing cylindromatous, spiradenomatous, trichoblastomatous, and sebaceous differentiation. *Am J Dermatopathol.* 2005;27:27-33.
19. Kukova, G. Familial cylindromatosis, a phenomenon known as «turban tumors» or «Brooke-Spiegler syndrome». *J Invest Dermatol.* 2006;126 Suppl 1:S41.