



CASOS PARA EL DIAGNÓSTICO

Tumoración occipital de rápido crecimiento



Fast-Growing Occipital Tumor

Historia clínica

Mujer de 89 años diagnosticada de múltiples quistes triquilemales desde hace 40 años, sin otros antecedentes médicos de interés. Fue remitida por una lesión asintomática ulcerada en el cuero cabelludo de 2 meses de evolución.

Exploración física

A la exploración se objetivó en la región occipital una lesión tumoral exofítica y crateriforme de 4cm de diámetro, de contenido sólido-queratótico y base adherida a planos profundos (fig. 1). En su proximidad, la paciente presentaba múltiples quistes triquilemales previamente diagnosticados, sin otras lesiones a distancia ni adenopatías palpables.



Figura 1

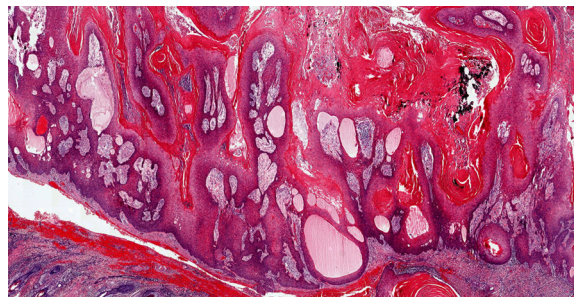


Figura 2 Hematoxilina-eosina $\times 2$.

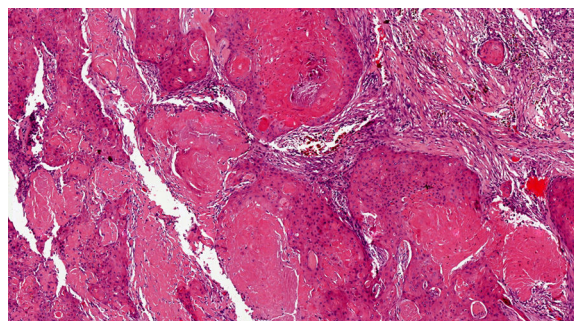


Figura 3 Hematoxilina-eosina $\times 4$.

Histopatología

Se procedió a la exéresis y al estudio anatomopatológico de la lesión, que describió una proliferación epitelial bien delimitada y no encapsulada en dermis reticular superficial, de crecimiento endo-exofítico. Esta hiperplasia estaba integrada por múltiples cordones y lóbulos epiteliales, parcialmente quísticos, de borde en empalizada y queratinización central triquilemal. Al detalle, se objetivó una atipia celular leve-moderada, sin mitosis aberrantes ni áreas de necrosis (figs. 2 y 3).

¿Cuál es su diagnóstico?

Diagnóstico

Tumor pilar proliferante (TPP).

Evolución

La paciente no ha mostrado recidiva tras 6 meses de seguimiento.

Comentario

El TPP es un tumor anexial que deriva de la membrana radicular externa del folículo piloso¹. Se presenta generalmente como una lesión tumoral exofítica, con frecuente ulceración, sangrado y/o sobreinfección, en el cuero cabelludo de mujeres entre la 4.^a y 8.^a décadas. Sin embargo, se han descrito casos de localización atípica en tórax, espalda, glúteo, nariz o región vulvar². En su mayoría evolucionan en el seno de quistes triquilemales preexistentes, aunque pueden desarrollarse «de novo» sin otras lesiones asociadas³.

Histológicamente destaca una hiperplasia de cordones o lóbulos epiteliales, sólidos o parcialmente quísticos, con borde en empalizada y queratinización triquilemal¹⁻³. Frecuentemente presentan áreas de necrosis, células anaplásicas y mitosis aberrantes^{3,4}. Pueden asociar reacción a cuerpo extraño, calcificación distrófica, *eddies* escamosos y áreas de vacuolización o disqueratosis^{2,4}.

En su diagnóstico diferencial con el carcinoma epidermoide, los focos de queratinización triquilemal, la delimitación abrupta, las áreas de calcificación y la ausencia de lesiones epidérmicas premalignas, orientarán el diagnóstico hacia un TPP⁵. Otros diagnósticos diferenciales incluyen el carcinoma sebáceo, el hidradenocarcinoma de células claras, el pilomatrixoma y el tricoblastoma, entre otros^{6,7}.

La evolución del TPP es impredecible, configurando un espectro desde los quistes triquilemales con mínima proliferación epitelial de comportamiento benigno hasta el TPP maligno con invasión local, tendencia a la recidiva y ocasionales metástasis a distancia^{3,5,8}. El crecimiento de patrón infiltrativo con anaplasia celular, mitosis atípicas y/o áreas de necrosis son considerados signos histológicos de mal pronóstico². Su tratamiento de elección es la exéresis con márgenes amplios (1-2 cm) o la cirugía micrográfica de Mohs, habiéndose empleado la radioterapia como alternativa con buena respuesta terapéutica^{8,9}.

En conclusión, mostramos una lesión anexial poco conocida de clínica representativa, cuyo conocimiento es necesario para adoptar las medidas terapéuticas apropiadas.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Folpe AL, Reizenauer AK, Mentzel T, Rütten A, Solomon AR. Proliferating trichilemmal tumors: Clinicopathologic evaluation is a guide to biologic behavior. *J Cutan Pathol*. 2003;30:492-8.
2. 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.
3. Satyaprakash AK, Sheehan DJ, Sangüeza OP. Proliferating trichilemmal tumors: A review of the literature. *Dermatol Surg*. 2007;33:1102-8.
4. Sau P, Graham JH, Helwig EB. Proliferating epithelial cysts. Clinicopathological analysis of 96 cases. *J Cutan Pathol*. 1995;22:394-406.
5. Brownstein MH, Arluk DJ. Proliferating trichilemmal cyst: A simulant of squamous cell carcinoma. *Cancer*. 1981;48:1207-14.
6. Siddha M, Budrukkar A, Shet T, Deshpande M, Basu A, Patil N, Bhalavat R. Malignant pilar tumor of the scalp: A case report and review of literature. *J Cancer Res Ther*. 2007;3:240-3.
7. Garg PK, Dangi A, Khurana N, Hadke NS. Malignant Proliferating Trichilemmal cyst: A case report with review of literature. *Malays J Pathol*. 2009;31:71-6.
8. Fieleke DR, Goldstein GD. Malignant proliferating trichilemmal tumor treated with Mohs surgery: Proposed protocol for diagnostic work-up and treatment. *Dermatol Surg*. 2015;41:292-4.
9. Sutherland D, Roth K, Yu E. Malignant Proliferating trichilemmal Tumor Treated with Radical Radiotherapy: A Case Report and Literature Review. *Cureus*. 2017;9:e999.

E. Varas-Meis*, C. Prada-García, P. Fernández-Canga y M.Á. Rodríguez-Prieto

Servicio de Dermatología, Complejo Asistencial Universitario de León, León, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: edu.varas.meis@gmail.com

(E. Varas-Meis).