



CARCINOMA TRIQUIILEMAL ASOCIADO A SÍNDROME DE ADAMS-OLIVER



Daniela Gómez Osorio¹, Manuel Martínez Gómez¹Luis Correa Londoño², Gustavo Matute turizo², Carlos Montealegre Gómez³, Sabrina Gallego Gonima⁴

¹ Residentes de Dermatología, ² Patólogo, ³ Dermatólogo, ⁴ Cirujana Plástica Oncológica
Facultad de Medicina Universidad de Antioquia

Medellín, Colombia

Sin conflictos de interés

Calle 64 # 51D – 154, daniela.gomezoso@gmail.com, 4441313.

Introducción

La aplasia cutis congénita (ACC) es una condición poco frecuente que se caracteriza por la ausencia parcial o completa de las capas de la piel. Afecta predominantemente el cuero cabelludo, sin embargo, se ha reportado en otras localizaciones como tronco y extremidades. La etiología exacta es desconocida, pero se cree que alteraciones placentarias y la exposición a sustancias teratogénicas juegan un rol importante en su desarrollo. La ACC se ha asociado a trastornos genéticos como el síndrome de Adams-Oliver, caracterizado por la combinación de ACC y defectos en el desarrollo de la porción distal de las extremidades. Reportamos el caso de un paciente con síndrome de Adams-Oliver quien desarrolló un carcinoma triquilemal sobre la cicatriz de la ACC.

Materiales y métodos

Reporte de un paciente del Hospital San Vicente Fundación de Medellín. Asentimiento del paciente y consentimiento de los padres. Paciente masculino de 17 años, estudiante, sin déficit cognitivo, con antecedente de síndrome de Adams-Oliver quien consultó por cuadro clínico de 6 meses de evolución de aparición de lesión tumoral de crecimiento rápido que se presentó sobre cicatriz secundaria a aplasia cutis en región parietal (figura 1).



Figura 1
A y B: Tumor exofítico, lobulado, friable, ulcerado de 7 x 10 cm en región parietal derecha. Deformidad ósea del cráneo
C: Ausencia de la porción distal de las extremidades

Resultados

Exámenes: biopsia de piel que reportó neoplasia maligna compatible con carcinoma triquilemal (figura 2). TAC de cuello y toracoabdominal contrastadas en límites normales. RMN de cráneo contrastada evidenció compromiso intraaxial parietal e invasión meníngea (figura 3).

Procedimientos: debido al compromiso del seno sagital y el alto riesgo de complicación hemorrágica con daño del parénquima cerebral, se realizó resección parcial del tumor y posterior reconstrucción con plastia dural mas colgajo del dorsal ancho. Por la complejidad de la lesión, el tratamiento quirúrgico fue interdisciplinario con cirugía plástica oncológica y neurocirugía (figura 4).

Complicaciones: necrosis del 50% del colgajo siendo necesarias múltiples intervenciones como colgajo frontotemporal + colgajo antebraquial radial anterógrado a distancia y colgajos de piel de espesor parcial.

Evolución: sin secuelas neurológicas. Luego del cierre del defecto quirúrgico, se remitió para radioterapia y control ambulatorio.

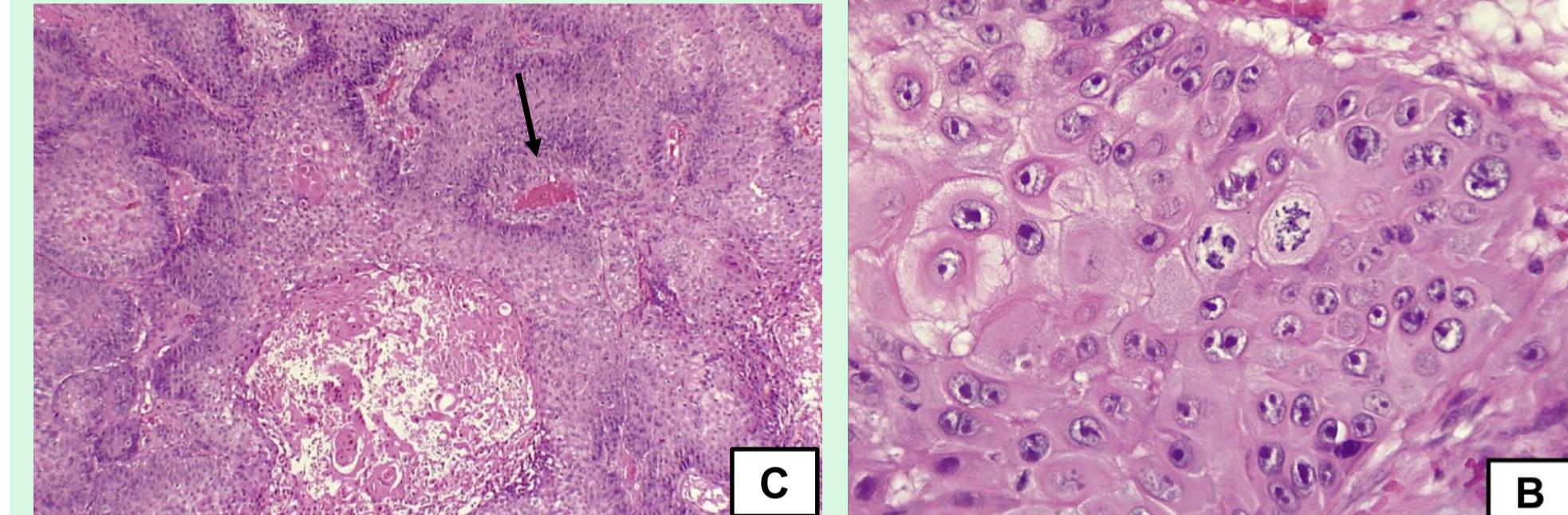


Figura 2

A. Sábanas de células neoplásicas invadiendo la dérmis, se observan focos de queratinización triquilemal (fecha), (4x, H&E).
B. Células neoplásicas claras, pleomórficas y mitosis atípicas (40x, H&E).

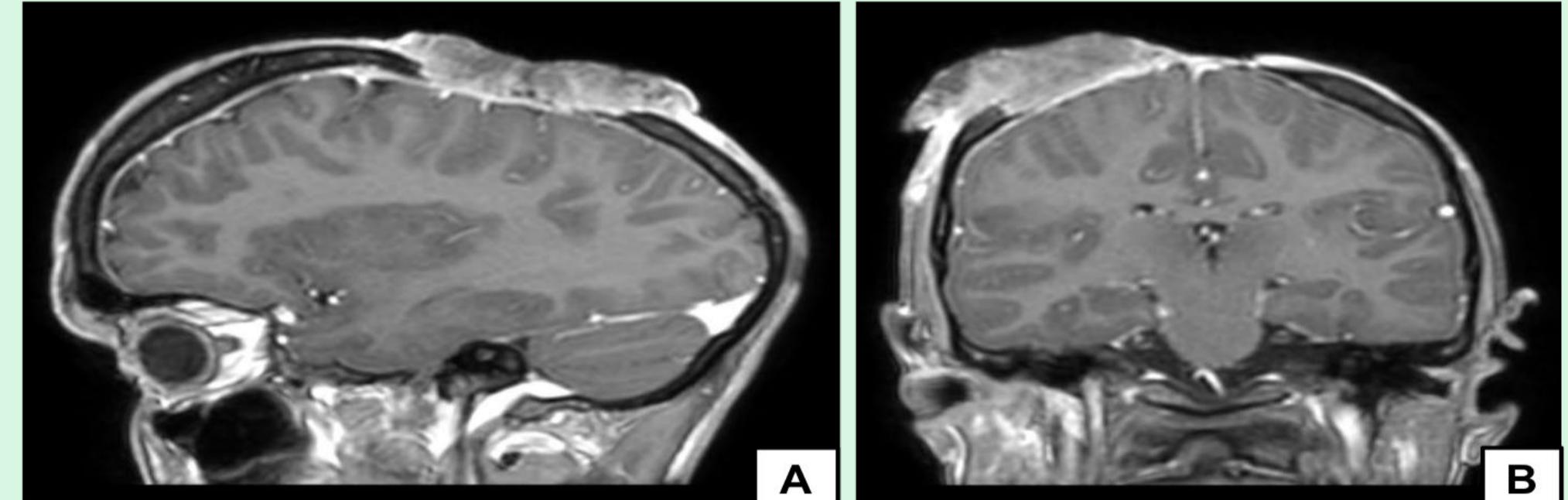


Figura 3

A y B: Realce de la lesión, infiltración y destrucción del calvario con extensión a las paquimeninges. No se observa compromiso del parenquima cerebral. (RMN contrastada, ventana T1, cortes sagitales y coronales).

Discusión y conclusiones

El carcinoma triquilemal se origina de las células de la vaina radicular externa del folículo piloso. Predomina entre la séptima y novena década de la vida y en zonas fotoexpuestas. Su presentación clínica es variable, con pápulas, placas, nódulos o tumores. A pesar que su evolución clínica es indolente y se considera una neoplasia maligna de bajo grado, puede ser localmente invasivo (1). El tratamiento se basa en la resección quirúrgica con márgenes de al menos 1 cm y también se ha descrito la cirugía micrográfica de Mohs. Para aquellos pacientes en quienes no es posible lograr márgenes negativos, se recomiendan la quimioterapia o la radioterapia. En el caso de nuestro paciente, ante la resección parcial, se ordenó radioterapia y es necesario el seguimiento estrecho dado la posibilidad de recidiva e infiltración local y a distancia (2). El desarrollo de neoplasias malignas cutáneas sobre cicatrices de aplasia cutis es extremadamente raro, en nuestra revisión de la literatura sólo encontramos un reporte de carcinoma basocelular (3). Las alteraciones en la cicatrización, la luz ultravioleta y posiblemente los eventos genéticos relacionados con el síndrome de Adams-Oliver, podrían tener un papel importante en la mutagénesis y la formación de neoplasias en estos pacientes.

En conclusión, presentamos un caso de carcinoma triquilemal asociado a síndrome de Adams-Oliver. En la literatura revisada, es el primer reporte. Resaltamos la importancia del seguimiento de los pacientes por el riesgo de desarrollo de diferentes tipos de neoplasias malignas. Se recomienda que, ante cambios en el tejido cicatricial, se realice biopsia de piel para un diagnóstico y tratamiento oportuno.

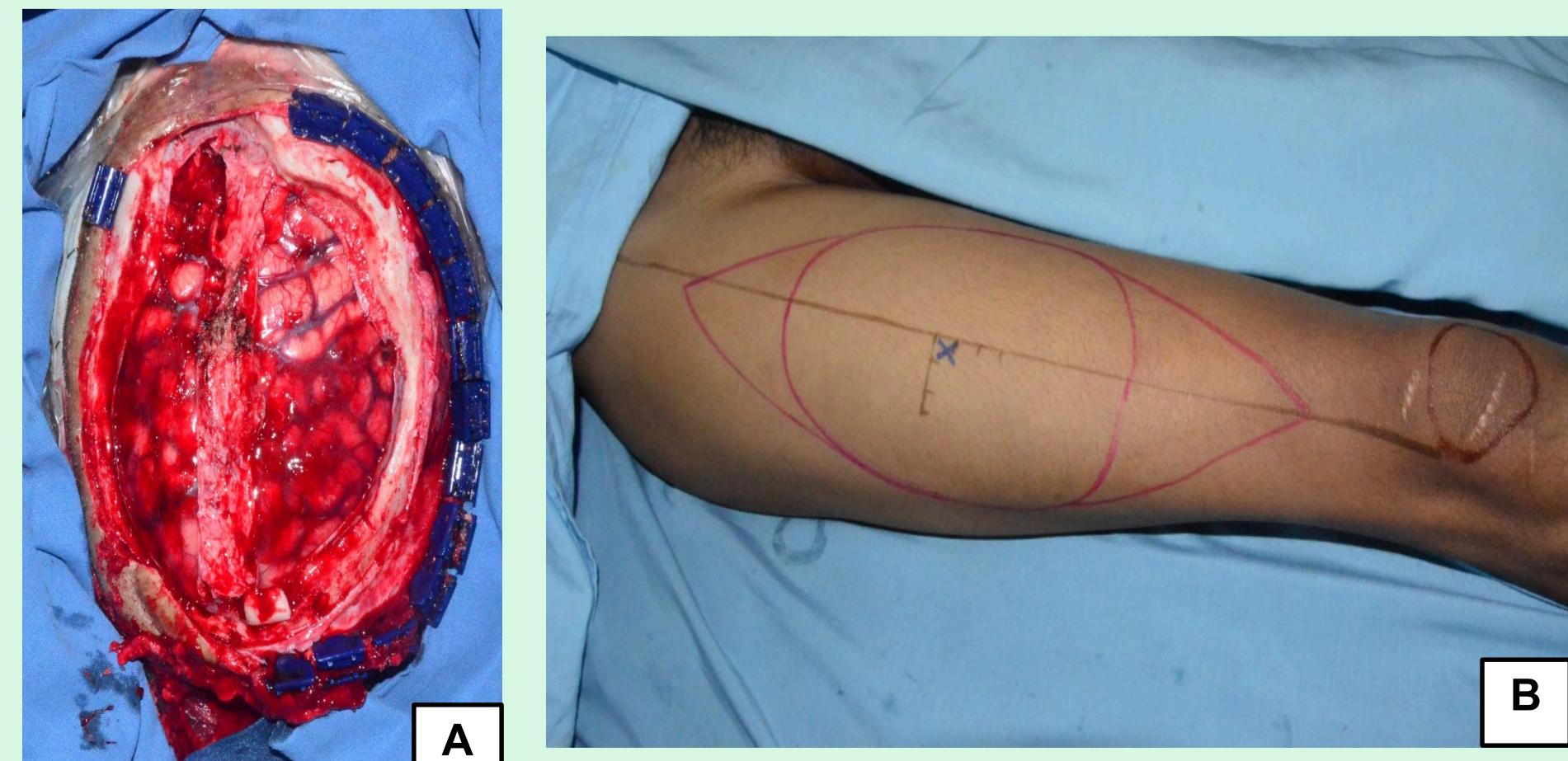


Figura 4

A. Defecto de cobertura de 16 x 14 cm en región parietal.
B. Diseño del colgajo fasciocutáneo perforante anterolateral del muslo derecho.
C. Fijación del colgajo.