



Tumor folicular cístico, ístmico-catagênico proliferante em couro cabeludo ou tumor triquilemal proliferante: relato de caso

Proliferating isthmic-catagenic cystic follicular tumor in the scalp or proliferating trichilemmal tumor: a case report

TULIO MARTINS^{1*} 
NAIARA LUIZA BORDIGNON² 
IRENE DAHER BARRA³ 

Instituição: Clínica Particular, Cirurgia Plástica, Rio de Janeiro, RJ, Brasil.

Artigo submetido: 28/1/2020.
Artigo aceito: 15/7/2020.

Conflitos de interesse: não há.

DOI: 10.5935/2177-1235.2021RBCP0072

RESUMO

Tumor triquilemal proliferante (TTP) é uma rara neoplasia que se desenvolve a partir de lesões císticas foliculares, cuja característica histológica é a presença de queratinização triquilemal. Manifestação mais comum é um nódulo solitário no couro cabeludo de mulheres idosas. Descreve-se caso de tumor triquilemal proliferante, que se apresenta como lesão tumoral cística em couro cabeludo de mulher idosa, com recidiva após remoção sem investigação diagnóstica.

Descritores: Couro cabeludo; Neoplasias; Anormalidades da pele; Folículo piloso; Alopecia.

ABSTRACT

Proliferating trichilemmal tumor (PTT) is a rare neoplasm that develops from cystic follicular lesions, whose histological characteristic is the presence of trichilemmal keratinization. The most common manifestation is a solitary lump on the scalp of older women. It describes a case of proliferating trichilemmal tumor, which presents as a cystic tumor lesion on the scalp of an older woman, with recurrence after removal without diagnostic investigation.

Keywords: Scalp; Neoplasms; Skin abnormalities; Hair follicle; Alopecia.

¹Clínica Particular, Cirurgia Plástica, Rio de Janeiro, RJ, Brasil.

²Clínica Particular, Dermatologia, Doenças do Couro Cabeludo, Rio de Janeiro, RJ, Brasil.

³Hospital Souza Aguiar, Cirurgia Plástica, Rio de Janeiro, RJ, Brasil.

INTRODUÇÃO

O tumor triquilemal proliferante é uma rara enfermidade que se desenvolve a partir de lesões císticas foliculares. Ocorre em mais de 90% dos casos no couro cabeludo e em mulheres idosas¹. Muitos fatores podem estar envolvidos na fisiopatogenia da doença, como eventos traumáticos, inflamatórios e infecções virais^{2,3}.

Apresenta-se clinicamente por nódulo ou tumoração que pode alcançar grandes proporções, de consistência cística, geralmente no couro cabeludo. Por ser uma lesão não tão comum, acaba sendo pouco diagnosticada e pode ser confundida com cisto pilar simples devido ao caráter insidioso.

O diagnóstico só é conclusivo após exame anatomopatológico. Ainda há discussão se seria uma variante do carcinoma espinocelular ou uma lesão precursora deste⁴. Existem relatos de comportamento local agressivo, com recorrências e até metástases. O tratamento é a completa excisão cirúrgica com amplas margens, radioterapia e quimioterapia nos casos agressivos.

RELATO DE CASO

Paciente de 70 anos, do sexo feminino, habitante do Rio de Janeiro capital, trabalha como maquiadora, fototipo IV, que apresentava há um ano, nódulo em couro cabeludo de crescimento rápido em região occipital (Figura 1).



Figura 1. Pré-operatório.

O presente relato de caso obedeceu a todos os critérios de ética e pesquisa em seres humanos em conformidade com a declaração de Helsinki, Resolução n° 466/2012 e Resolução n° 510/2016 do Conselho Nacional de Saúde.

Realizou consulta com primeiro dermatologista há 1 ano, que disse tratar se de cisto sebáceo, realizando retirada parcial sem análise histopatológica. Refere retorno de lesão em aproximadamente 3 meses com piora dos aspectos locais.

Procurou novo dermatologista por lesão apresentar crescimento rápido, recidiva e sinais inflamatórios locais (eritema e dor), onde foi tratada clinicamente. Ao exame dermatológico havia tumoração cística de três centímetros, hiperpigmentada e com hiperqueratose. Realizou-se biópsia incisional, na qual se obteve diagnóstico de tumor triquilemal proliferante e encaminhado para cirurgia plástica para realização de ampla exérese de lesão com pelo menos 1 cm de margem (Figura 2). Realizou-se exérese de lesão com margens amplas de 1 cm (Figura 3), seguido de congelação por patologista que confirmou margens livres (Figura 4).



Figura 2. Pré-operatório: marcação e ressecção com margens de 1cm.

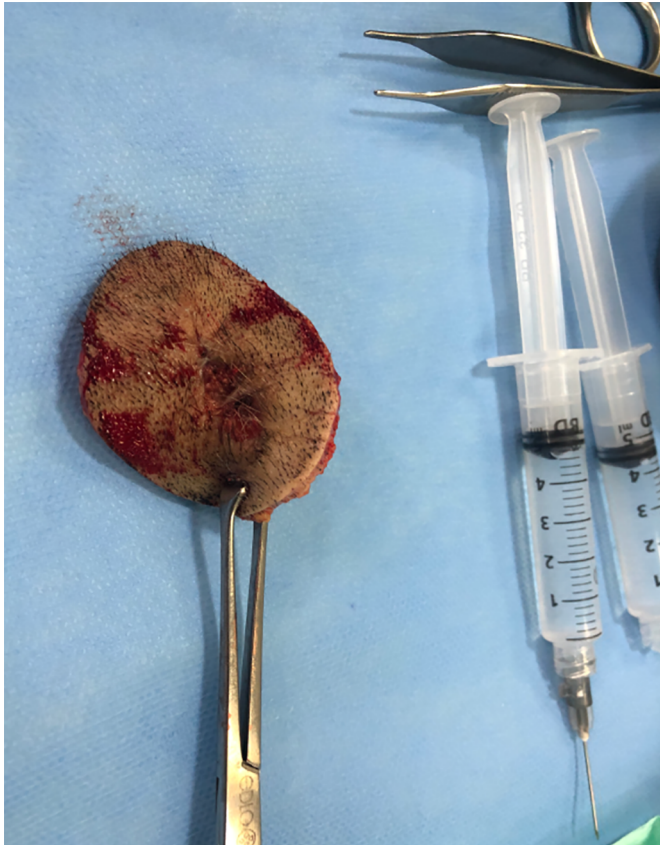


Figura 3. Peça cirúrgica.



Figura 5. Pós-operatório imediato.



Figura 4. Área de defeito após ampliação de margem profunda.



Figura 6. Pós-operatório de 3 semanas.

Foi então decidido por retalho de couro cabeludo em rotação, em forma de S, bilateralmente ao defeito, rodando em direção a parte central com bom resultado imediato, boa perfusão e resolução do defeito (Figuras 5 e 6). A paciente continuará a ser acompanhada no consultório a longo prazo pela possibilidade de comportamento agressivo desse tumor.

DISCUSSÃO

TTP é uma neoplasia anexial incomum, diferenciando-se na bainha epitelial externa do folículo piloso. Ocorre em mais de 90% dos casos no couro cabeludo e em mulheres idosas. Há relatos de lesões múltiplas, ulceração e sangramento. Há casos reportados em indivíduos jovens. Outras localizações menos comuns incluem pescoço, tronco, axilas, púbis, vulva, membros inferiores e superiores, lábio superior e região glútea.

O caso apresentado se encaixa dentro do perfil habitual de manifestação da doença. Ainda há discussão se o tumor triquilemal proliferante seria uma variante do carcinoma espinocelular ou uma lesão precursora em evolução a este. Acredita-se que surge a partir de um cisto triquilemal (CT). O TTP e o CT possuem como marcador histológico a presença de ceratinização triquilemal (abrupta transição de células nucleadas epiteliais para células anucleadas, ceratinizadas, sem a formação de camada granulosa).

Eventos traumáticos poderiam ser fatores contribuintes em sua fisiopatogenia, bem como alguns vírus, como HPV (papiloma vírus humano), mas essa relação causal ainda não é muito estabelecida^{5,6}.

Houve um estudo que aferiu a atividade de p53 e p27kip1 comparativamente entre o cisto triquilemal, o tumor triquilemal proliferante e carcinoma espinocelular com diferenciação triquilemal, demonstrando que não houve diferença em relação à expressão de p53 entre TTP e carcinoma espinocelular, sendo quase nula no cisto triquilemal. Isso reforça a ideia de o TTP ser um carcinoma, porém, a expressão de p27kip1 é muito maior no TTP em relação ao SCC, e esta proteína está relacionada a um efeito regulatório do ciclo celular, o que o classificaria como uma neoplasia de grau intermediário em relação à malignidade.

A confirmação do diagnóstico se faz por meio de exame anatomopatológico. Caracteriza-se por proliferação de células escamosas, com citoplasma eosinofílico abundante e queratinização abrupta, que exclui a camada granulosa, formando queratina densa e homogeneizada que preenche os espaços císticos. Pode haver áreas de queratinização epidermóide com formação de pérolas córneas. Não há infiltração do estroma adjacente, o que ajuda na diferenciação do carcinoma espinocelular.

Há relatos de comportamento local agressivo, com recidivas e até metástases^{7,8} com disseminação local ou linfonodal, mas raramente hematogênica. Em estudo com 94 casos de tumor triquilemal proliferante, houve relato de recidivas em torno de 1% e de transformação maligna e metástase linfonodal por volta de 10%, porém, sem metástases à distância. Outro estudo tentou correlacionar alterações

anatomopatológicas com comportamento biológico, e mostrou que, aparentemente, o acometimento fora do couro cabeludo, o crescimento rápido, o tamanho maior que cinco centímetros e as atipias estariam relacionadas a um pior prognóstico⁹.

O tratamento é a completa excisão cirúrgica com margens de 1cm, radioterapia e quimioterapia nos casos agressivos. No caso exposto, realizamos excisão com margem de 1cm em região occipital de couro cabeludo, com confirmação anatomopatológica de margens livres com patologista em sala, seguido de rotação de retalho local.

CONCLUSÃO

O tumor triquilemal proliferante é uma neoplasia que pode ser de caráter agressivo em alguns casos, especialmente quando ocorre fora do couro cabeludo, tem crescimento rápido e infiltrativo, diâmetro maior que 5cm e atividade mitótica. Nesse caso, enfatizamos a importância de sempre realizar biópsia em lesões suspeitas para confirmação diagnóstica, a importância do patologista em sala para confirmação das margens livres, a ressecção ampla e o acompanhamento contínuo pós-operatório¹⁰.

COLABORAÇÕES

TM	Análise e/ou interpretação dos dados, Análise estatística, Aprovação final do manuscrito, Aquisição de financiamento, Coleta de Dados, Conceitualização, Concepção e desenho do estudo, Gerenciamento de Recursos, Gerenciamento do Projeto, Investigação, Metodologia, Realização das operações e/ou experimentos, Redação - Preparação do original, Redação - Revisão e Edição, Software, Supervisão, Validação, Visualização
NLB	Coleta de Dados, Investigação, Realização das operações e/ou experimentos
IDB	Gerenciamento de Recursos, Supervisão, Visualização

REFERÊNCIAS

1. Sau P, Graham JH, Helwig EB. Proliferating epithelial cysts. Clinicopathological analysis of 96 cases. *J Cutan Pathol.* 1995 Oct;22(5):394-406.
2. Rao S, Ramakrishnan R, Kamakshi D, Chakravarthi S, Sundaram S, Prathiba D. Malignant proliferating trichilemmal tumour presenting early in life: an uncommon feature. *J Cutan Aesthet Surg.* 2011 Jan/Abr;4(1):51-5.
3. Mones JM, Ackerman AB. Proliferating trichilemmal cyst is squamous cell carcinoma.
4. *New Concept.* 1998; [citado 2013 Mar 21]; 4:295-310. Disponível em: <https://derm101.com/indexDPC>

5. Fernández-Figueras MT, Casalots A, Puig L, Llatjós R, Ferrándiz C, Ariza A. Proliferating trichilemmal tumour: p53 immunoreactivity in association with p27Kip1 over-expression indicates a low-grade carcinoma profile. *Histopathology*. 2001 Mai;38(5):454-7.
6. Motegi S, Tamura A, Endo Y, Kato G, Takahashi A, Negishi I, et al. Malignant proliferating trichilemmal tumour associated with human papillomavirus type 21 in epidermodysplasia verruciformis. *Br J Dermatol*. 2003 Jan;148(1):180-2.
7. Erdem H, Yildirim U, Uzunlar AK, Sahiner C, Ozcelik D, Toplu G. Posttraumatic giant proliferating trichilemmal cysts on the parietal region of the scalp. *Indian J Dermatol Venereol Leprol*. 2011;77(6):707-9.
8. López-Rios F, Rodríguez-Peralto JL, Aguilar A, Hernández L, Gallego M. Proliferating trichilemmal cyst with focal invasion: report of a case and a review of the literature. *Am J Dermatopathol*. 2000 Abr;22(2):183-7.
9. Jung J, Cho SB, Yun M, Lee KH, Chung KY. Metastatic malignant proliferating trichilemmal tumor detected by positron emission tomography. *Dermatol Surg*. 2003 Ago;29(8):872-4.
10. 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 Set;30(8):492-8.

Autor correspondente:*Tulio Martins**

Rua General Venâncio Flores, 305, Sala 611, Leblon, Rio de Janeiro, RJ, Brasil.

CEP: 22441-090

E-mail: tu liomartins2@hotmail.com