



Revista Internacional de Grupos de Investigación en Oncología

www.elsevier.es/regio



Caso clínico

Hipertrichosis lanuginosa adquirida: inusual manifestación cutánea paraneoplásica

P. Oteo^a, J. Ena^a, F. Pascuau^a, J.T. Algado^a, M.A. Gil^a y G.R. Esquerdo^b

^aServicio de Medicina Interna, Hospital Marina Baixa, Villajoyosa, Alicante, España

^bOncología Médica, Hospital Clínica Benidorm, Alicante, España

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido el 15 de enero de 2012

Aceptado el 22 de marzo de 2012

Palabras clave:

Hipertrichosis lanuginosa

Carcinoma indiferenciado

Dermatosis paraneoplásica

Keywords:

Hypertrichosis lanuginosa

Undifferentiated carcinoma

Paraneoplastic dermatoses

R E S U M E N

La hipertrichosis lanuginosa adquirida es una infrecuente presentación de dermatosis paraneoplásica que consiste en la formación de vello tipo lanugo fino, largo y no pigmentado que se distribuye principalmente por la cara afectando a orejas, nariz y frente, pudiendo expandirse al resto del cuerpo. Presentamos un caso de una mujer de 42 años que desarrolla como manifestación inicial hipertrichosis lanuginosa, en la que se detectó adenopatías abdominales compatibles con carcinoma de origen no identificado.

© 2012 Publicado por Elsevier España, S. L. Todos los derechos reservados.

Acquired hypertrichosis lanuginosa: a rare cutaneous paraneoplastic manifestation

A B S T R A C T

The acquired hypertrichosis lanuginosa is a rare presentation of dermatoses paraneoplastic that is the formation of fine lanugo hair, length and pigment which is distributed mainly affecting the face, ears, nose and forehead, may expand to the rest of the body. We report a case of a 42 year old woman that develops as the initial manifestation hypertrichosis lanuginosa, which was detected abdominal lymphadenopathy compatible with carcinoma of unidentified origin.

© 2012 Published by Elsevier España, S. L. All rights reserved.

*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: pablooteo@gmail.com (P. Oteo).

Caso clínico

La paciente fue remitida a la consulta externa de Endocrinología por la aparición de vello desde hacía seis meses en pabellones auriculares, nalgas y brazos. Por dicho motivo recibió tratamiento con anovulatorios sin experimentar mejoría. En las semanas previas al inicio del estudio del cuadro presentó disfga y dolor en la lengua. Negaba pérdida de peso o cuadro febril asociado.

En la exploración física destacaba la presencia de un vello fino, largo y blanquecino tipo lanugo con distribución ginecoide que afectaba de forma predominante a pabellones auriculares, brazos y nalgas. No se palpó adenopatías cervicales ni axilares, así como visceromegalias en la exploración abdominal.

En la analítica realizada no presentaba alteraciones en el hemograma, y en la bioquímica una discreta elevación de lactato deshidrogenasa (LDH:493 U/l), y de transaminasas (GPT:89 U/l y FA 134 U/l). Destacaba una velocidad de sedimentación glomerular elevada (VSG 60). Los marcadores tumorales CEA y CA 19.9 se encontraban dentro de la normalidad, al igual que el estudio hormonal con hormona adrenocorticotropa (ACTH 21, 2 pg/ml), tirotrópica (TSH 3,13 μ UI/ml), folículo estimulante (FSH), luteinizante (LH), DHEA-S y prolactina (PRL: 25,8 ng/ml).

La ecografía abdominal puso de manifiesto la presencia de múltiples adenopatías retroperitoneales y perivasculares, adyacentes al tronco celiaco e interaorto-cava, sin otras alteraciones relevantes. La tomografía axial computarizada (TAC) mostró dichas adenopatías retroperitoneales con un diámetro de hasta 2,4 cm, una lesión en la glándula suprarrenal derecha de 2 cm compatible con adenoma y un útero con múltiples masas sugestivas de miomas. También se objetivó un engrosamiento en focal de la cara medial de la segunda porción duodenal asociado a leve dilatación del colédoco, sin poder descartar un ampuloma, por lo que se realizó una endoscopia digestiva alta con toma de biopsias de la papila sin presencia de células neoplásicas. El estudio de imagen se completó con colangio-RMN, resonancia magnética nuclear de pelvis y colonoscopia sin aportar nueva información, y finalmente PET-TAC de cuerpo entero que sugería infiltración tumoral ganglionar supra e infradiafragmática sin evidencia de lesiones características metabólicas malignas en el resto del estudio.

Con todo lo anterior se indicó laparotomía exploradora con toma de adenopatías paraaórticas e ilíacas para estudio histológico siendo compatibles éstas con metástasis ganglionares de carcinoma indiferenciado.

Con el diagnóstico de metástasis ganglionares por carcinoma indiferenciado de origen desconocido recibió tratamiento con quimioterapia paliativa esquema taxol 175 mg/m² día 1 más carboplatino AUC 6 día 1 cada 21 días. Después de 3 ciclos se objetivó estabilización de la enfermedad, pero después de 5 ciclos la paciente ingresa en urgencias por cuadro de insuficiencia respiratoria por infiltrado neumónico bilateral. La paciente es *exitus letalis* a los 5 días tras su ingreso en la Unidad de Cuidados Intensivos.

Discusión

La hipertricosis a diferencia del hirsutismo no es dependiente de la producción de andrógenos u otras hormonas, ni se asocia a signos ni síntomas de virilización. Su localización suele ser difusa, aunque puede tener mayor afectación en la cara. El hirsutismo tiene una disposición "masculina" apareciendo con mayor frecuencia en línea alba, triángulo pubiano, zona intermamaria, labio superior y mentón¹.

Dentro de la hipertricosis adquirida la forma más frecuente es la inducida por fármacos (ciclosporina, fenitoína, diazóxido, minoxidil, etc.), que suelen ser reversibles tras la suspensión de los mismos¹. Otras entidades asociadas son la porfiria cutánea tarda, anorexia nerviosa, tirotoxicosis y el síndrome de inmunodeficiencia adquirida (SIDA), apareciendo en todas ellas un pelo terminal, pigmentado y con presencia de médula.

La hipertricosis lanuginosa adquirida consiste en la aparición de vello tipo lanugo fetal, acrómico y fino. Es una dermatosis paraneoplásica asociada con mayor frecuencia a tumores del tracto digestivo, vía respiratoria y mama. Se han publicado más de 50 casos y se ha observado una mayor incidencia en mujeres (70% de los casos descritos) con edades comprendidas entre los 40 y 70 años^{2-4,5}. En mujeres se asocia principalmente a neoplasia colorrectal seguida de pulmón y mama, mientras que en varones a carcinoma colon tras los tumores del aparato digestivos^{6,7}. Otras neoplasias a las que se asocia son linfomas, leucemias, carcinoma de riñón, páncreas, útero, ovario, vejiga y sarcoma de Ewing⁸. Supone un marcador de mal pronóstico, pues la mayoría de los casos descritos en la bibliografía médica presentaban una supervivencia media inferior a 3 años desde la aparición. Su presentación no sigue un curso paralelo a la de la enfermedad neoplásica subyacente, pudiendo preceder en meses al diagnóstico del tumor, o bien manifestarse a lo largo de la evolución, aunque sí se ha observado una mejoría de la hipertricosis e incluso su desaparición en los pacientes que presentan buena respuesta al tratamiento quimioterápico. También se ha descrito asociación con enfermedad no oncohematológica como la cirrosis biliar primaria⁸.

Frecuentemente la hipertricosis lanuginosa se presenta con otras manifestaciones cutáneomucosas como glositis, hipertrofia papilar de lengua, trastornos del gusto y olfato, tricomegalia de cejas y pestañas, acantosis nigricans, dermatitis seborreica y cambios esclerodermiformes cutáneos⁹. También se puede asociar a otros síntomas sistémicos como linfadenopatías, pérdida de peso y diarrea.

Se desconoce el mecanismo patogénico de este proceso, aunque hay autores que proponen un mecanismo mediado por la producción de un péptido tipo embrionario y citoquinas producidas por células malignas que prolonga a la fase anágena de folículo velloso^{2,10}.

Conflicto de intereses

Los autores declaran que no tienen ningún conflicto de intereses.

B I B L I O G R A F Í A

1. Mauleón Fernández C, Chavarría Mur E, Bueno Marco C. Protocolo diagnóstico de la hipertrichosis. *Medicine*. 2002;08: 4897-900.
2. Pérez-Losada E, Pujol RM, Domingo P, Matias-Guiu X, Lenti J, López-Pousa A, et al. Hypertrichosis lanuginosa adquirida preceding extraskeletal Ewing's sarcoma. *Clin Exp Dermatol*. 2001;26:182-3.
3. Farina MC, Tarin N, Grilli R, Soriano ML, Sarasa JL, Martín L, et al. Acquired hypertrichosis lanuginosa: Case report and review of the literature. *J Surg Oncol*. 1998;68:199-203.
4. Annelie JE, Vulink D, Ten Bokkel H. Acquired Hypertrichosis Lanuginosa: A rare cutaneous paraneoplastic syndrome. *American Society of Clinical Oncology*. 2007;20:25(12):1625-6.
5. Sánchez-Estella J, Yuste M, Santos JC, Alonso MT. Hipertrichosis lanuginosa adquirida paraneoplásica. *Actas Dermosifiliogr*. 2005;96(7):459-61.
6. Toyoki Y, Satoh S, Morioka G, Asano M, Nomura K. Rectal cancer associated with acquired hypertrichosis anuginosa as a posible cutaneous marker of internal malignancy. *J Gastroenterol*. 1998;33:575-7.
7. Brinkmann J, Breier B, Goos M. Hypertrichosis lanuginosa adquirida in ulcerative colitis with colon cancer. *Autarzt*. 1992; 43:714-6.
8. Quesada Charneco M, Fernández Soto ML, Peñafiel J, Montero. Hipertrichosis lanuginosa adquirida en la cirrosis biliar primaria. *Medicina Clínica*. 1994;103 (8):318.
9. Martínez Salazar F, Pérez ES, Albroch JRC, Caballero Cavaller M, Baguena Candela J. Carcinoma indiferenciado broncopulmonar asociado a esclerodermia e hipertrichosis lanuginosa. *An Med Intern*. 1990;7:258-60.
10. Slee PH, van der Waal RI, Schagen van Leeuwen JH, Tupker RA, Timmer R, Seldenrijk CA, et al., Paraneoplastic hypertrichosis lanuginosa adquirida: uncommon or overlooked? *Br J Dermatol*. 2007;157:1087-92