

Revista del
Centro Dermatológico Pascua

Volumen **11**
Volume

Número **2**
Number




Mayo-Agosto **2002**
May-August

Artículo:




**Tricoepitelioma múltiple familiar.
Presentación de un caso**

Derechos reservados, Copyright © 2002:
Centro Dermatológico Pascua

**Otras secciones de
este sitio:**

-  **Índice de este número**
-  **Más revistas**
-  **Búsqueda**

***Others sections in
this web site:***

-  ***Contents of this number***
-  ***More journals***
-  ***Search***

Tricoepitelioma múltiple familiar. Presentación de un caso

Dra. Diana Medina Castillo,* Dra. Verónica Merelo Alcocer,** Dr. Alberto Ramos-Garibay***

RESUMEN

El tricoepitelioma múltiple familiar es un síndrome en el que se desarrollan tumores de células germinativas indiferenciadas, de la unidad foliculosebáceo-apocrina.¹ A pesar de que las bases moleculares de estos tumores no se han determinado aún, datos recientes sugieren que un gen supresor tumoral puede estar involucrado.^{1,2}

En esta forma, con patrón de herencia autosómico dominante, los pacientes desarrollan múltiples lesiones en cara, cuello y parte superior del tronco desde la niñez.¹

Se reporta el caso de un paciente con tricoepitelioma múltiple familiar perteneciente a una familia cuyos miembros han presentado la misma enfermedad.

Palabras clave: Tricoepitelioma.

ABSTRACT

Multiple familial trichoepithelioma is a syndrome whereby tumors can develop from undifferentiated germinative cells of the folliculosebaceous-apocrine unit. Although the molecular basis for the tumor has not yet to be determined, current data suggest that a tumor suppressor gene may be involved.

In this autosomal dominant form, patients develop multiple trichoepitheliomas on the face, neck and upper trunk beginning in childhood.

We report a case of a patient with multiple familial trichoepithelioma with a family in which members have had the same disease.

Key words: *Trichoepithelioma.*

INTRODUCCIÓN

El tricoepitelioma, conocido también como epitelioma quístico benigno múltiple o como epitelioma adenoide quístico, es un tumor cutáneo benigno cuyo origen radica en el folículo piloso y clínicamente se puede presentar como lesiones múltiples o solitarias.³

La designación tricoepitelioma solitario, sólo se aplica a las lesiones bien diferenciadas, es más común que el múltiple, no es hereditario y clínicamente se observa como un nódulo elevado firme, de color piel, que mide menos de 2 cm de diámetro, comienza en la infancia o la juventud. Predomina en la cara, pero podría afectar otras áreas.³

El tricoepitelioma solitario gigante es una variante clínica que alcanza algunos centímetros de diámetro. Aparece en etapas más tardías de la vida y es más frecuente en el muslo y la región perianal.^{3,4}

El tricoepitelioma múltiple al cual nos referiremos en este caso, es transmitido por un patrón de herencia autosómico-dominante, y el cromosoma 9p21 es la región involucrada en la génesis de dicho tumor.⁴

Clínicamente se observa en forma de pápulas y neoformaciones redondeadas firmes, de color piel, de 2 a 8 mm de diámetro, localizados sobre todo en los pliegues nasolabiales, pero también en la nariz, la frente y el labio superior. En ocasiones involucran piel cabelluda, cuello y tronco. Con frecuencia se observan algunas telangiectasias en la superficie de las lesiones más voluminosas, semejando un carcinoma de células basales. Alguna vez las lesiones se llegan a ulcerar, sin embargo, esto ocurre en muy raras ocasiones a diferencia del carcinoma basocelular.^{3,4}

* Dermatóloga del Centro Dermatológico Pascua (CDP).

** Residente 2do año Dermatología CDP.

*** Dermatopatólogo CDP.



Figura 1. Topografía característica de tricoepitelioma.



Figura 2. Múltiples neoformaciones color piel.

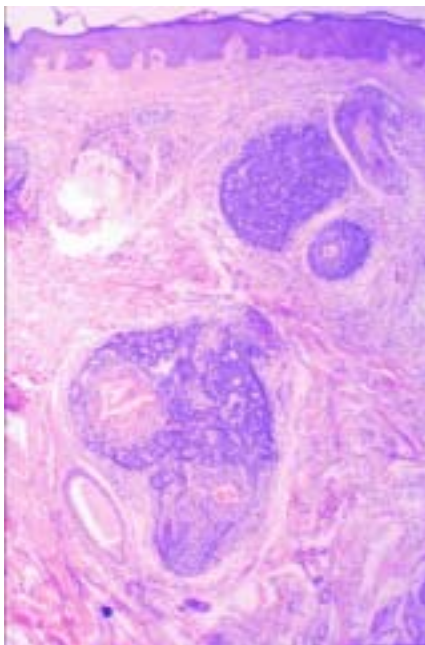


Figura 3. Imagen histológica. En la dermis reticular se observan cordones de células basaloideas separados de la epidermis por una banda de colágena normal (H-E 4x).

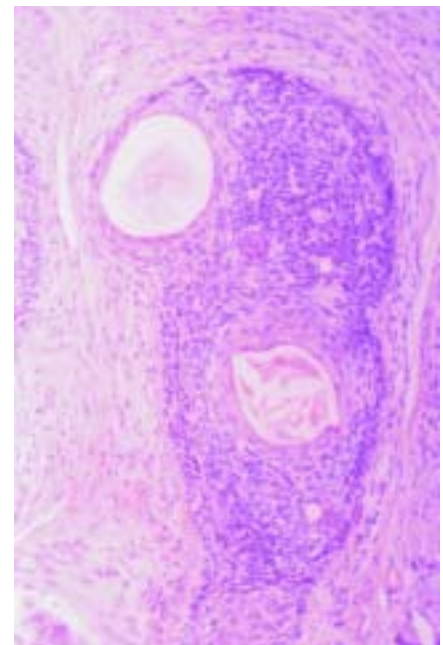


Figura 4. Imagen histológica. Se aprecia a mayor aumento la formación de folículos pilosos rudimentarios dentro de los cordones. Adviértase que el estroma circundante es muy fibroso (H-E 10x).

Histológicamente se observan quistes córneos, que en ocasiones pueden llegar a estar ausentes, éstos constan de un centro queratinizado rodeado por células basofílicas semejantes a las del carcinoma basocelular, pero sin atipias ni mitosis. La queratinización es abrupta y completa, de tipo "triquilémico", y no gradual e incompleta como en las perlas córneas del carcinoma basocelular.

Los otros componentes importantes son los islotes integrados por células basofílicas similares a las basales de la epidermis o los anexos, dispuestas en una red entrelazada o adenoide, pero a veces en agregados sólidos. En algunos tricoepiteliomas múltiples se encuentran células gigantes de tipo cuerpo extraño en la vecindad de los quistes córneos rotos y depósitos de calcio.

CASO CLÍNICO

Paciente del sexo masculino de 19 años de edad, originario y residente del Estado de México, soltero, estudiante. Acude a consulta por presentar una dermatosis localizada a la cabeza, de la cual afecta cara a nivel de región frontal, dorso de la nariz y pliegues nasolabiales (*Figuras 1 y 2*). La dermatosis es bilateral y simétrica.

Es una dermatosis de aspecto monomorfo constituida por numerosas neoformaciones de aspecto papuloso, que oscilan entre 0.2 y 0.8 cm de diámetro, del color de la piel, superficie lisa con bordes bien definidos, de evolución crónica y asintomática.

En resto de piel y anexos no presentaba datos patológicos.

Al interrogatorio refiere iniciar con "granitos" en la cara, desde los 11 años de edad, los cuales han ido aumentando en número y tamaño hasta el estado actual.

Antecedentes heredo-familiares: Refiere que su padre y un hermano presentan la misma patología, así como su abuelo finado.

Resto de antecedentes sin importancia para el padecimiento actual.

Dx clínico: Tricoepitelioma múltiple

Dx histológico: Tricoepitelioma (*Figuras 3 y 4*)

DISCUSIÓN

Los antecedentes familiares y la forma de presentación clínica de la dermatosis en nuestro paciente nos integra el diagnóstico de tricoepitelioma múltiple familiar.

Como se mencionó anteriormente el cromosoma involucrado en el desarrollo del tricoepitelioma es el 9p21, que también ha sido involucrado en el desarrollo de otros tumores de anexos, los cuales pueden presentarse de forma conjunta con el tricoepitelioma múltiple familiar, tal es el caso del síndrome de Brooke-Spiegler, que está caracterizado por la presencia de cilindromas, tricoepiteliomas y ocasionalmente espiradenomas.^{4,5}

Estudios más recientes han encontrado que el gen de la cilindromatosis familiar, se encuentra en locus 16q12q-q13, dentro del cromosoma 9 al igual que el tricoepitelioma múltiple familiar.⁶ Sin embargo, las características de los genes supresores tumorales responsables de estas 2 entidades patológicas deben ser aún bien estudiados, a pesar de que se plantea la hipótesis de que ambos tienen un papel similar en el crecimiento y desarrollo de la unidad foliculosebáceo-apocrina, y por consiguiente en el desarrollo de dichos tumores.

Por otro lado, la estrecha relación que existe entre el tricoepitelioma y el carcinoma basocelular, se explica por el origen común de ambos tumores en las células pluripotenciales, que como las germinativas epiteliales primarias, podrían evolucionar de elementos pilosos.⁷ En consecuencia estos 2 tumores sólo discrepan en el grado de madurez de sus células, y cómo en la misma lesión pueden existir células en diferentes estadios de maduración, el tricoepitelioma podría exhibir áreas compatibles con carcinoma basocelular y viceversa. Se ha planteado a este respecto la hipótesis de que los pacientes con tricoepitelioma tienen una mayor predisposición para desarrollar carcinomas basocelulares, sin embargo esto no ha sido demostrado aún.^{8,9}

En cuanto a la dificultad del diagnóstico histológico, se habla que se puede presentar en biopsias donde la lesión tomada es muy pequeña, y se ha hablado de la posibilidad de emplear inmunohistoquímica, en este caso el protooncogen BCL2, que codifica para la proteína BCL2, que inhibe la apoptosis, es un marcador útil para el diagnóstico diferencial en casos de confusión histológica.^{10,11}

Otro diagnóstico diferencial lo constituye el síndrome del carcinoma basocelular nevoide, ya que ambas patologías están asociadas a un patrón de herencia autosómico-dominante y provocan lesiones múltiples, las del tricoepitelioma tiene predilección por el pliegue nasolabial, son pequeñas y casi nunca se ulceran, las del síndrome se distribuyen al azar, y en la fase tardía o "neoplásica" pueden aumentar mucho de tamaño, ulcerarse y tornarse destructivas. Además este último cuadro suele acompañarse de lesiones esqueléticas y del sistema nervioso central, así como lesiones palmares y plantares.¹²

En relación a las opciones terapéuticas para el tricoepitelioma está el láser de CO₂ que ha demostrado ser útil en el tratamiento de estas lesiones. La reepitelización después de este procedimiento se completa en 2 semanas.¹³ Las cicatrices son raras, pero una discreta hipopigmentación se puede observar en algunos casos. Sin embargo, se ha documentado que después del tratamiento algunos enfermos pueden desarrollar nuevas lesiones después de varios años.

La dermoabrasión se ha utilizado también con resultados variados.¹⁴

BIBLIOGRAFÍA

1. Clarke J, Jennie MD. Multiple familial trichoepithelioma: A folliculosebaceous-apocrine genodermatosis. *Am J Dermatopathol* 2002; (5): 402-405.
2. Elder DL. *Histopatología de la piel*. 8a. ed. Intermédica. Buenos Aires 1999: 644-649.

3. Fitzpatrick TB, Risen A, Freedberg I et al. *Dermatology in general medicine*. 5a. ed. McGraw-Hill, EUA, 1999: 949-952.
4. Matt D. Sporadic trichoepithelioma demonstrates deletion at 9q22.3. *Arch Dermatol* 2000; 136(5): 657.
5. Matt D, Xin H, Vortomeyer A. Detection of loss of heterozygosity on chromosome 9q22.3 in microdissected sporadic trichoepithelioma. *J Invest Dermatol* 1999; 112(4): 587.
6. Cesinar MM. Expression of p27kip1 in basal cell carcinomas and trichoepitheliomas. *Am J Dermatopathol* 2002; 24(4): 313-318.
7. Boni R. Genetic analysis of a trichoepithelioma and associated basal cell carcinoma. *Arch Dermatol* 1998; 134: 1170-2.
8. Szepletowski JC. Brooke-Spiegler syndrome. *J Eur Acad Dermatol Venerol* 2001; 15(4): 346-9.
9. Depcik SS. BCL-2 expression in trichoepithelioma highlights stages of follicular differentiation. *J Cut Pathol* 2001; 28(10): 564.
10. Banerjee P, Fenske C. A log for Brooke-Spiegler syndrome assigned to 16q12-q13. *Br J Dermatol* 2000; 142(3): 617.
11. Yamamoto, Osamul I, Tetsuo. Immunohistochemical and ultrastructural observations of desmoplastic trichoepithelioma with an special reference. *J Cut Pathol* 2002; 29(1): 15-26.
12. Schach C. Immunohistochemical stains in dermatopathology. *J Am Acad Dermatol* 2000; 43(6): 1694-99.
13. Poniecka A, John B. An immunohistochemical study of basal cell carcinoma and trichoepithelioma. *Am J Dermatopathol* 1999; 21(4): 332-336.
14. Hruza G. Laser treatment of epidermal and dermal lesions. *Dermatol Clin* 2002; 200(1): 147-64.
15. Roenigk H, Henry H. Dermabrasion state of the art. *J Cosm Dermatol* 2002; 1(2): 72-87.