

Tricoepitelioma múltiple. Presentación de un caso

Dra. Larissa López,* Dr. Mauricio Hernández Pérez,** Dr. Alberto Ramos-Garibay***

RESUMEN

El tricoepitelioma es un tumor benigno hamartomatoso del folículo pilosebáceo que puede ocurrir como una lesión solitaria no hereditaria o como múltiples lesiones que generalmente son autosómicas dominantes. El gen para la tricoepiteliomatosis múltiple se encuentra en el locus 9p21. La prevalencia exacta no se conoce. La mayoría comúnmente aparece en la infancia o en la pubertad. Las bases moleculares de estos tumores no se han determinado aún, datos recientes sugieren que un gen supresor tumoral puede estar involucrado. Presentamos el caso de un paciente con tricoepitelioma múltiple.

Palabras clave: Tricoepitelioma.

ABSTRACT

Trichoepithelioma is a benign hamartomatous tumor of the pilosebaceous follicle that may occur either as a nonhereditary solitary lesion or as multiple lesions that are often dominantly inherited. The gene for multiple trichoepitheliomas (MTs) has been mapped to a locus 9p21. The exact prevalence is unknown. They most commonly appear in early childhood or at puberty. The molecular basis for the tumor has not yet to be determined, current data suggest that a tumor suppressor gene may be involved. We report a case of a patient with multiple familial trichoepithelioma.

Key words: *Trichoepithelioma.*

INTRODUCCIÓN

El tricoepitelioma, también conocido como epitelioma quístico benigno múltiple, epitelioma adenoide quístico o tumor de Brooke, es un tumor cutáneo benigno cuyo origen radica en el complejo pilosebáceo.^{1,2}

Se puede presentar clínicamente como lesiones múltiples o solitarias; generalmente son de crecimiento lento. Constituidas por neoformaciones semicirculares, de 2 a 8 mm de diámetro; perladas, del color de la piel sin afección.^{3,4}

La localización por lo general es en cara, y de ésta en la región centrofacial, aunque también se han descrito en cuello, tronco y con menor frecuencia en extremidades.^{1,4,5}

La forma solitaria, sólo se aplica a las lesiones bien diferenciadas, siendo ésta más común que el múltiple;

se observa como una neoformación elevada, firme, de inició en la infancia. Cuando es mayor de 2 cm, algunos autores le denominan tricoepitelioma gigante solitario, el cual se caracteriza por ser una lesión polipoides generalmente en el tercio inferior del tronco o en la región glútea.^{3,5}

El tricoepitelioma múltiple ocurre con menor frecuencia y generalmente en cara y de ésta en la localización centrofacial; en la mayoría de casos se observa afección en el resto de la familia por lo que es denominado tricoepitelioma múltiple familiar y en estos casos se encuentra una afección en el brazo corto del cromosoma 9p21.⁶⁻⁸

Algunas veces se presentan múltiples neoformaciones cutáneas en un mismo paciente, cilindromas, tricoepiteliomas y espiradenomas; lo cual se conoce como síndrome de Brooke Spiegler. En estos casos los pacientes pueden presentar mutación en el gen de la cilindromatosis en el locus 16q 12-13q.^{3,9-11}

Histológicamente se observan quistes córneos, que en ocasiones pueden llegar a estar ausentes, éstos constan de un centro queratinizado rodeado por célu-

* Dermatóloga del CDP.

** Residente de 4to año Dermatología CDP.

*** Dermatopatólogo CDP.

las basofílicas semejantes a las del carcinoma basocelular. Muy rara vez se presentan con cambios apoptóticos o mitóticos.¹²⁻¹⁴

En el estroma generalmente se encuentra fibrosis, con ligero componente mixoide. La queratinización es abrupta y completa, de tipo "triquilémico", y no gradual

e incompleta como en las perlas córneas del carcinoma basocelular.⁵

Los depósitos de calcio son un componente común y generalmente se asocian a la ruptura de quistes córneos.



Figura 1. Múltiples neoformaciones en cara.

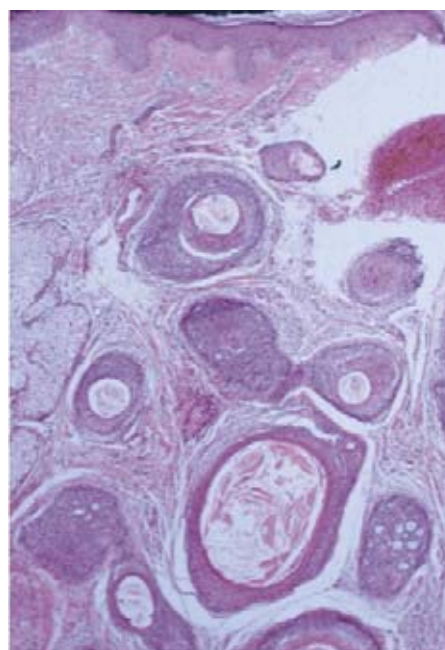


Figura 3. En la dermis reticular se observan cordones de células basaloideas separadas de la epidermis por una banda de colágena normal (H-E 4x).



Figura 2. Acercamiento de las lesiones; neoformaciones color piel, algunas confluyendo entre sí.

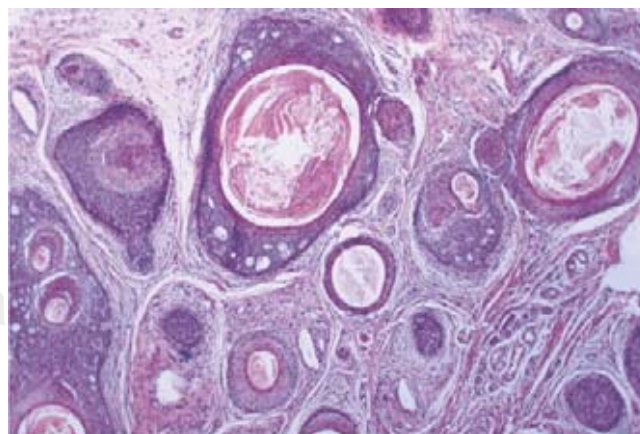


Figura 4. Se aprecia a mayor aumento la formación de folículos pilosos rudimentarios dentro de los cordones. El estroma circundante es muy fibroso (H-E 10x).

CASO CLÍNICO

Paciente del sexo masculino de 29 años de edad, originario y residente de México Distrito Federal, casado, profesionista.

Acude a consulta por presentar una dermatosis localizada a cabeza de la cual afecta cara y de ésta su totalidad; bilateral y simétrica.

Es una dermatosis de aspecto monomorfo, constituida por múltiples neoformaciones de diferentes tamaños, siendo la menor de 0.2 cm y la mayor de 1 cm; algunas confluyendo entre sí. Del color de la piel, con bordes bien definidos, no presentando ulceración en su superficie (*Figura 1 y 2*). De evolución crónica y asintomática.

En resto de piel y anexos no presentaba datos patológicos.

Al interrogatorio refería haber iniciado 9 años previos a la consulta con "granitos en mejillas y nariz" los cuales fueron aumentando en número y tamaño hasta el estado actual.

Tratamientos previos: Únicamente con "cremas"; no recordó el nombre.

Antecedentes heredo-familiares: Negó alteraciones cutáneas en la familia, historia de cáncer o algún otro antecedente de relevancia.

Resto de antecedentes sin importancia para el padecimiento actual.

Dx clínico: Tumor de anexos a descartar tricoepitelioma múltiple.

El resultado del estudio histopatológico muestra una dermis reticular donde se observan cordones de células basaloideas separadas de la epidermis por una banda de colágena normal (H-E 4x), y a mayor aumento se observa formación de folículos pilosos rudimentarios dentro de los cordones. El estroma circundante es muy fibroso (H-E 10x). Con estos hallazgos el diagnóstico histopatológico es de tricoepiteliomas (*Figura 3 y 4*).

DISCUSIÓN

En este caso se pudo hacer el diagnóstico clínico patológico de tricoepiteliomas múltiple, aunque a diferencia de lo que está descrito en la literatura, los familiares no presentaban alteraciones.

En el caso de lesiones solitarias, la extirpación quirúrgica es la de elección. Pero en el caso de lesiones múltiples se recomienda la dermabración y la cirugía con láser; con resultados variables debido a que las lesiones tienden a reaparecer en meses y muchas

de ellas dejan manchas residuales o cicatrices permanentes.

En los casos de tricoepiteliomas múltiples la mayoría de las lesiones presentan crecimiento lento y progresivo, lo que puede ser deformante y debido a su topografía, causar un fuerte impacto psicosocial en el paciente. Por lo que es importante dar una adecuada explicación de lo que es esta patología y de ser necesario buscar ayuda psicológica para estos pacientes.

BIBLIOGRAFÍA

1. Bettencourt MS, Prieto VG, Shea CR. Trichoepithelioma: a 19-year clinicopathologic re-evaluation. *J Cutan Pathol* 1999; 26(8): 398-404.
2. Harada H, Hashimoto K, Ko MS. The gene for multiple familial trichoepithelioma maps to chromosome 9p21. *J Invest Dermatol* 1996; 107(1): 41-43.
3. Kechijian P, Connors RC, Ackerman AB. Trichoepithelioma vs basal-cell carcinoma: criteria for histologic differentiation. *J Dermatol Surg* 1975; 1(4): 22-23.
4. Kirchmann TT, Prieto VG, Smoller BR. CD34 staining pattern distinguishes basal cell carcinoma from trichoepithelioma. *Arch Dermatol* 1994; 130(5): 589-592.
5. Clarke J, Jennie MD. Multiple familial trichoepithelioma: A folliculosebaceous-apocrine genodermatosis. *Am J Dermatopathol* 2002; (5): 402-405.
6. 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.
7. Matt D, Xin H, Vortmeyer AO et al: Sporadic trichoepithelioma demonstrates deletions at 9q22.3. *Arch Dermatol* 2000; 136(5): 657-660.
8. Cesinar MM. Expression of p27kip1 in basal cell carcinomas and trichoepitheliomas. *Am J Dermatopathol* 2002; 24(4): 313-318.
9. Matt D. Sporadic trichoepithelioma demonstrates deletion at 9q22.3. *Arch Dermatol* 2000; 136(5): 657.
10. Brooke JD, Fitzpatrick JE, Golitz LE. Papillary mesenchymal bodies: a histologic finding useful in differentiating trichoepitheliomas from basal cell carcinomas. *J Am Acad Dermatol* 1989; 21(3 Pt 1): 523-528.
11. Brownstein MH, Shapiro L. Desmoplastic trichoepithelioma. *Cancer* 1977; 40(6): 2979-2986.
12. Boni R. Genetic analysis of a trichoepithelioma and associated basal cell carcinoma. *Arch Dermatol* 1998; 134: 1170-1172.
13. Depcik SS. BCL-2 expression in trichoepithelioma highlights stages of follicular differentiation. *J Cut Pathol* 2001; 28(10): 564.
14. Yamamoto, Osamul I, Tetsuo. Immunohistochemical and ultrastructural observations of desmoplastic trichoepithelioma with an special reference. *J Cut Pathol* 2002; 29(1): 15-26.