

# Tricoepiteliomas múltiples no heredo-familiar

## Presentación de 1 caso y revisión de la literatura

María Luz Negrín, Honey Arza, Benjamín Trujillo, Carmen López.

Servicio de Dermatología y Cirugía Oncológica del Instituto Oncológico "Luis Razetti", Caracas. cryobenja@gmail.com

### Resumen:

El tricoepitelioma es un tumor cutáneo benigno que se origina del folículo piloso. Clínicamente se distinguen los tricoepiteliomas: solitarios, múltiples y desmoplásicos. Se presenta el caso de una paciente con tumores múltiples en cara desde la infancia, sin antecedentes familiares, cuya biopsia reportó Carcinoma basocelular; pero por su evolución, nuevo estudio histológico y el estudio inmunohistoquímico se diagnostican como Tricoepiteliomas múltiples.

**Palabras claves:** tricoepiteliomas múltiples, carcinoma basocelular

### Abstrac:

trichoepithelioma is a benign skin tumor derived from the hair follicle. Clinically it can be solitary, multiple or desmoplastic. We describe a case having multiple tumors on the face since childhood, without a family history for similar lesions. Histopathologic study led to initial diagnosis of basal cell carcinoma but after immunohistochemical staining diagnosis of multiple trichoepithelioma was done.

**Key words:** multiple trichoepitheliomas, basal cell carcinoma

### Introducción

El tricoepitelioma, también conocido como tumor de Zeligman, epitelioma adenoide quístico o tumor de Brooke<sup>(1,2)</sup>, es un tumor benigno tipo hamartoma que se origina de la unidad pilosebácea, específicamente de la matriz folicular y se localiza en la dermis profunda<sup>(3)</sup>.

Se conocen tres variantes clínicas: Tricoepitelioma solitario o de origen adquirido descrito por Zeligman; Tricoepiteliomas múltiples de origen hereditario, descrito por Brooke y Tricoepitelioma desmoplásico<sup>(4)</sup>.

En el siguiente reporte se describe el caso clínico de una paciente con tricoepiteliomas múltiples no heredo-familiar.

### Caso clínico

Se trata de paciente femenina de 62 años, natural de Colombia y procedente del Estado Miranda, quien inicia su enfermedad actual a los 9 años de edad aproximadamente, cuando aparecen pápulas de superficie lisa y como el color de la piel, ubicadas

en región frontal y ciliar; posteriormente aparecieron nuevas lesiones similares pero de diferentes tamaños distribuidas en toda la cara, a predominio de la región central. Inicialmente fueron diagnosticadas como verrugas vulgares, sin mejoría con tratamientos tópicos.

En la actualidad fue evaluada por especialista no dermatólogo quien diagnostica Carcinomas basocelulares (CBC). Le realizó biopsia de piel, que fue reportada por anatomopatólogo como CBC, por lo que es referida al Servicio de Dermatología del Instituto Oncológico Luis Razetti (IOLR) para tratamiento.

**Al examen físico:** paciente en buenas condiciones generales, piel fototipo V/VI, eutérmica al tacto e hidratada. Se aprecian múltiples pápulas lisas color piel, brillantes, algunas confluentes, que se ubican en región centro-facial (Fotos 1 y 2) y algunas lesiones escasas en mejillas (Foto 3).

Foto 1: múltiples papulas centofaciales.



Foto 2: acercamiento en área nasal.



Foto 3: papulas escasas en mejillas.



Se toma nueva biopsia con las siguientes impresiones diagnósticas: tricoepiteliomas múltiples vs adenomas sebáceos. En el estudio histopatológico con Hematoxilina-Eosina, se aprecia proliferación de células basaloideas a partir de folículos pilosos dispuestas en nidos sólidos, formando empalizadas periféricas con maduración y queratina hacia la porción central (Foto 4) y áreas con reacción gigantocelular tipo cuerpo extraño (Foto 5). Se realiza inmunohistoquímica con anticuerpos monoclonales CD34, BCL-2 y queratina 5 y 6 que resultan positivos; concluyéndose el diagnóstico de Tricoepiteliomas múltiples. Se le han realizado tratamientos combinados con criocirugía, curetaje, electrofulguración y radiocirugía, con resultados cosméticos medianamente aceptables.

### Discusión

El tricoepitelioma es un hamartoma pobremente diferenciado que se deriva de la matriz germinal del folículo piloso y se dispone en un patrón cribiforme característico<sup>(5)</sup>. Brooke demostró el origen del tumor, en el bulbo capilar y postuló que las células mantienen su naturaleza embrionaria, posteriormente Gray, concluyó que este tumor se origina de células pluripotenciales cuya diferenciación se realiza hacia estructuras foliculares<sup>(3)</sup>.

Existen tres formas de presentación: a) Tricoepitelioma único, b) Tricoepiteliomas múltiples (que pueden presentarse asociados a otras lesiones) y c) Tricoepitelioma desmoplásico<sup>(4,6)</sup>.

Foto 4: células basaloideas dispuestas en nidos sólidos con maduración y queratina hacia la porción central. H-E, 40X.

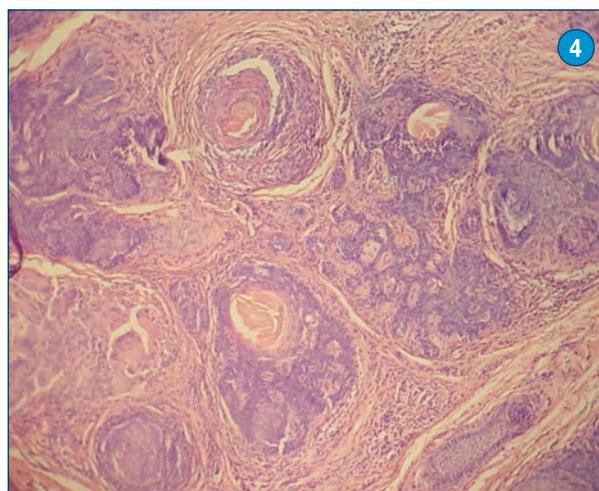
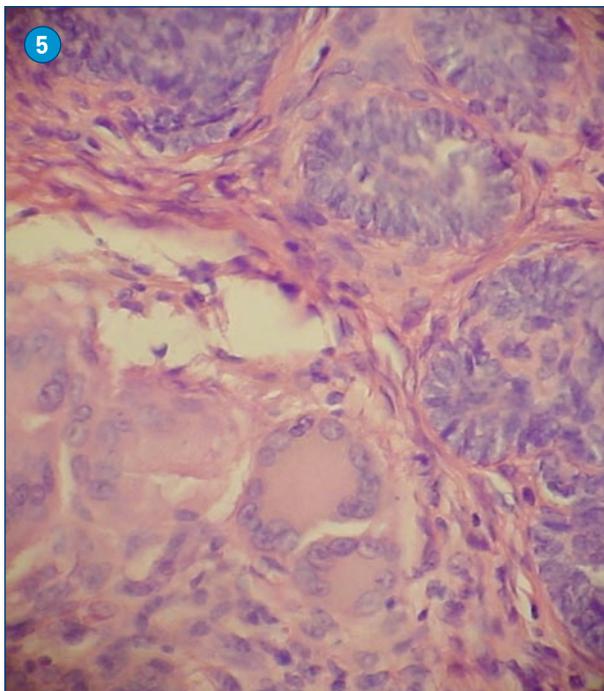


Foto 5: reacción gigante celular tipo cuerpo extraño, H-E, 100X.



Clínicamente el tricoepitelioma solitario se caracteriza por ser una pápula redondeada, color piel o translúcida en las lesiones pequeñas y de color amarillento o rosadas, en las lesiones más grandes, en ocasiones pueden apreciarse telangiectasias en su superficie<sup>(3)</sup>, suelen ser menores de 2cm de diámetro y aparecen en la segunda década de la vida<sup>(5)</sup>.

Los tricoepiteliomas múltiples son familiares en dos tercios de los casos<sup>3</sup> y tienen una herencia autosómica dominante, con menor expresividad y penetrancia en varones<sup>(1,5)</sup>, en estos casos se presenta una afección en el brazo corto del cromosoma 9p21, sin embargo, también se han descrito casos esporádicos como el de la paciente presentada en este artículo<sup>1</sup>. Se caracterizan con la aparición desde la infancia de múltiples pápulas, sin tendencia a ulcerarse que se ubican a predominio centro-facial (mejillas, párpados, surcos nasogenianos), aunque puede afectar cuero cabelludo, cuello y tórax superior<sup>(2,3,5)</sup>. Rara vez se malignizan<sup>(5,7)</sup>.

Los tricoepiteliomas múltiples se pueden asociar a nevus epidérmicos de distribución lineal, cilindromas, espiroadenomas, fibromas ungueales, distrofia congénita ungueal, formando parte del Síndrome de ROMBO

(atrofia vermiculada, milia, hipotricosis, tricoepitelioma, carcinoma basocelular y vasodilatación periférica) o al Síndrome de Brooke-Spiegler (tricoepiteliomas múltiples, espiroadenomas, cilindromas y quistes de milio), en el que se ha determinado la alteración genética en el locus 16q12-13q<sup>(1,4,5,8)</sup>.

Otra presentación descrita es el tricoepitelioma desmoplásico, que se caracteriza por una lesión indurada, anular y de centro deprimido, no ulcerada menor de 1cm, que aparece en la tercera o cuarta década de la vida<sup>(6)</sup>.

En el estudio histológico, las islas tumorales están compuestas de células basófilas con patrón cribiforme, en ocasiones como agregados sólidos o reticulares<sup>(1,4)</sup>. Se puede observar la diferenciación hacia bulbos foliculares, quistes infundibulares y papilas foliculares rudimentarias sin atipias ni mitosis<sup>(1,6)</sup>. En el estroma se observa escasa retracción y fibrosis con componente mixoide. Hay queratinización abrupta, de tipo triquilemico y puede encontrarse depósitos de calcio<sup>(1)</sup>.

La inmunohistoquímica, es de mucha utilidad, pues el estroma de los tricoepiteliomas es CD34 positivo mientras que en los CBC es negativo, aunque hay excepciones<sup>(5)</sup>. También es útil la demostración del oncogen bcl-2, que se expresa de forma difusa en los nódulos de los CBC, pero solo en la capa externa de la proliferación de los tricoepiteliomas<sup>(3)</sup>.

En el caso de la paciente presentada, fue diagnosticada clínica e histológicamente como carcinomas basocelulares múltiples, sin embargo, la evolución de las lesiones de cincuenta años sin ulcerarse ni causar destrucción local de los tejidos hicieron dudar de este diagnóstico e insistir en el estudio histopatológico y en el uso de técnicas inmunohistoquímicas. Al evaluar el tumor histopatológicamente y observar los nidos celulares con maduración central y queratina, además de presentar positividad de CD34 y BCL-2; se pudo concluir con el diagnóstico de Tricoepiteliomas múltiples no heredo-familiar.

El tratamiento quirúrgico es la elección, sin embargo, las recidivas locales son muy frecuentes por lo que se debe realizar una escisión completa de la lesión con márgenes de piel libres. En los tricoepiteliomas múltiples, se recomiendan otras alternativas terapéuticas como la criocirugía, la dermabrasión o el láser de CO<sub>2</sub>, pero los resultados reportados son variables debido a la recurrencia, además, de dejar manchas residuales o cicatrices permanentes<sup>(1,4)</sup>.

## Conclusiones

Los Tricoepiteliomas pueden ser confundidos clínica e histopatológicamente con carcinomas basocelulares, por lo que la evolución de las lesiones, los antecedentes familiares y la utilización de la histopatología e inmunohistoquímica, deben considerarse para concluir con el diagnóstico preciso.

Los Tricoepiteliomas múltiples son lesiones benignas de crecimiento lento, sin embargo, por su ubicación y por el número de lesiones que se pueden presentar, es una patología de gran impacto psicosocial, por lo que se debe ser claro sobre el curso de la enfermedad, tanto con el paciente como con los familiares y de ser necesario complementar el tratamiento con apoyo psicológico.

## Referencias

1. López L, Hernández M y Ramos-Garabay, A. Tricoepitelioma múltiple. Presentación de un caso. *Rev Cent Dermatol Pascua* 2007;16(1), 24-26
2. Sugamo D, Dumont L, Pereira M et al. Tricoepitelioma palpebral: Relato de dos casos. *Arq Bras Oftalmol* 2005;68(1):136-9
3. Álvarez M, Acosta A y Rueda X. Tricoepiteliomas diseminados sin herencia familiar. *Rev Col Cancerol* 2003;7(2):64-66
4. Taylor S, Perone J, Kaddu S et al.(2008) Appendage Tumors and Hamartomas of the skin. In: Wolff K, Goldsmith L, Katz S et al., editors. *Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine*. 7th Ed. New York: McGraw Hill Medical ,pp 1083-84.
5. Rodríguez JL, Saiz A y Carrillo R. Tricoepitelioma. Cap. 142. Recuperado en: <http://www.e-dermatosis.com/pdf-zip/Derma142.pdf>
6. Saavedra T, Cortés O, Navarrete N et al. Tricoepitelioma Desmoplásico Múltiples de Mejillas: A Propósito de un Caso. *Rev Chilena Dermatol* 2008;24(2):136-138
7. Lee K, Kim J, Cho B et al. Malignant Transformation of Multiple Familial Trichoepithelioma: Case Report and Literature Review. *Acta Derm Venereol* 2008;88:43-46
8. Mataix J, Banuls j, Botella R et al. Síndrome de Brooke-Spiegler: una entidad heterogénea. *Actas Dermosifilogr* 2006;97(10):669-72