

HAMARTOMA LINEAL CON HALLAZGOS MIXTOS DE TRICOEPITELIOMA Y TRICOFOLICULOMA

Dra. Amalia Panzarelli Herrera*
Dra. Omaira de Camejo**

Panzarelli Herrera A, de Camejo O. **Hamartoma lineal con hallazgos mixtos de tricoepitelioma y tricofoliculoma.** Derm Venez 1993; 31: 79-82.

RESUMEN

Las autoras presentan el caso de una paciente joven con un raro e inusual hamartoma cutáneo de distribución lineal y unilateral aparentemente congénito, localizado en miembro superior derecho. Los estudios histológicos revelaron, en dermis, estructuras basaloides con diferenciación folicular similares a tricoepiteliomas y tricofoliculomas en la misma lesión. Se revisa breve-

mente la clasificación de los tumores benignos de los anexos, especialmente los de estirpe pilar.

SUMMARY

The authors present a case of a young woman with unusual linear and unilateral congenital cutaneous hamartoma arrangement on the upper right extremity. Histologic features included multiple and multifocal **trichoepitheliomas** and trichofolliculomas in the papillary and mid dermis. We review briefly the classification of benign appendage tumors, specially hair differentiation tumors.

INTRODUCCION

La palabra Hamartoma es derivada del griego Hamartanein que quiere decir errar o fallar y es usada para designar malformaciones de tipo tumoral que muestran una mezcla defectuosa de los componentes normales del órgano en que se producen.¹

Desde el punto de vista histológico, parece apropiado utilizarlo para lesiones como las hiperplasias congénitas, compuestas por estructuras maduras o casi maduras.¹

Los tricoepiteliomas son tumores de diferenciación pilosa. La aparición de tricoepiteliomas múltiples, se ha descrito como un desorden hereditario autosómico dominante, de aparición en edades tempranas de la vida, sin predilección por sexo y caracterizadas por múltiples pápulas translúcidas con tendencia a coaleser formando placas, generalmente ubicadas en cara, cuero cabelludo, tronco, brazos y muslos.^{1,2,3} Como contraste, el tricoepitelioma solitario,

no parece ser hereditario, se encuentra generalmente en la edad adulta y la cara es el sitio usual de localización (80%).^{1,2,3,4}

El tricofoliculoma, es otro tumor de estirpe pilosa. Encontrado generalmente en la cara de adultos como lesiones solitarias cupuliformes con un poro central por el cual emerge un ramillete de finos pelos, lo cual es altamente diagnóstico.^{1,2,3} También se han descrito en cuello y cuero cabelludo y el poro central puede estar ausente y por ende el ramillete de pelo.^{1,2}

Son escasos los reportes sobre tricoepiteliomas múltiples adoptando una distribución lineal.⁴ Igual consi-

* Médico dermatólogo. Adjunto al departamento de medicina interna del Hospital "José Ignacio Baldó" (El Algodonal). Caracas.

** Dermatopatólogo. Adjunto de la sección de dermatopatología del servicio de dermatología del Hospital Universitario de Caracas.

deración puede hacerse en otros tumores anexiales que raramente pueden presentarse adoptando esta distribución: nevo basocelular con comedones,^{4,5} nevo comedónico,^{4,5} cilindromas,⁶ poroma ecrino,^{4,7} nevus ecrino,^{4,6} adenomas sebáceos,⁴ siringomas,^{4,9} espiradenoma ecrino múltiple,^{4,7} triquilemoma,¹⁰ fibrofolliculoma,¹⁰ entre otros.

Los tricoepiteliomas múltiples, se han asociado a cilindromas^{4,6} y los solitarios con adenoma apocrinos.⁴ En los tricofolliculomas no se han descrito asociaciones, al menos no fue encontrada en la literatura revisada.

Presentamos una paciente con un hamartoma con hallazgos mixtos de tricoepiteliomas y tricofolliculomas siguiendo una distribución lineal, inusual localización y morfología.

RESUMEN DEL CASO

Paciente de 28 años a quien como hallazgo al examen físico, se le evidenció lesión cutánea de distribución lineal (Figura N° 1) extendiéndose desde la porción superior anterior del hombro derecho, siguiendo por la cara interna del brazo, antebrazo y muñeca derecha; conformada por placas eritemato atróficas confluentes, de tamaño variable, entre 0,5 a 2 cm. de diámetro cada una, bordes definidos, algunas con múltiples tapones foliculares y



Figura N° 1: Aspecto clínico de la lesión.

pápulas translúcidas en su interior. Dichas placas alternan con islas de piel sana entre ellas (Figura N° 2).

Esta lesión, está presente desde el nacimiento y se ha mantenido estable en extensión y configuración.

Resto del examen físico normal, al igual que los exámenes de laboratorio. No se recogieron antecedentes familiares de lesión similar.

Se le practicaron varias biopsias a diferente nivel y de diferente apariencia morfológica evidenciándose:

Epidermis atrófica; dermis ocupada por estructuras basaloideas con diferenciación folicular (Figura N° 3). A mayor aumento, cavidades centra-les llenas de queratina predominantemente amorfa de estirpe pilar. En

algunas estructuras se observa el epitelio escamoso que los rodea y en la periferia cordones epiteliales que representan los folículos pilosos secundarios (Figura N° 4). En otros cortes, se aprecian cavidades centra-les llenas de queratina predominantemente amorfa de estirpe pilar tapizadas por epitelio escamoso y en la periferia estructuras o cordones epiteliales que representan los folículos pilosos secundarios, imagen que recuerda al tricofolliculoma. En la misma lámina, cavidad quística con queratina laminar y células basaloideas en la pared inferior, imagen que recuerda al tricoepitelioma (Figura N° 5).

PAS: Positivo.

PAS con diastasa: negativo.



Figura N° 2: Acercamiento. Placas eritemato atróficas con tapones foliculares en su interior.

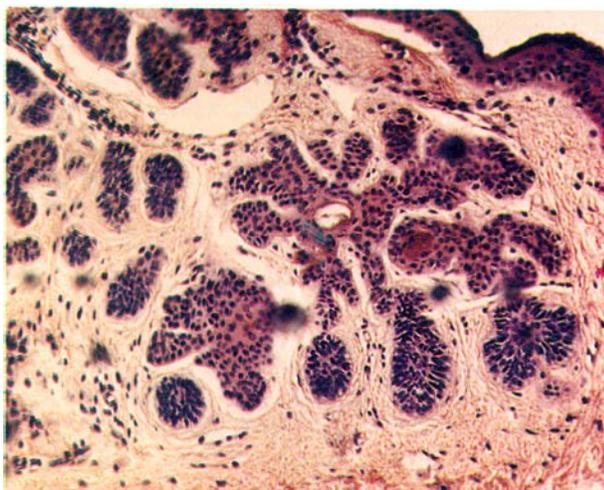


Figura N° 3: Dermis ocupada por estructuras basaloides con diferenciación folicular. (H-E; x 10).

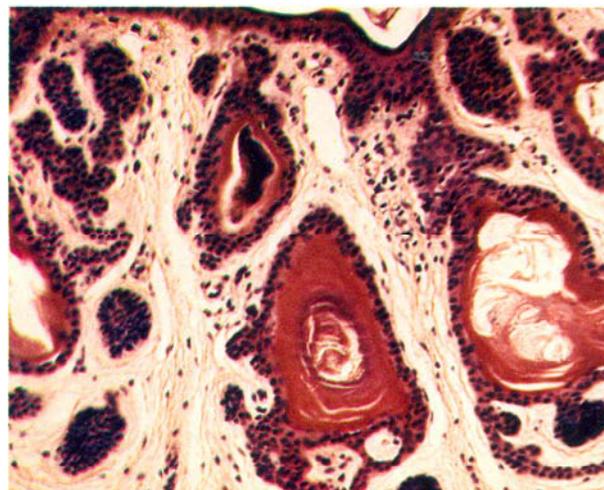


Figura N° 4: Cavidades centrales con queratina amorfa de estirpe pilar. (H-E; x 40).

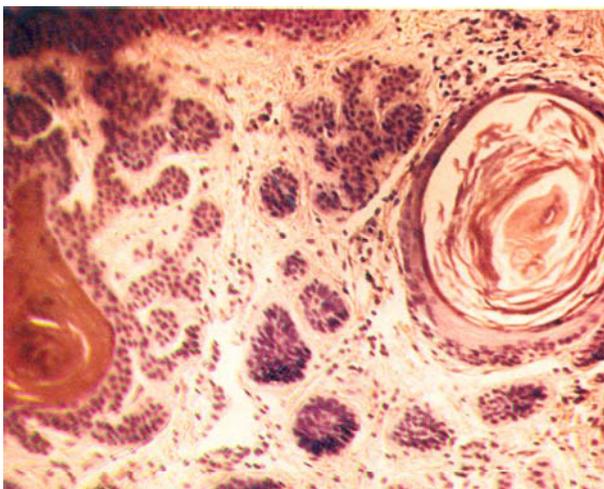


Figura N° 5: Lado izquierdo; cavidad central con queratina amorfa con esbozo fólculo piloso (recuerda al tricofoliculoma). Lado derecho; cavidad quística con queratina laminar y células basaloides hacia pared inferior (recuerda al tricoepitelioma). (H-E; x 40).

Como esta lesión es asintomática y con un mínimo impacto cosmético, no fue considerado ningún tratamiento, sólo controles periódicos

DISCUSION

Al efectuar la correlación clínico-patológica, se concluyó que estábamos frente a un hamartoma lineal con hallazgos mixtos de tricoepitelioma y tricofoliculoma.

Ambos tumores comparten notable similitud en cuanto a su origen; son tumores benignos de estirpe pilar y de acuerdo a la clasificación de Lever y Schaumburg-Lever (Tabla I) según el grado de diferenciación

que presentan, se incluirían como epiteliooma benigno tricoepitelioma) y adenoma (tricofoliculoma) recordando que estos últimos serían estructuras mejor diferenciadas que los epitelioomas.^{1,2}

TABLA I CLASIFICACION DE LOS TUMORES FOLICULARES BENIGNOS (Lever y Schaumburg-Lever)¹ Modificada²	
Hiperplasias	
Nevus del folículo piloso	
Nevus comedónico	
Adenomas	
Tricofoliculoma	
Poro dilatado	
Acantoma de la vaina pilosa	
Fibrofoliculoma	
Tricodiscoma	
Epitelioomas benignos	
Tricoepitelioma	
Tricoepitelioma desmoplásico	
Tricoadenoma	
Pilomatrixoma	
Tumor triquilemal proliferante	
Triquilemoma	
Tumor del infundíbulo folicular invertida.	
Epitelioomas	
ÉBC quératósico	

Rosen, recientemente ha revisado estos tumores ordenándolos de acuerdo con aquella porción del folículo piloso (infundíbulo, istmo y porción inferior) hacia la cual el tumor se diferencia y a la que más se parece histológicamente." (Tabla II). De acuerdo a ello, ambos tumores tienen una diferenciación hacia el epitelio infundibular. El infundíbulo comprende la porción del folículo piloso situada por encima de la entrada del conducto sebáceo; su epitelio es prácticamente superponible al de la epidermis, con el mismo tipo de queratinización, mediante la formación de gránulos de queratohialina.^{2,11}

Este tipo de tumores sirve para poner de manifiesto la complejidad de estas lesiones y la dificultad a la hora de establecer unos criterios de diferenciación folicular que sean aceptados por todos los autores. Los avances en el campo de la inmunohistoquímica tal vez permitan en el futuro una mejor comprensión de las mismas.²

El origen puede explicar la asociación, aun así, son lesiones de inusual presentación, localización y de morfología bizarra al menos cuando se presentan asociadas, por lo que hay que tenerlas presentes en el momento de considerar diagnósticos diferenciales de lesiones lineales congénitas o de aparición temprana o en aquellas lesiones lineales con morfología atípica.

BIBLIOGRAFIA

- 1.- Lever WF, Schaumburg-Lever G: Histopatología of the skin. (6th ed.). Philadelphia. 1983. JB Lippincott Co., pp: 522-8.
- 2.- Botella Estrada R, Alegre de Miquel V, Sanmartín JO: Espectro histológico de los tumores cutáneos con diferenciación folicular. Piel. 1991; 6: 234-40.
- 3.- Caro W, Bronstein R: Tumors of the skin. in Moschella and Hurley. Dermatology. Volumen 2. (Second ed.) Philadelphia, 1985. WB Saunders Co. pp: 1556-60.
- 4.- Geffner RE, Blake Goslen J, Santa Cruz D: Linear and dermatomal tricho-epiteliomas. J Am Acad Dermatol. 1986; 14: 927-30.
- 5.- Whyte HJ: Unilateral comedo nevus and cataract. Arch Dermatol. 1968; 97: 533-5.
- 6.- Martínez W, Yebra MT, Amal E, et al: Multiple linear cylindromas. J Am Acad Dermatol. 1992; 26: 821-4.
- 7.- Ogino A. Linear eccrine poroma. Arch Dermatol. 1976; 112: 840-4.
- 8.- Blanchard L, Hodge SJ, Owen LG: Linear eccrine nevus with comedones. Arch Dermatol. 1981; 117: 357-9.
- 9.- Yung CW, Soltani K, Berstein JE, et al: Unilateral linear nevoidal syringoma. J Am Acad Dermatol. 1981; 4: 412-6.
- 10.- Brownstein M. Basaloid follicular hamartoma: Solitary and multiple types. J Am Acad Dermatol. 1992; 27: 237-40.
- 11.- Rosen LB: A review and proposed new classification of benign acquired neoplasms with hair follicle differentiation. Am J Dermatopathol. 1990; 12: 496-516.

TABLA II

**CLASIFICACION DE LOS TUMORES FOLICULARES
BASADA EN SU DIFERENCIACION
(Rosen)¹¹**

Con diferenciación hacia el epitelio infundibular

- Tricoepitelioma
- Tricoepitelioma desmoplásico
- Tricoadenoma
- Tricofoliculoma
- Poros dilatados
- Acantoma de la vaina pilosa
- Queratosis folicular invertida
- Fibrofoliculoma
- Tumor del infundíbulo folicular

Con diferenciación hacia el epitelio de la zona istmica y en la fase catágena.

Tumor triquilemal proliferante

Con diferenciación hacia el epitelio de la vaina externa.

Triquilemoma

Con diferenciación hacia el epitelio de la matriz del pelo

Pilomatrixoma

Con diferenciación hacia el disco pilar

Tricodiscoma