

Tricoepitelioma desmoplásico

Carmen López, Katrina Fernández, Edwin Ross

Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Vargas de Caracas, Venezuela. E-mail: pelucochi@yahoo.com

El tricoepitelioma (TE) es un tumor epitelial benigno con diferenciación hacia las estructuras pilosas^{1,2}. Los primeros en describir esta entidad fueron Brook y Fordyce en 1982^{3,4}. Se observa en ambos sexos aunque predomina en mujeres. Generalmente, aparece entre la niñez y la edad adulta⁵. Se pueden presentar tres variedades: múltiple, solitario y desmoplásico⁶. El término "Tricoepitelioma desmoplásico" (TD) fue acuñado por Brownstein y Shapiro en 1976 para describir un tumor poco frecuente, benigno, con rasgos clínicos e histopatológicos particulares diferentes a los del tricoepitelioma clásico y distinguible del carcinoma basocelular morfeiforme, con el cual se le confunde frecuentemente^{1,3}.

Desde el punto de vista clínico, el TD se presenta como una lesión asintomática, anular, blanquecina o amarillenta, de centro deprimido no ulcerado y borde sobrelevado a veces conformado por un anillo de pápulas. Su consistencia es sólida y el tamaño puede variar entre 3 a 8 mm. Generalmente se localiza en la cara, principalmente en mejillas de mujeres jóvenes. Se presenta típicamente como una lesión única, si bien algunos autores hacen referencia a casos de TD múltiples^{4,6}. Se han descrito también formas familiares con probable herencia autonómica dominante^{2,6}; con predominio en las mujeres debido a mayor expresividad y penetrancia del gen 9p21². Puede asociarse con otros tumores cutáneos: cilindromas o síndrome de Brooke-Spiegler, espiradenoma, carcinoma basocelular (CBC) y fibromas ungueales⁵. Clínicamente se presenta como lesiones papulares redondeadas color piel, firmes, o nódulos de 2-8 mm de diámetro, aunque

existe una variedad gigante (mayor de 2 cm) normalmente en la parte baja del tronco o área glútea.

Desde el punto de vista histopatológico en las formas solitaria y múltiple muestra cordones tumorales que desarrollan quistes córneos y esbozos de folículos pilosos; las células son basaloideas, parecidas a las del CBC y pueden ser cordones sólidos o bien mostrar disposición reticular^{7,9}.

Caso clínico

Se trata de paciente femenina de 36 años, sin antecedentes patológicos de importancia, quien consulta por lesión en mejilla izquierda de años de evolución, la cual en los últimos meses había aumentado de tamaño, motivo por el cual consultó.

Al examen físico, paciente fototipo III y en la cual se aprecia lesión anular de 0,7 cm de diámetro, bordes elevados, consistencia firme. Con la impresión diagnóstica de tricoepitelioma o CBC o Nevus melanocítico se realiza biopsia de la lesión.

Histopatológicamente, se aprecia en toda la dermis ocupada por la biopsia, proliferación de células basaloideas con diferenciación folicular, dispuestas en cordones al azar con formación de empalizadas periféricas pero sin retracción del estroma alrededor (Foto 1), la cual presenta esclerosis marcada con disposición del colágeno en forma desordenada o al azar (Foto 2) y la presencia de reacción gigante celular tipo cuerpo extraño (Foto 1), microcalcificaciones distróficas (Foto 2) y focos de osificación (Foto 3). Con estos hallazgos se realiza el diagnóstico de Tricoepitelioma desmoplásico con calcificación y osificación distrófica.

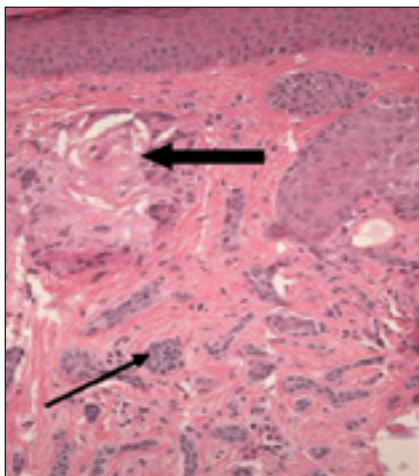


Foto 1. Presencia de cordones de células basaloideas de diferentes tamaños (flecha delgada) y reacción gigante celular de tipo cuerpo extraño (flecha gruesa). H/E 100x.

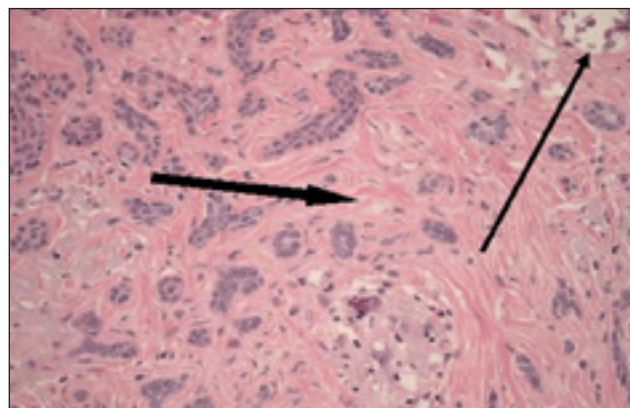
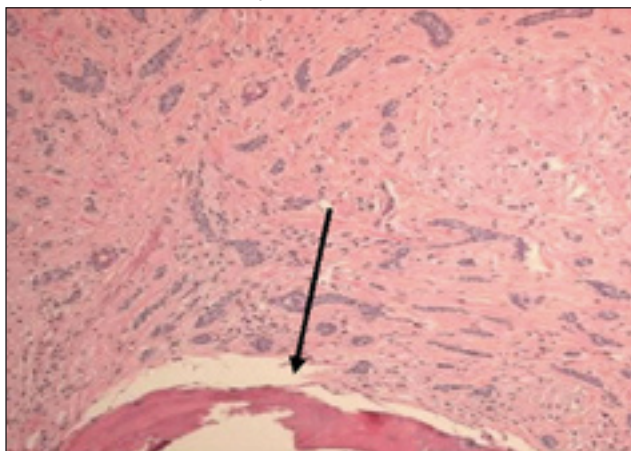


Foto 2. Bandas de colágeno esclerótico alrededor de los cordones basaloideas (flecha gruesa) y foco de calcificación distrófica (flecha delgada). H/E 100x.

Foto 3. Foco de calcificación distrófica en la dermis profunda (flecha). H/E 40x.



Discusión

Brownstein y Shapiro en 1977¹ y Mac Donald y colaboradores también en 1977¹⁰ y de forma independiente describieron una neoplasia fibroepitelial benigna denominada variedad "desmoplásica o hamartoma epitelial esclerosante", que se presenta como una lesión por lo general solitaria, de crecimiento lento y que predomina en mujeres en el 85% de los casos. Algunas presentaciones son familiares y no están asociados a daño actínico. Es una lesión de color blanco-amarillento, de 3 a 16 mm de diámetro, de forma anular con centro deprimido pudiendo tener telangiectasias en su superficie que simula un CBC; raramente se ulcera. Pueden presentar bordes elevados con lesiones similares a quistes de milium. La localización más frecuente comprende mejillas, frente, mentón, cuello y espalda^{5,6}.

Histológicamente la lesión es bien delimitada, localizada en dermis y existen tres hallazgos típicos que conforman la tríada histopatológica diagnóstica del TD^{1,4}:

1. Bandas delgadas de una a tres filas de células tumorales basaloides, con núcleo oval prominente y escaso citoplasma.
2. Quistes córneos.
3. Estroma desmoplásico con colágeno denso e hipocelular.

Además de esta tríada de hallazgos microscópicos del TD, que es constante y única en dermatopatología, también pueden verse granulomas por cuerpo extraño y áreas de calcificación a nivel de los quistes córneos¹.

Los principales diagnósticos clínicos diferenciales incluyen: CBC morfeiforme, tricoepitelioma clásico, siringoma, hiperplasia sebácea y metástasis cutánea de carcinoma de mama. Los rasgos clínicos característicos del TD como su forma anular, consistencia sólida, la falta de asociación con daño actínico y su predominio en pacientes jóvenes,

sumado a la tríada histopatológica específica de este tumor, lo hacen distinguible de otras entidades^{1,6,7}.

Desde el punto de vista histológico, el TD carece de rasgos característicos de otros tumores, como por ejemplo las masas tumorales más grandes y con disposición en empalizada periférica del carcinoma basocelular morfeiforme, la franca atipia celular del carcinoma metastásico, el estroma laxo y las grandes masas celulares del tricoepitelioma clásico o la diferenciación ductal y multiplicidad de lesiones de los siringomas.

Algunas lesiones se asocian con proliferaciones de melanocitos con una malformación combinada. MacDonald et al. consideraron que el TD era un hamartoma originado en el folículo piloso. El estudio de algunas lesiones usando beta-2-microglobulina y un panel de anticuerpos anticitoqueratinas demostró que el fenotipo de las células tumorales era similar al de los queratinocitos de la capa externa folicular de localización por debajo del infundíbulo. También apoya el origen pilar la negatividad frente al antígeno carcinoembrionario (CEA)^{8,9}.

El tratamiento de elección del TD es la escisión quirúrgica conservadora. No tiene tendencia a la recidiva⁶. La observación también es una alternativa, teniendo en cuenta el carácter benigno del tumor.

Referencias

1. Brownstein MH, Shapiro L. Demoplastic Tricoepithelioma. *Cancer* 1977; 40:2979-2986.
2. Dervan PA, O'Loughlin S, Corrigan T. Solitary familial desmoplastic tricoepithelioma. A study by conventional and electron microscopy. *Am J Dermatopathol* 1985; 7:277-282.
3. Kallioinen M, Tuomi ML, Dammert K, Autio Harmainen H. Desmoplastic tricoepithelioma: clinico-pathological features and immunohistochemical study of the basement membrane proteins, laminin and type 4 collagen. *Br J Dermatol* 1984; 111:571-577.
4. Casas JG, Gotlib N, Magnin PH. Tricoepitelioma desmoplásico. *Rev Arg Derm* 1983; 64:414-418.
5. Lazarik FC, Wood MG. Multiple desmoplastic tricoepitheliomas. *Arch Dermatol* 1982; 118:361-362.
6. Shapiro PE, Kopf AW. Múltiple familiar desmoplastic tricoepithelioma. *Arch Dermatol* 1991; 127:83-87.
7. Takei Y, Fukushima S, Ackerman B. Criteria for histologic differentiation of desmoplastic tricoepithelioma (sclerosing epithelial hamartoma) from morphea-like basal-cell carcinoma. *Am J Dermatopathol* 1985; 7:207-221.
8. García SM. Un caso asociado de tricoepitelioma desmoplásico y nevus melanocítico compuesto. *Rev Arg Derm* 1992; 73:106-108.
9. Brownstein MH, Starink TM. Desmoplastic tricoepithelioma and intradermal nevus: a combined malformation. *J Am Acad Dermatol* 1987; 17:489-492.
10. Mac Donald DM, Wilsen JE, Mark R. Sclerosing epithelial hamartoma. *Clin Exp Dermatol* 1977; 2:153-4.