

## Placas eritematosas escamosas faciales

Pilar Gómez-Avivar<sup>a</sup>, Francisco Ramos<sup>b</sup>, Jesús Tercedor<sup>a</sup>, Antonio Ramírez<sup>a</sup>, Elisabeth Massare<sup>b</sup> y Valentín García-Mellado<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Sección de Dermatología. Hospital Universitario Virgen de las Nieves. Granada. España.

<sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Virgen de las Nieves. Granada. España.

### HISTORIA CLÍNICA

Una niña de 12 años, sin antecedentes de interés, consultó por lesiones levemente dolorosas al roce en surcos nasogenianos derecho e izquierdo, de un año y 2 meses de evolución, respectivamente. De manera simultánea, el padre de la paciente fue atendido por lesiones similares en frente y dorso nasal, presentes desde su juventud.

### EXPLORACIÓN FÍSICA

En la exploración de la paciente, con fototipo II, se observaron dos placas eritematoescamosas, induradas, de 0,8 cm de tamaño en surco nasogeniano derecho

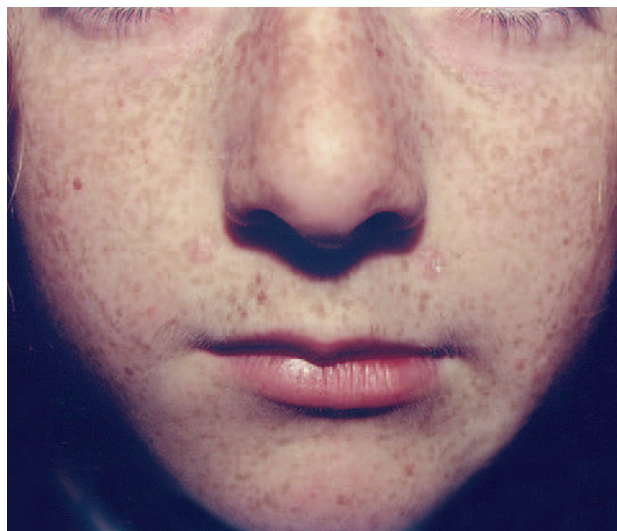


Fig. 1.—Placas eritematoescamosas en surcos nasogenianos.

y de 0,6 cm en surco nasogeniano izquierdo, bien delimitadas (fig. 1).

### EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

Se realizó extirpación quirúrgica de ambas lesiones (figs. 2 y 3).

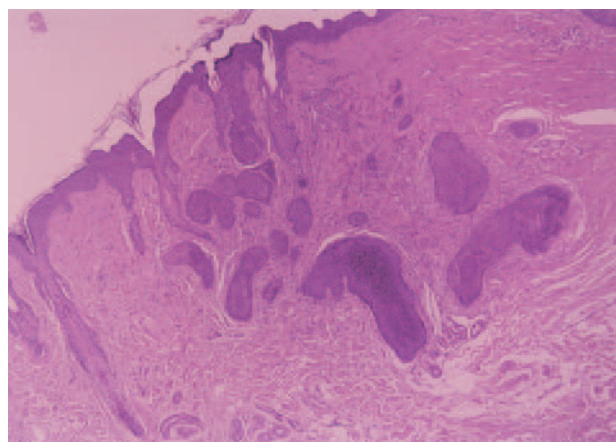


Fig. 2.—Islotes de células basaloideas con disposición en empalizada y reacción estromal abundante. (Hematoxilina-eosina,  $\times 40$ .)

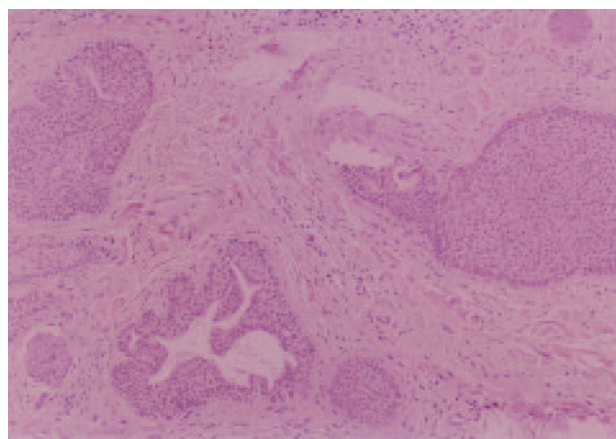


Fig. 3.—Algunos de los nidos muestran diferenciación ductal. (Hematoxilina-eosina,  $\times 200$ .)

#### Correspondencia:

Pilar Gómez-Avivar. Gregorio Marañón, 37. 7.º 2. 04005 Almería. España.

mgomea@fundacionhvn.org

Recibido el 15 de marzo de 2004.

Aceptado el 28 de diciembre de 2004.

## DIAGNÓSTICO

Tricoepiteliomas múltiples familiares.

## HISTOPATOLOGÍA

El estudio anatomopatológico puso de manifiesto la presencia de nidos de células epiteliales basaloides que en la periferia adoptaban una disposición en empalizada. Estaban situados fundamentalmente en dermis media y envueltos por una reacción estromal de condensación observándose en algunos de los islotes diferenciación ductal. Las lesiones del padre también correspondieron a tricoepiteliomas, si bien en la espalda se le extirpó un carcinoma basocelular.

## COMENTARIO

El tricoepitelioma es un tumor constituido por células germinales foliculares de carácter benigno, aunque excepcionalmente se ha descrito malignización en algunos casos<sup>1-3</sup>. Los tricoepiteliomas se pueden presentar como lesiones aisladas o múltiples. La forma múltiple es la más infrecuente y, como en nuestro caso, es de presentación familiar y de herencia autosómica dominante<sup>4</sup>, aunque se han descrito casos esporádicos. El defecto genético se ha localizado en el brazo corto del cromosoma 9 (9p21)<sup>5,6</sup>. En algunas familias se han descrito tricoepiteliomas múltiples asociados a cilindromas y espiradenomas, dentro del síndrome de Spiegler-Brooke, localizado en el cromosoma 16<sup>6</sup>. El tricoepitelioma solitario es una lesión aislada que no muestra transmisión hereditaria. Se han descrito casos de tricoepitelioma asociado a fibromas ungueales, distrofia ungueal congénita, síndrome de Rombo, alopecia y miastenia gravis<sup>6</sup>. Además, existe la variante desmoplásica del tricoepitelioma, considerada actualmente una entidad clinicopatológica independiente de las dos anteriores.

El diagnóstico clínico del tricoepitelioma es difícil, debido a la ausencia de características específicas. Se caracteriza por ser una pápula, nódulo o placa de color rosa o piel normal, de pequeño tamaño, bien delimitada, indolora, que asienta generalmente en los surcos nasogenianos, nariz y frente, aunque también puede afectar al cuero cabelludo, cuello y parte superior del tronco. Suele aparecer en la infancia o pubertad y tiende a permanecer estable en la edad adulta, lo cual es un dato orientativo hacia el diagnóstico<sup>1</sup>. En muy raras ocasiones los tricoepiteliomas se llegan a ulcerar, a diferencia del carcinoma basocelular.

Se ha planteado la hipótesis de que los pacientes que presentan tricoepiteliomas tienen mayor predisposición para desarrollar carcinomas basocelulares<sup>7</sup>. Sin embargo, esta hipótesis aún no ha sido definitivamente demostrada.

Histológicamente, los tricoepiteliomas se clasifican según el grado de diferenciación del germen folicular, aunque genéricamente presentan islotes de células basaloides que, en algunas áreas, muestran una empalizada periférica, rodeadas de un estroma fibrocítico, que suelen mostrar diferenciación folicular hacia bulbo y papilas foliculares, respectivamente<sup>8</sup>. El componente estromal es de gran importancia para establecer el diagnóstico diferencial con el carcinoma basocelular, ya que el tricoepitelioma presenta un estroma con abundante celularidad y cuerpos mesenquimatosos papilares, pero no inducción mucinosa, desmoplasia ni telangiectasias arboriformes. Es bastante frecuente la presencia de pequeños quistes de queratina recubiertos por epitelio escamoso estratificado que, si se rompen, provocan un pequeño granuloma a cuerpo extraño en el estroma. Las agregaciones de fibroblastos son características del tricoepitelioma<sup>9</sup>. Las tinciones de inmunohistoquímica en los tricoepiteliomas muestran una fuerte afinidad para las citoqueratinas CK 5/6 y CK 8, y débil para CK 17 en las células que rodean a los quistes córneos<sup>10</sup>. El protooncogén *bcl2*, que codifica la proteína bcl2, que inhibe la apoptosis, es un marcador útil para el diagnóstico en casos de difícil diferenciación histológica<sup>11</sup>.

Por el contrario, el carcinoma basocelular rara vez presenta diferenciación folicular en anágeno y el estroma es menos celular y contiene abundante mucina. La presencia de necrosis en las células neoplásicas es más frecuente en los islotes del carcinoma basocelular que en el tricoepitelioma<sup>12</sup>.

El tratamiento del tricoepitelioma debe ser quirúrgico, para descartar carcinoma basocelular. En el caso de los tricoepiteliomas múltiples familiares se puede realizar electrocirugía, crioterapia, dermoabrasión, láser de dióxido de carbono (CO<sub>2</sub>) o radioterapia<sup>13,14</sup>.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Hashimoto K, Lever WF. Tumores de los anexos cutáneos. En: Freeberg IM, Eisen AZ, Wolff K, et al, editores. Dermatología en Medicina General. 5ª ed. Madrid: Panamericana; 2001. p. 948-9.
2. Carapeto FJ. Tricoepitelioma múltiple con evolución variable de sus lesiones (malignización y remisión espontánea). Med Cutan Ibero Lat Am. 1977;5:65-9.
3. Cowen EW, Helm KF, Billingsley EM. An unusually aggressive trichoblastoma. J Am Acad Dermatol. 2000;42:374-7.
4. Sidhu SK, Wakelin SH, Wilkinson JD. Múltiple familiar trichoepitheliomas. Cutis. 1999;63:239-40.
5. Harada H, Hashimoto K, Ko MS. The gene for múltiple familiar trichoepithelioma maps to chromosome 9p21. J Invest Dermatol. 1996;107:41-3.
6. Garat H, Loche F, Gorguet B, Rumeau H, Lamant L, Bazex J. Brooke-Spiegler syndrome. Ann Dermatol Venereol. 1999;126:513-7.

7. Medina Castillo D, Merelo Alcocer V, Ramos-Garibay A. Tricoepitelioma múltiple familiar. Presentación de un caso. *Rev Cent Dermatol Pascua*. 2002;11:73-6.
8. Clarke J, Ioffreda M, Helm KF. Multiple familial trichoepitheliomas: a folliculosebaceous-apocrine genodermatosis. *Am J Dermatopathol*. 2002;24:402-5.
9. Olivares Ramos M, Piqué Durán E, Requena Caballero L. Seudomalignidades cutáneas: tumores simuladores de carcinoma basocelular y espinocelular. *Piel*. 1993;8:338-48.
10. Ohnishi T, Watanabe S. Immunohistochemical analysis of cytokeratin expression in various trichogenic tumors. *Am J Dermatopathol*. 1999;21:337-43.
11. Weedon D. Tumores de los anejos cutáneos. En: Weedon, editor. *Piel patología*. 1.<sup>a</sup> ed. Madrid: Marbán; 2002. p. 715-7.
12. Mayor M, Pizarro A, Sigüenza M, et al. Tricoblastoma pigmentado. *Actas Dermosifiliogr*. 2003;94:395-8.
13. Borrego Hernando L, Pinedo Moraleta F, Rivera Díaz R, Domínguez Franjo P, López Estebananz JL. Tricoepitelioma múltiple familiar asociado a cilindroma y espiradenoma. Síndrome de Brooke-Spiegler. *Actas Dermosifiliogr*. 2002;93:254-8.
14. Rosenbach A, Alster TS. Multiple trichoepitheliomas successfully treated with a high energy, pulsed carbon dioxide laser. *Dermatol Surg*. 1997;23:708-10.