

TRICOEPITELIOMA

Dres. J.L. Rodríguez Peralto, A. Saiz y R. Carrillo

DEFINICIÓN

El tricoepitelioma se considera un hamartoma pobremente diferenciado, derivado de la matriz germinal del folículo piloso. Algunos autores como B. Ackerman lo consideran una variedad cribiforme del tricoblastoma. La lesión se puede presentar de forma múltiple y familiar o solitaria.

ETIOLOGÍA

Los tricoepiteliomas se originan en la unidad pilosebácea, y están constituidos fundamentalmente por células de la matriz germinal del folículo pilosebáceo que tienden a disponerse en un patrón cribiforme característico. Los tricoepiteliomas múltiples tienen un modo de herencia autosómico dominante con menor expresividad y penetrancia en varones. En el síndrome de Brooke-Spiegler se ha localizado una alteración genética en el locus 16q12-q13.

CLÍNICA

El tricoepitelioma solitario clínicamente se caracteriza por una placa o pápula facial, sin cambios de coloración y generalmente menor de 2 cm. Suele aparecer en la cara en la segunda década de la vida (Fig. 1).

Los tricoepiteliomas múltiples forman parte de una enfermedad autosómica dominante, aunque también se han descrito casos esporádicos. Se caracteriza por el desarrollo desde la infancia de pápulas múltiples sin tendencia a la ulceración, generalmente faciales (Fig. 2). Es rara la transformación maligna de estas lesiones. Otra forma de presentación infrecuente es la asociada a nevus epidérmicos de distribución lineal, a cilindromas y a veces a espiadenomas, fibromas ungueales,

distrofia congénita ungueal y formando parte del síndrome de ROMBO (atrofiadermia vermiculada, milia, hipotricosis, tricoepitelioma, carcinoma basocelular y vasodilatación periférica). También se ha descrito la aparición simultánea de tricoepiteliomas y carcinoma de mama. Otra forma de presentación es el síndrome de Brooke-Spiegler que consiste en tricoepiteliomas múltiples y cilindromas.

En el caso del tricoepitelioma desmoplásico, la presentación clínica más característica es la de una lesión indurada, generalmente menor de 1 cm, de aspecto anular y centro deprimido, no ulcerado, que suele aparecer en la tercera o cuarta década de la vida.

HISTOPATOLOGÍA

Las características histológicas del tricoepitelioma solitario y múltiple son idénticas, sin embargo, el tricoepitelioma desmoplásico constituye una entidad clinicopatológica diferente.

Los tricoepiteliomas son tumores de la dermis papilar y reticular alta, que presentan continuidad con la epidermis en un tercio de los casos (posiblemente a través de infundíbulos preexistentes). Están constituidos por tres elementos: a) nidos epiteliales de células basaloides, a veces con empalizada periférica, que forman estructuras cribiformes que recuerdan a pequeños folículos pilosos atróficos (Fig. 3). Es frecuente la presencia de estructuras infundíbulo-quísticas, que ocasionalmente se rompen y dan lugar a granulomas de cuerpo extraño en la dermis; b) Estroma mesenquimal laxo, poco celular, que se dispone entre y alrededor de los nidos epiteliales, dejando hendiduras entre el mesénquima del tumor y el estroma propio de la dermis. Hasta en un 33% de los casos se advierten calcificaciones y depósitos de amiloide; y c) estroma denso y prominente constituido por cúmulos



Figura 1. Tricoepitelioma solitario: Pápula de 0,7 cm de diámetro, de color piel, en la cara lateral de la nariz.



Figura 2. Tricoepiteliomas múltiples: Pápulas múltiples, pequeñas, de color piel, distribuidas en la piel de la nariz. La paciente tenía historia familiar de tricoepiteliomas múltiples.

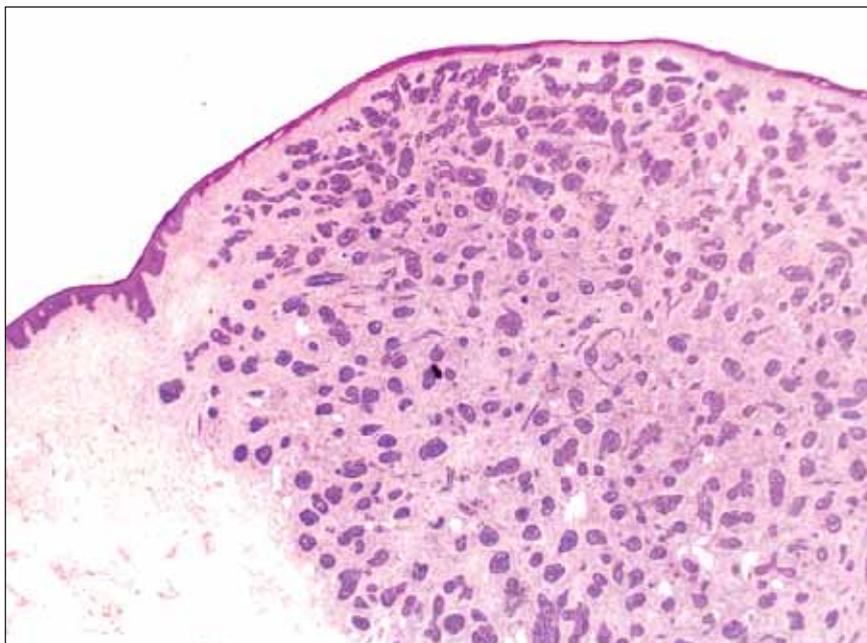


Figura 3. Tricoepitelioma: Apariencia a pequeño aumento de la lesión caracterizada por una buena delimitación y constituida por lóbulos de células basaloides.

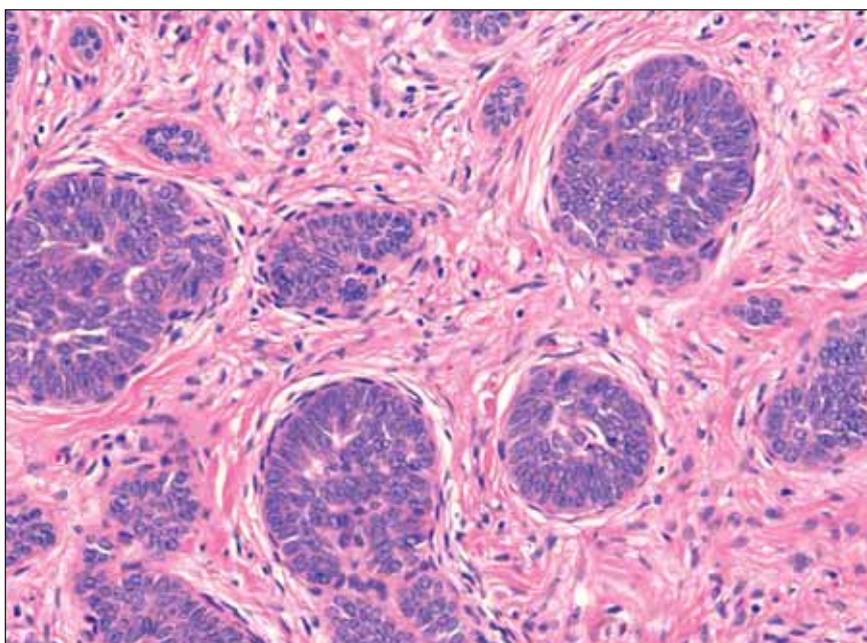


Figura 4. Tricoepitelioma: Detalle de los nidos de células basaloides con empalizada periférica, inmersos en un estroma fibroso laxo. Nótese la ausencia de hendiduras epitelio-estroma.

de células fusiformes que recuerdan a papilas del folículo piloso y que se disponen próximas a los bulbos incipientes de los folículos pilosos tumorales (Fig. 4). Los tricoepiteliomas presentan una tinción inmunohistoquímica similar a la que se observa en las células de la raíz externa del pelo (fuerte positividad para CK5/6 y CK8).

El tricoepitelioma desmoplásico es un tumor circunscrito, simétrico que ocupa la dermis papilar y reticular alta, con una depresión central. El aspecto histológico del tricoepitelioma desmoplásico es bastante diferente del tricoepitelioma convencional. Está compuesto por cordones y nidos de pequeñas células basaloides, con escaso cito-

plasma, y aisladas estructuras infundíbulo quísticas, a veces con formas abigarradas. Ocasionalmente, aparecen estructuras que recuerdan a conductos de glándulas ecrinas. La característica histológica predominante es el estroma, que es muy denso e hipocelular, con menos fibras elásticas y más mucopolisacáridos que la dermis normal, a veces con granulomas a cuerpo extraño, calcificaciones y excepcionalmente osificación. Aunque el nombre de tricoepitelioma desmoplásico está plenamente consolidado en la literatura, no corresponde al tipo de estroma que lo constituye, que es más esclerótico y colagenizado que realmente desmoplásico, este dato es muy importante para distinguirlo de otros tumores anexiales malignos.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

El principal diagnóstico diferencial del tricoepitelioma es el carcinoma basocelular. En el caso del tricoepitelioma múltiple es fundamental la información clínica, pues la distribución de las lesiones, su localización y la historia familiar son básicos. Aún con todos estos datos, el diagnóstico es a veces complicado. Desde un punto de vista histológico datos que apoyan el diagnóstico de tricoepitelioma son la diferenciación hacia bulbos foliculares, quistes infundibulares y papilas foliculares rudimentarias así como la ausencia de atipias y mitosis. Sin embargo, la presencia de un estroma mixoide o realmente desmoplásico y la formación de hendiduras tumor-estroma son datos muy importantes para el diagnóstico de carcinoma basocelular. La inmunohistoquímica puede ayudar ya que el estroma de los tricoepiteliomas es focalmente CD 34 positivo, mientras que en los carcinomas basocelulares es negativo, aunque con alguna excepción.

En el caso del tricoepitelioma desmoplásico el diagnóstico diferencial se puede plantear con el carcinoma anexial microquístico y con el siringoma, sobre todo si la biopsia en estudio es muy

superficial. El carcinoma anexial microquístico presenta, al igual que el tricoepitelioma desmoplásico, quistes epidérmicos y cordones de células basaloideas, sin embargo, a diferencia del tricoepitelioma, presenta estructuras ductales, infiltración más profunda y a menudo invasión perineural. El estroma de ambos tumores es diferente, el del carcinoma anexial microquístico es verdaderamente desmoplásico, es decir, con proliferación fibroblástica y colagenización fina, similar al del carcinoma de mama, mientras que el del tricoepitelioma es un estroma escleroso. El siringoma puede tener un parecido histológico con el tricoepitelioma, pero las estructuras ductales con secreción y la ausencia de quistes infundibulares, granulomas a cuerpo extraño o calcificaciones permiten distinguirlos.

Otro importante diagnóstico diferencial histológico del tricoepitelioma desmoplásico es el carcinoma basocelular de tipo morfea o fibrosante. En este último no suelen existir quistes epidérmicos, pero tampoco son frecuentes las mitosis, necrosis celulares, estroma mucinoso ni hendiduras tumor-estroma. La inmunohistoquímica no es definitiva pero puede ayudar, puesto que se ha demostrado la presencia de células de Merkel en los tricoepiteliomas desmoplásicos y no en los carcinomas basocelulares de tipo morfea. El dato histológico más importante estriba en las características del estroma. En el carcinoma basocelular este estroma es verdaderamente desmoplásico, mientras que en el tricoepitelioma desmoplásico es escleroso. No obstante, algunos casos de tricoepitelima desmoplásico pueden llegar a ser indistinguibles de un carcinoma basocelular de tipo morfea, en esta situación se recomienda una escisión completa de la lesión.

TRATAMIENTO

El tratamiento de elección es quirúrgico. Aunque se trata de tumores benignos pueden dar lugar a recidivas locales por lo que se debe realizar escisión completa de la lesión con márgenes libres.