

Caso para el diagnóstico

Neoformación en párpado superior

Sara Pérez Cortés,* Gisela Navarrete Franco,** Jatziri MI Chávez Bernal ***

CASO CLÍNICO

Paciente del sexo masculino, de 37 años de edad, comerciante, originario y residente de México, D.F. Inició su padecimiento 20 años antes con una «verruca» que en múltiples ocasiones se desprendía al manipularla. Dos meses previos a su valoración en esta Unidad empezó a crecer, ocasionándole prurito, motivo por el cual acude a consulta.

A la exploración física se observa una dermatosis localizada a la cabeza de la que afecta cara, en párpado superior derecho, a nivel de canto externo, constituida por una neoformación hemiesférica, del color de la piel, de 0.5 x 0.4 cm, con bordes bien definidos, superficie cubierta con fina escama blanquecina, de consistencia firme (*Figura 1*).

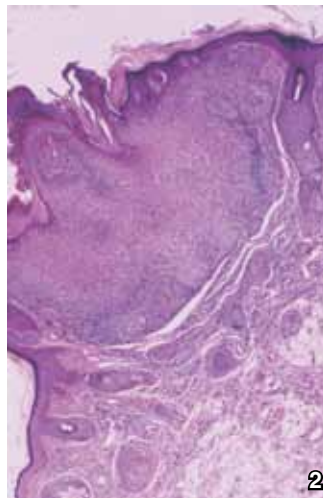
El resto de piel y anexos sin datos patológicos.

Se realiza biopsia excisional (*Figuras 2 y 3*).

Con estos datos ¿cuál es su diagnóstico?



Figura 1. Neoformación hemiesférica con superficie queratósica.



Figuras 2 y 3. Histopatología (H&E 4x y 20x).

* Dermatóloga. Jefa de la Clínica de ITS.

** Jefa del Servicio de Dermatopatología.

*** Residente de segundo año de Dermatología.

DIAGNÓSTICO: TRIQUILEMOMA

INTRODUCCIÓN

En 1962, Headington y French describieron por primera vez las características clínicas e histológicas del triquilemoma. El origen de la palabra proviene del griego: trichos-pelo, lema-cáscara, oma-tumor.¹

Los triquilemomas aislados son neoplasias relativamente frecuentes en los Estados Unidos. Es difícil determinar su verdadera incidencia ya que su diagnóstico se subestima. En cualquier laboratorio de dermatopatología se pueden encontrar aproximadamente 40 casos por 100,000 biopsias por año.

En el Centro Dermatológico Pascua (CDP), hasta 1996 se comunicaron únicamente 3 casos de la forma solitaria.^{3,4}

Los triquilemomas se presentan en cualquier raza, aunque son más comunes en personas de origen caucásico. El triquilemoma desmoplásico es más frecuente en hombres blancos en la quinta década de la vida.⁵

La proporción hombre/mujer con que se presenta es de 1:1; sin embargo, en la enfermedad de Cowden predomina el sexo femenino, en una relación de 1:3.³

Se observa entre los 20-80 años, con una edad media de aparición a los 30.⁵ En el CDP los 3 casos correspondieron a pacientes con edades de 55, 68 y 74 años.^{4,6}

Están asociados con una mínima morbilidad y mortalidad nula. La única morbilidad asociada a estos tumores se desarrolla si se le da tratamiento como un carcinoma de células basales antes de la confirmación histológica.

Etiopatogenia

La etiología se desconoce. Debido a su similitud histológica con una verruga, algunos investigadores han propuesto una etiología viral. En 1987, Johnson y colaboradores⁵ realizaron un estudio histológico y estructural de diez lesiones queratósicas en extremidades y dos en la cara en un paciente con enfermedad de Cowden y no encontraron ninguna evidencia de infección viral en los tejidos. En 1990 Leonardi y colaboradores⁶ realizaron pruebas de ADN en 25 pacientes con triquilemomas para determinar si existía algún indicio del virus del papiloma humano, las cuales resultaron negativas.

CLASIFICACIÓN CLÍNICA

Forma solitaria

Se manifiesta como una neoformación exofítica de aspecto papular o nodular, del color de la piel de 1-5 mm

de diámetro con una superficie queratósica sugestiva de una verruga viral o un cuerno cutáneo. En el estudio realizado en el CDP se describieron como lesiones exofíticas hemiesféricas de 4-8 mm, queratósicas algunas, de aspecto filiforme, color amarillo y consistencia dura. También pueden presentarse como pápulas blandas con aspecto verrugoso.⁷⁻⁹

Se localizan generalmente en la cara, orejas, antebrazos y manos. Existe una comunicación de una presentación sobre un nevo sebáceo de Jadassohn en el párpado superior, región nasogeniana y en una mejilla.^{4,7}

Forma múltiple

La forma múltiple se asocia a la enfermedad de Cowden, también denominada «síndrome de hamartomas múltiples». Es una enfermedad rara, con un patrón hereditario de transmisión autosómico dominante, caracterizada por la formación de múltiples hamartomas y neoplasias internas. Este síndrome se debe a la mutación *PTEN*, una mutación germinal en el exón 8 de la fosfatasa y tensina en el cromosoma 10 donde se produce una mutación puntual de C a T en el codón 1003. Este defecto genético tiene penetrancia incompleta con expresividad variable.^{11,12}

Se caracteriza clínicamente por la presencia de múltiples triquilemomas con disposición periorificial (boca y nariz), asociado a cáncer de mama (50%) o a enfermedad fibroquística de la mama, fibromas orales, bocio o poliposis gastrointestinal.^{12,13}

La histopatología muestra una epidermis con hiperqueratosis, acantosis leve, crecimiento epidérmico lobular o «platelike», algunas células vacuoladas y con gránulos de queratohialina. Uno o varios cordones descienden hacia la dermis. Son células claras con contenido de glucógeno; en la periferia pueden haber células cilíndricas dispuestas en empalizada y engrosamiento de la zona basal, semejante a la capa vítrea que circunda al extremo inferior.

Las células del centro del crecimiento lobular son pálidas con un citoplasma claro; contienen glucógeno y muestran positividad con la administración de ácido peryódico de Schiff. Las células en la periferia son más basófilas. Una zona hialina eosinofílica rodea la membrana basal de la lesión. Los focos de queratinización epidérmica forman remolinos de células escamosas. La variante desmoplásica muestra colágeno esclerótico que rompe el centro de la lesión en pequeñas islas irregulares.^{14,17}

El diagnóstico histológico diferencial incluye al hidroacantoma (por lo general muestra diferenciación ductal),

carcinoma basocelular y tumores del infundíbulo foliular. Estudios inmunohistoquímicos de citoqueratinas sugieren que la ausencia de citoqueratinas 15 y 16 en el carcinoma triquilemal puede estar relacionada con la transformación de triquilemoma a este tipo de carcinoma. Actualmente se considera que los triquilemomas son CD34 positivos.^{18,23}

El triquilemoma desmoplásico es una variante histológica del triquilemoma. Es una neoplasia benigna del folículo piloso que se deriva de la vaina externa de la raíz o epitelio infundibular. Este tumor muestra un patrón de crecimiento bifásico, con características de tumor lobulado con células que forman estrechos cordones irregulares que penetran en la dermis.

Estudios de laboratorio

Si clínicamente se sospecha de síndrome de Cowden se deben realizar pruebas de función tiroidea, y un electrocardiograma por las arritmias que se asocian, así como mastografía, placas comparativas de huesos largos, pelvis y cráneo.¹¹

Estudios de imagen

Los estudios de imagen son necesarios para la evaluación de un triquilemoma en caso que se sospeche de enfermedad de Cowden, como: mastografía, comparativo de huesos largos, pelvis y cráneo.¹¹

TRATAMIENTO

En sentido estricto, estas neoformaciones tienen un comportamiento benigno y por lo tanto no requieren de tratamiento médico.

Sin embargo, existen opciones que van desde la extirpación quirúrgica simple a la ablación con láser de dióxido de carbono, con resultados cosméticos excelentes.^{24,26}

La biopsia por rasurado facilita la reepitelización; sin embargo, no elimina la posibilidad de una recurrencia.

La electrodesecación se puede utilizar, aunque en ocasiones se desarrollan cicatrices antiestéticas. Se ha descrito el tratamiento exitoso del triquilemoma desmoplásico con cirugía micrográfica de Mohs.²⁷

COMENTARIO

Aunque aparentemente el triquilemoma es poco frecuente, es importante tenerlo en cuenta como posibilidad diagnóstica en pacientes que presentan



Figura 4. Control fotográfico un mes posterior a la extirpación.

neoformaciones con las características clínicas que se han descrito en esta revisión y enviar la pieza a estudio histopatológico para el diagnóstico definitivo y realizar así un manejo integral del caso en estudio.

En el paciente que presentamos, la extirpación de la lesión fue completa y no ha presentado recidivas hasta el momento de esta publicación (Figura 4).

BIBLIOGRAFÍA

1. Baykal C et al. Tumors associated with nevus sebaceous. *J Dtsch Dermatol Ges* 2006; 4: 28-31.
2. McKee P, Calonje E, Granter S. *Benign Tumors*. En: McKee P, Calonje E, Granter S. *Pathology of the skin*, Elsevier, Tercera edición 2005; 2: 1656-1659.
3. Pérez LJ. *Manual de oncología cutánea*. Tesis. 1996, México D.F.: 1996: 158-159.
4. Johnson B, Kramer E, Lavker R. The keratotic tumors of Cowden's disease: an electron microscopic study. *J Cutan Pathol* 1987; 14: 291-298.
5. Leonardi C, Zhu W, Kinsey W et al. Trichilemmomas are not associated with human papillomavirus DNA. *J Cutan Pathol* 1991; 18: 193-197.
6. Stierman S, Chen S, Nuovo G. Detection of human papilloma virus infection in trichilemmomas and verrucae using *in situ* hybridization. *J Cutan Pathol* 2010; 3: 75-80.
7. Chan P, White S, Pierson D et al. Trichilemmoma. *J Dermatol Surg Oncol* 1979; 5: 58-59.
8. Brownstein M, Shapiro L. Trichilemmoma. Analysis of 40 new cases. *Arch Dermatol* 1973; 107: 866-869.
9. Harada N, Sugimura T, Yoshimura R et al. Novel germline mutation of the PTEN gene in a Japanese family with Cowden disease. *J Gastroenterol* 2003; 38: 87-91.

10. Pezzolesi M, Li Y, Zhou X et al. Mutation-positive and mutation-negative patients with Cowden and Bannayan-Riley-Ruvalcaba syndromes associated with distinct 10q haplotypes. *Am J Hum Genet* 2006; 79: 923-934.
11. Salem O, Steck W. Cowden's disease (multiple hamartoma and neoplasia syndrome). A case report and review of the English literature. *J Am Acad Dermatol* 1983; 8: 686-696.
12. Aram H, Zidenbaum M. Multiple hamartoma syndrome (Cowden's disease). *J Am Acad Dermatol* 1983; 774-776.
13. Hunt S, Kilzer B, Santa Cruz D. Desmoplastic trichilemmoma: histologic variant resembling invasive carcinoma. *J Cutan Pathol* 1990; 1: 45-52.
14. Tellechea O, Reis J, Baptista A. Desmoplastic trichilemmoma. *Am J Dermatopathol* 1992; 14: 107-104.
15. Roson E, Gómez Centeno P, Sánchez-Aguilar D et al. Desmoplastic trichilemmoma arising within a nevus sebaceous. *Am Dermatopathol* 1998; 20: 4957.
16. Illueca C, Monteagudo C, Revert A et al. Diagnostic value of CD34 immunostaining in desmoplastic trichilemmoma. *J Cutan Pathol* 1998; 25: 435-439.
17. Kanoh M, Amoh Y, Sato Y et al. Expression of the hair stem cell-specific marker Boulton J, Sullivan T, Whitehead K. The eyelid is a site of occurrence of desmoplastic trichilemmoma. *Eye* 2001; 15: 257.
18. Kurokawa I, Senba Y, Nishimura K et al. Cytokeratin expression in trichilemmal carcinoma suggests differentiation towards follicular infundibulum. *In Vivo* 2006; 20: 583-585.
19. Manonukul J, Omeapinyan P, Vongjirad A. Mucoepidermoid (adenosquamous) carcinoma, trichoblastoma, trichilemmoma, sebaceous adenoma, tumor of follicular infundibulum and syringocystadenoma papilliferum arising within 2 persistent lesions of nevus sebaceous: Report of a case. *Am Dermatopathol* 2009; 31: 658-663.
20. McCalmont T, LeBoit P. Polygonal CD34 positivity portends trichilemmal differentiation. *J Cutan Pathol* 2010; 37: 924-925.
21. Keskinbora K, Buyukbabani N, Terzi N. Desmoplastic trichilemmoma: a rare tumor of the eyelid. *Eur J Ophthalmol* 2004; 14: 562-564.
22. Massi D, Franchi A. Desmoplastic trichilemmoma: a case report with immunohistochemical characterization of the extracellular matrix components. *Acta Derm Venereol* 1997; 77: 347-349.
23. Mehregan AH. Tumor of follicular infundibulum. *Dermatologica* 1971; 142: 177-183.
24. Battistella M, Peltre B, Cribier B. Composite tumors associating trichoblastoma and benign epidermal/follicular neoplasm: another proof of the follicular nature of inverted follicular keratosis. *J Cutan Pathol* 2010; 37: 1057-1063.
25. Kulahc Y, Oksuz S, Kucukodaci Z. Multiple recurrence of trichilemmal carcinoma of the scalp in a young adult. *Dermatologic Surgery* 2010; 36: 551-554.
26. Sage R, Lopiccolo M, Aungani A et al. Text Mohs micrographic surgery for the treatment of cellular neurothekeoma and review of its use in surgical management of benign tumors. *Dermat Surg* 2010; 3: 1214-1218.
27. Schweiger E, Spann C, Weinberg J et al. A case of desmoplastic trichilemmoma of the lip treated with Mohs surgery. *Dermatol Surg* 2004; 30: 1062-1064.

Correspondencia:

Dra. Sara Pérez Cortés
Dr. Vértiz Núm. 464 Esq. Eje 3 Sur,
Col. Buenos Aires, Deleg. Cuauhtémoc,
México 06780, D. F.
Tel. 5519 6351