

Quiz / Triquilemomas

Quiz / Trichilemmoma

Hector Cantú-Maltos,¹ Paola Flores-Gavilán,² Gabriela Olivo-Arroyo,³ Alfonsina Ávila-Romay,³ Sonia Toussaint-Caire⁴ y María Elisa Vega-Memije⁴

¹ Residente de tercer año, Dermatología Pediátrica, Instituto Nacional de Pediatría.

² Residente de segundo año de dermatopatología, Hospital General Dr. Manuel Gea González.

³ Dermatóloga, Derma Integral Médica Sur.

⁴ Médico adscrito en dermatopatología, Hospital General Dr. Manuel Gea González.

Revisión

Los triquilemomas (TL) son neoplasias foliculares benignas que tienen una diferenciación hacia la vaina radicular externa del epitelio de la unidad pilosebácea, y fueron descritos por primera vez por Headington y French en 1962.^{1,6}

Pueden ocurrir en cualquier raza y no tienen predilección de sexo. Ocurren sobre todo en adultos (de 20 a 80 años), pero han sido reportados tan tempranamente como a los cuatro años.⁸

Los TL pueden ocurrir como neoformaciones de aspecto papular solitarias y esporádicas que usualmente se presentan en la cara, incluyendo la nariz y los párpados, de 1 a 5 cm o como múltiples lesiones faciales casi siempre asociadas al síndrome de Cowden (SC), el cual resulta de una mutación en el gen supresor tumoral homólogo de fosfatasa y tensina (PTEN), y se trata una enfermedad rara autosómica dominante caracterizada por múltiples hamartomas y riesgo incrementado de cáncer de mama, tiroideo y endometrial.^{1-3,8,10}

Aunque el SC es un síndrome raro, es importante reconocerlo para que pueda realizarse el tamizaje oncológico y el consejo genético. Los TL y las pápulas mucocutáneas papilomatosas con frecuencia son de los primeros signos de la enfermedad y la causa de consulta de los pacientes.³

A pesar de que la teoría más aceptada sobre el origen del triquilemoma es que deriva de la vaina radicular externa, su histogénesis continúa siendo controvertida, ya que en algunas zonas presenta focos de queratinización de tipo infundibular con gránulos de queratohialina y estructuras tipo glándula sebácea. Esto se ha logrado con el uso de inmunohistoquímica utilizando distintas citoqueratinas (CK), encontrando positividad en todo el parénquima tumoral para CK14 y en células suprabasales para CK15 y 16, y negatividad para CK1, 10, 17 y 19. Con estos hallazgos, algunos autores sugieren que el triquilemoma deriva de

células pluripotenciales en la epidermis, pueden presentar distintos tipos de diferenciación como infundibular, de la vaina radicular externa y de glándula sebácea.¹¹

Los TL de inicio en la infancia usualmente se presentan con una o más lesiones, con aparición de otras más conforme el niño crece. Este aumento gradual en el número de las lesiones puede favorecer que se omita el diagnóstico.⁷

Recientemente se han descrito las características dermatoscópicas de los TL: las estructuras rojas iris-like (vasos lineales periféricos radiales, con engrosamiento distal, adquiriendo forma de triángulos), áreas blanquecinas brillantes rodeando estos vasos y masas centrales hiperqueratósicas.⁵

Clínicamente los TL son indistinguibles de otros tumores de anexos benignos, por tanto, el estudio histopatológico es vital para el diagnóstico. Histológicamente los TL muestran una neoformación epitelial de patrón lobulillar, conformada por células escamosas dependientes de la epidermis, y que crece hacia la dermis. La superficie de la lesión puede ser hiperqueratósica y a veces papilomatosa. Las células hacia el centro del lóbulo son pálidas, PAS (+) y lábiles a la diastasa por los altos niveles de glucógeno intracelular, mientras que las células de la periferia del lóbulo usualmente son basófilas con un arreglo en empalizada. El lóbulo entero está recubierto con una membrana basal eosinófila que tiñe PAS (+).^{1,5,6}

Entre los diagnósticos diferenciales se incluye el carcinoma triquilemal, una neoplasia histológicamente invasiva, de células claras atípicas compuesta por queratinocitos anexiales y que está en continuidad con la epidermis o el epitelio folicular. Sin embargo, éste se presenta en zonas fotoexpuestas de pacientes de edad avanzada, sin predilección de sexo y asociada a fotodaño.⁴

En 1990 Hunt y colaboradores describieron una variante pseudomaligna de triquilemoma, a la que designa-

ron triquilemoma desmoplásico (TD), por la presencia de un estroma desmoplásico (esclerótico) central (o más raramente periférico), en el que los lóbulos epiteliales progresivamente se adelgazaban y formaban cordones angulares con una apariencia pseudoinvasiva que simula carcinomas espinos o basocelulares. Además, Martínez-Ciarpaglini y colaboradores han reportado una variedad desmoplásica pigmentada; sin embargo, la presencia de áreas adyacentes típicas de TL convencional o CBC son la característica más útil para evitar errores en el diagnóstico.⁶

En otros estudios se ha encontrado que la mutación somática de PTEN es rara en TL esporádicos, y la demostración de la pérdida completa de PTEN en TL por inmunohistomarcación es altamente sugestiva de asociación con SC. Por tanto, la inmunomarcación para PTEN en TL puede ser útil en el tamizaje de TL en asociación con SC, pero se debe usar en el contexto de otros criterios mayores y menores, antecedentes heredofamiliares y genotipificación germinal de PTEN para confirmar el diagnóstico de SC.²

Además, tumores completa o parcialmente diferenciados hacia la vaina radicular externa del folículo piloso, como el triquilemoma, triquilemoma desmoplásico, queratosis triquilemal, panfoliculoma quístico o el tumor triquilemal proliferante, se ha reportado que expresan focal o difusamente CD34. Otros autores han encontrado la pérdida de CD34 en tumores malignos, y este marcador ha sido de utilidad en el diagnóstico, particularmente en la diferenciación del triquilemoma desmoplásico de otros tumores cutáneos con estroma colagenoso denso.⁹

Conclusiones

El triquilemoma es una lesión benigna. El tratamiento médico no es necesario. Por razones cosméticas o si el diámetro de la lesión es mayor a 2 cm o persiste por más de cuatro a seis semanas, puede removerse quirúrgicamente.⁷

BIBLIOGRAFÍA

1. Emerson Maher E y Vidal C, Trichilemmoma, *Cutis* 2015; 96(2):104-6.
2. Al-Zaid T, Dittelberg J, Prieto V *et al*, Trichilemmomas show loss of PTEN in Cowden syndrome but only rarely in sporadic tumors, *J Cutaneous Pathol* 2012; 39(5):493-99.
3. Jin M, Hampel H, Pilarski R *et al*, Phosphatase and tensin homolog immunohistochemical staining and clinical criteria for Cowden syndrome in patients with trichilemmoma or associated lesions, *Am J Dermatopathol* 2013; 35(6):637-40.
4. Lai T, Huilgol S, James C *et al*, Trichilemmal carcinoma of the upper eyelid, *Acta Ophthalmologica Scandinavica* 2003; 81(5):536-8.
5. Lozano-Masdemont B, Lara Simón I y López L, Características dermatoscópicas del triquilemoma facial, *Actas Dermo-Sifiliográficas* 2017; 108(9):863-4.
6. Martínez-Ciarpaglini C y Monteagudo C, Pigmented desmoplastic trichilemmoma, *J Cutaneous Pathol* 2016; 43(6):535-7.
7. Ng D, Trichilemmoma in childhood, *J Pediatric Health Care* 2016; 30(5):491-4.
8. Hammami H, Benmously R, Badry T *et al*, Atypical clinical appearance and localization of trichilemmoma. A case report, *Pathologica* 2009; 101:133-4.
9. Tardío J, CD34-reactive tumors of the skin. An updated review of an ever-growing list of lesions, *J Cutaneous Pathol* 2009; 36(1):89-102.
10. Tsai J, Huang W, Jhuang J *et al*, Frequent activating HRAS mutations in trichilemmoma, *Br J Dermatol* 2014; 171(5): 1073-77.
11. Kurokawa I, Nishijima S, Kusumoto K *et al*, Trichilemmoma: an immunohistochemical study of cytokeratins, *Br J Dermatol* 2003; 149: 99-104.