

<https://doi.org/10.24245/drm/bmu.v68i6.10208>

Tricoepitelioma gigante solitario. ¿Es tan malo como parece?

Giant solitary trichoepithelioma. Is it as bad as it seems?

Cristian Flores Hernández,¹ Alexandra Salguero,² Alexandra Maza³

INTRODUCCIÓN

El tricoepitelioma es una enfermedad tumoral benigna infrecuente que se origina en la unidad pilosebácea. Debido a sus características clínicas y epidemiológicas suele clasificarse en: solitario, múltiple, gigante, familiar y no familiar.^{1,2,3} La prevalencia exacta de esta neoplasia es incierta, aunque suele diagnosticarse con mayor frecuencia en mujeres jóvenes.^{4,5} Su variante clínica gigante se ha reportado muy pocas veces en la bibliografía científica y por lo general se confunde con neoplasias malignas, principalmente con el carcinoma basocelular y, debido a que comparten ciertas características clínicas e histológicas,^{5,6} hacer un diagnóstico diferencial oportuno será decisivo para el tratamiento adecuado.

CASO CLÍNICO

Paciente masculino de 81 años, quien acudió a consulta dermatológica con una tumoración en la espalda de 30 años de evolución. Al examen físico se evidenció, en la región interescapular, una neoformación de aspecto nodular, lobulada, de superficie lisa color gris-azul y áreas blanquecinas, con ulceración, bien delimitada. Tenía telangiectasias y leve eritema; medía 6.5 x 5.2 cm (**Figuras 1 y 2**). A la dermatoscopia se observó un patrón de nidos ovoides color gris azul, sobre un fondo eritematoso con áreas de ulceración, costras melicéricas, abundantes vasos lineales irregulares y arborizantes gruesos dispuestos en forma de red en toda la lesión (**Figura 3**). Como antecedente de importancia,

¹ Residente de cuarto año de Dermatología.

² Residente de tercer año de Dermatología.

³ Médico dermatopatólogo. Centro Dermatológico, Hospital Nacional Juan José Fernández, Zacamil, El Salvador.

Recibido: mayo 2024

Aceptado: mayo 2024

Correspondencia

Cristian Flores Hernández
Christian.flores0890@gmail.com

Este artículo debe citarse como:

Flores-Hernández C, Salguero A, Maza A. Tricoepitelioma gigante solitario. ¿Es tan malo como parece? Dermatol Rev Mex 2024; 68 (6): 884-889.



Figura 1. Neoformación en el área interescapular con aspecto nodular y lobulada. Superficie lisa de color gris-azulado, con áreas blanquecinas, ulcerada. Se observan vasos arborizantes y eritema en toda la lesión.

la lesión había sido removida quirúrgicamente 10 años antes en un hospital del sistema público de salud sin estudio histológico; el paciente notó su reaparición hacía 5 años. Durante toda su evolución había sido asintomática; únicamente había prurito leve de forma ocasional. No se evidenciaron lesiones similares en el resto de

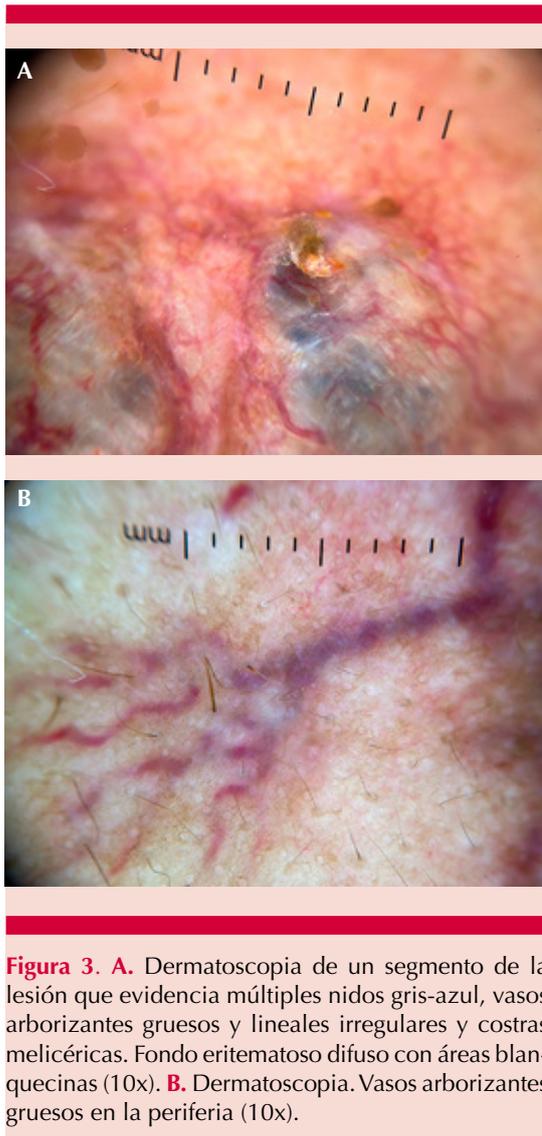


Figura 2. Mayor aumento que permite evidenciar el aspecto lobulado y telangiectasias gruesas en la lesión.

la piel. El paciente no tenía otros antecedentes médicos o quirúrgicos de relevancia.

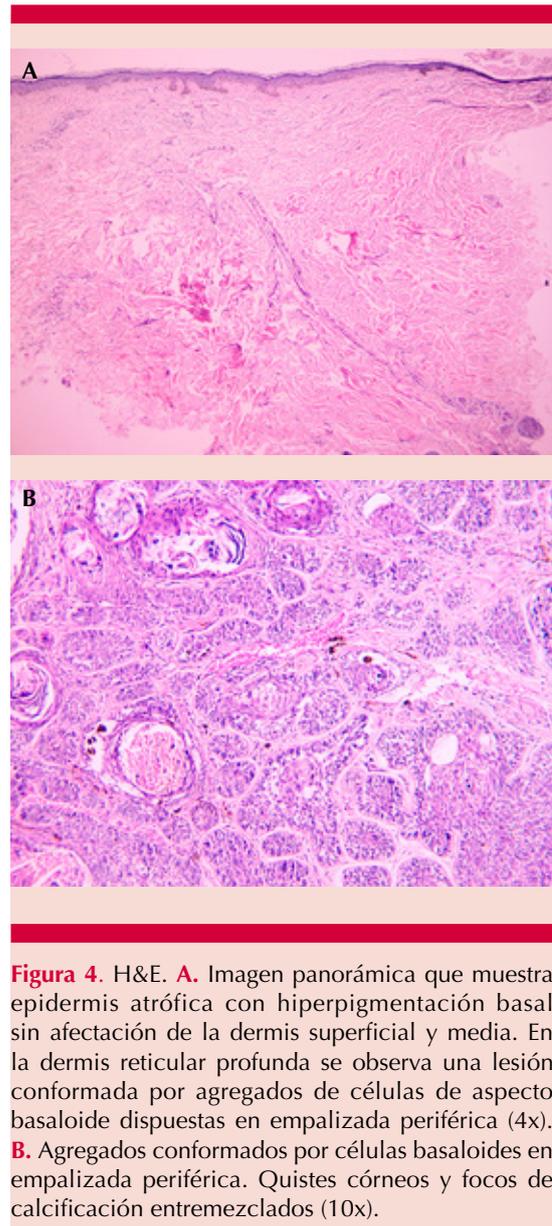
Con base en los hallazgos clínicos se estableció el diagnóstico presuntivo de carcinoma basocelular nodular, ulcerado y pigmentado. Las pruebas hematológicas y la química sanguínea no evidenciaron ninguna alteración relevante.

La biopsia incisional de piel mostró una neoplasia de estirpe epitelial cubierta por epidermis atrófica, capa córnea laminar e hiperpigmentación de la capa basal. La dermis reticular superficial y media no mostraron afectación. En la dermis reticular profunda se observó la lesión conformada por agregados nodulares de células de aspecto basaloide dispuestas en empalizada periférica sin retracción estromal, rodeados por un leve infiltrado inflamatorio constituido por linfocitos. Las células mostraron escaso citoplasma eosinófilo, con núcleos basófilos sin atipia. Entremezclados se observaron quistes córneos y focos de calcificación. Algunos agregados semejaban el epitelio de la vaina radicular interna y formaban cuerpos papilares mesenquimales (**Figura 4**). Con base en estos hallazgos se planteó el diagnóstico de un tricoepitelioma gigante. Sin



embargo, se decidió practicar estudios complementarios de inmunomarcación.

El estudio mostró positividad para el marcador Bcl2 en las células de la periferia de la lesión y negatividad en el estroma. La expresión de CD10 fue negativa en los agregados tumorales y positiva en el estroma (**Figura 5**), lo que es compatible con los hallazgos sugeridos en la bibliografía, por lo que se estableció el diagnóstico de tricoepitelioma.



Con base en los resultados histopatológicos y de inmunomarcación se informó al paciente el carácter benigno de su dermatosis, pero se valoró la extirpación completa de la lesión debido a las molestias que causaba por su topografía. Debido al tamaño del tumor y a su localización se decidió solicitar el apoyo de Cirugía plástica,

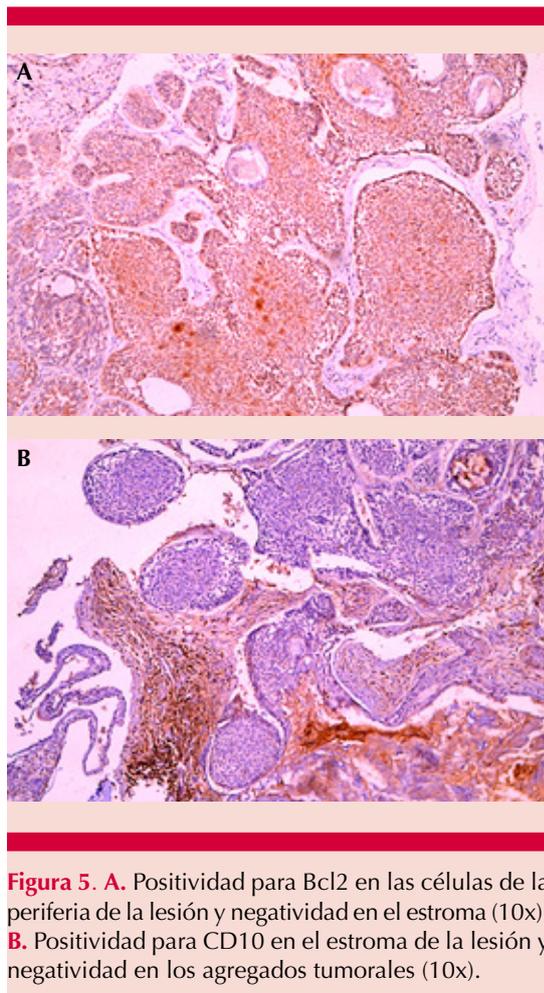


Figura 5. A. Positividad para Bcl2 en las células de la periferia de la lesión y negatividad en el estroma (10x). **B.** Positividad para CD10 en el estroma de la lesión y negatividad en los agregados tumorales (10x).

quienes valoraron la resección completa de la lesión y la realización de un colgajo cutáneo.

DISCUSIÓN

El tricoepitelioma fue descrito en 1892 por Brooke, quien le asignó el nombre de “epitelioma adenoideo quístico” y señaló su origen histológico a partir de las células epiteliales del folículo piloso en la epidermis.² Posteriormente se postuló que todos los tumores tricogénicos se originan a partir de las células de la vaina radicular externa. Clásicamente los tricoepiteliomas suelen clasificarse en tres variantes: solitario

pequeño, múltiple pequeño y la forma solitaria gigante. Esta última es la menos frecuente y consiste en tumores solitarios que miden 2 cm o más.^{1,3,4,5} A pesar de no contar con datos epidemiológicos concretos, se cree que los ancianos suelen verse afectados con mayor frecuencia (edad promedio de 60 años), aunque pueden manifestarse a cualquier edad. No parece haber una diferencia estadística significativa en cuanto al sexo. La mayoría de los casos reportados afectan la región perianal y la ingle. La aparición de un tricoepitelioma solitario gigante en la espalda, como en el paciente del caso, parece ser poco frecuente según lo visto en la bibliografía disponible.^{1,3-6} La variante clínica más frecuente del tricoepitelioma solitario gigante es la subcutánea; sin embargo, también pueden observarse las formas pedunculadas, ulceradas y quísticas.

Debido a las características clínicas e histológicas que el tricoepitelioma solitario gigante comparte con el carcinoma basocelular es indispensable hacer un diagnóstico diferencial adecuado entre estas dos afecciones.⁷ En el caso comunicado, el tumor de aspecto nodular, lobulado, ulcerado y pigmentado se diagnosticó inicialmente como un carcinoma basocelular. El aspecto nodular predomina en más de la mitad de los tricoepiteliomas solitarios y el cribiforme en los tricoepiteliomas múltiples, lo que facilita su confusión con un carcinoma basocelular.^{8,9,10} La dermatoscopia parece no aportar mayores beneficios al no poder establecer diferencias significativas.¹¹

Se han descrito lesiones de colisión donde estas afecciones coexisten, ya sea porque el carcinoma basocelular apareció en las cercanías de un tricoepitelioma preexistente o la neoplasia maligna apareció entre el estroma del tricoepitelioma.¹² Ambas neoplasias pueden mostrar hallazgos de vasos arborizantes en una distribución desorganizada, ulceración, costras hemáticas y áreas sin estructura gris-azul, como en el caso comunicado. Se ha intentado esclarecer la significación

de los hallazgos dermatoscópicos y el probable aporte que éstos podrían ofrecer al diagnóstico diferencial. Sin embargo, se concluye que no es posible establecer aún criterios estandarizados para tal propósito.¹¹

El estudio citológico, la biopsia y la inmunohistoquímica son métodos que pueden favorecer el diagnóstico adecuado.¹²

La citología por aspiración con aguja fina sugiere el diagnóstico de tricoepitelioma solitario gigante cuando se evidencia un componente epitelial tipo helecho, que consiste en células basaloides uniformes, tractos de células epiteliales que comprenden capas de células basaloides en empalizada periférica y cuerpos papilares mesenquimales. Estos últimos son agregados fibroblásticos distintivos que representan intentos fallidos de dar origen a un mesénquima papilar que será responsable de inducir la formación del pelo.^{1,3} El diagnóstico se ve favorecido también por la existencia de cuerpos eosinófilos acelulares, lo que representa un proceso de queratinización abrupta. Los diagnósticos diferenciales incluyen el carcinoma basocelular, el tricoblastoma y el carcinoma anexial microquístico.³

En términos histológicos, los tumores que derivan del folículo piloso pueden clasificarse con base en la línea de diferenciación celular que predomine. El tricoepitelioma solitario gigante representa un estado más maduro del espectro del tricoblastoma.^{13,14,15} El examen microscópico con hematoxilina y eosina revela un tumor dérmico que, en general, no afecta la epidermis (a menos que muestre ulceración o crecimiento exofítico). A mayor aumento es posible observar islotes de células basaloides con escaso citoplasma y núcleos hipercrómicos que se organizan en nidos y un patrón adenoideo con islotes epiteliales; éstos pueden conectar o no con la epidermis suprayacente. El estroma fibroso puede tener un componente mixoide o celular. A pesar

de que no es raro encontrar figuras mitóticas, éstas no son atípicas. Un elemento que resulta característico en los tricoepiteliomas solitarios gigantes es la existencia de quistes córneos que contienen pelos en estadios tempranos de madurez.¹ La queratinización abrupta y completa es un elemento que permite diferenciarlos del carcinoma de células escamosas. De manera menos frecuente se produce el hallazgo de células gigantes multinucleadas tipo cuerpo extraño (sin relevancia clínica), inflamación, calcificación y amiloidosis.^{1,3,16}

Sin embargo, al momento de esclarecer el diagnóstico diferencial entre un tricoepitelioma solitario gigante y un carcinoma basocelular que comparten características clínicas e histológicas, resulta determinante recurrir al estudio de inmunohistoquímica. CD34 es un antígeno conocido por servir de marcador en las células fusiformes ubicadas en la porción media de los folículos pilosos normales. En los tricoepiteliomas hay positividad ante este marcador, caso contrario en las células fusiformes que rodean los nidos de células tumorales en el carcinoma basocelular. Asimismo, la existencia de células estromales positivas a CD10 alrededor de los nidos de células basaloides implica un criterio que favorece el diagnóstico de tricoepitelioma. A pesar de ello, sólo en poco más de una tercera parte de los casos el estudio de inmunohistoquímica logra establecer una clara diferencia entre estos dos padecimientos.^{1,3,6} El anticuerpo tumoral anti-Bcl2 se ha utilizado en el diagnóstico de esta enfermedad, pero no parece mejorar significativamente la certeza del diagnóstico.⁸ Por tanto, deben considerarse todos los elementos clínicos, dermatoscópicos e histológicos que contribuyan a esclarecer la disyuntiva.⁸

Hace poco se valoró la relevancia que podría tener la inmunomarcación del receptor de andrógenos en la diferenciación del carcinoma basocelular y el TE. Este receptor se expresa en los queratinocitos de la epidermis interfolicular

en la piel normal. A partir de estas células madre se origina también el carcinoma basocelular, por lo que resulta positivo a la inmunomarcación. Lo contrario sucede con el tricoepitelioma, cuyos componentes se originan en las células madre en el bulbo del folículo piloso. La sensibilidad para el diagnóstico de carcinoma basocelular nodular y superficial por este método es del 96%.¹⁷

En el diagnóstico y tratamiento de este tipo de neoplasias no se requieren técnicas de imagen debido a que se trata de tumores superficiales. Quizá la utilidad de éstas podría radicar en las lesiones de gran tamaño o en las que hay duda diagnóstica. Las diferentes modalidades de tratamiento contra el tricoepitelioma solitario gigante incluyen la escisión quirúrgica como método más utilizado, ya sea con cierre primario o injertos cutáneos según el defecto cutáneo. Tras una exéresis adecuada las recidivas no son frecuentes. Sin embargo, como en el caso comunicado, en el que el tumor reapareció en un periodo de cinco años, es necesario un seguimiento a largo plazo en este tipo de pacientes. Otras opciones terapéuticas que pueden considerarse son: electrodesecación, crioterapia, dermoabrasión y cirugía láser. En tumores de localización compleja (cara), es útil la ablación por radiocirugía porque permite mayor control de la hemorragia y afección mínima de las estructuras subyacentes.^{17,18,19}

REFERENCIAS

1. Teli B, Thrishuli PB, Santhosh R, Amar DN, Rajpurohit S. Giant solitary trichoepithelioma. *South Asian J Cancer* 2015; 4 (1): 41-4. doi: 10.4103/2278-330X.149951
2. Anderson DE, Howell JB. Epithelioma adenoides cysticum: Genetic update. *Br J Dermatol* 1976; 95: 225-32.
3. Krishnamurthy J., Divya K. The cytology of giant solitary trichoepithelioma. *J Cytol* 2010; 27 (3): 99. doi:10.4103/0970-9371.71874
4. Jemec B, Løvgreen Nielsen P, Jemec GB, Balsev E. Giant solitary trichoepithelioma. *Dermatol Online J* 1999; 5 (1): 1.
5. Kazakov DV, Michal M. Trichoepithelioma with giant and multinucleated neoplastic epithelial cells. *Am J Dermatopathol* 2006; 28 (1): 63-64. DOI: 10.1097/01.dad.0000158301.55910.0f
6. Arits A, Van Marion A, Lohman B, Thissen M, et al. Differentiation between basal cell carcinoma and trichoepithelioma by immunohistochemical staining of the androgen receptor: an overview. *Eur J Dermatol* 2011; 21 (6): 870-873. doi:10.1684/ejd.2011.1504
7. Stanoszek LM, Wang GY, Harms PW. Histologic mimics of basal cell carcinoma. *Arch Pathol Lab Med* 2017; 141 (11): 1490-1502. doi: 10.5858/arpa.2017-0222-RA
8. Du Toit JP, Schneider JW, Visser WI, Jordaan HF. The clinicopathological spectrum of trichoepitheliomas: a retrospective descriptive study. *Int J Dermatol* 2016; 55 (3): 270-277. doi:10.1111/ijd.12855
9. Sung Jae Wee, Myong Chul Park A, Chan Min Chung. Basal cell carcinoma misdiagnosed as trichoepithelioma. *Arch Craniofac Surg* 2020; 21 (3): 202-205. DOI: 10.7181/acfs.2020.00157
10. Kang KJ, Seo BF, Shin J, Kwon H, et al. Trichoepithelioma misdiagnosed as basal cell carcinoma. *J Craniofac Surg* 2019; 30: e197-9. DOI: 10.1097/SCS.00000000000005089
11. Sławińska M, Plaszczyńska A, Lakomy J, Pastuszek K, et al. Significance of dermoscopy in association with clinical features in differentiation of basal cell carcinoma and benign trichoblastic tumours. *Cancers* 2022; 14: 3964. <https://doi.org/10.3390/cancers14163964>
12. Lee S, Jeong C, Sung K, Lee SY. Basal cell carcinoma overlying a trichoepithelioma: An unusual collision tumour of the scalp. *Indian J Dermatol* 2023; 68 (4): 476-478. doi: 10.4103/ijd.ijd_557_22
13. Skorin L, Bauer SA. Trichoepithelioma. *J Am Osteopath Assoc* 2020. doi: 10.7556/jaoa.2020.10
14. Schukow C, Ahmed A. Trichoblastoma and trichoepithelioma. In: *StatPearls. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2023.* <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK589680/>
15. Lei D, Zhang S, Li Z, Zhang S, et al. Trichoepithelioma: Reflectance confocal microscopy features and dermoscopic features. *Skin Res Technol* 2020. doi:10.1111/srt.12935
16. Gray HR, Helwig EB. Epithelioma adenoides cysticum and solitary trichoepithelioma. *Arch Dermatol* 1963; 87: 102-14. DOI: 10.1001/archderm.1963.01590130108018
17. Izkson L, Bhan A, Zembowicz A. Androgen receptor expression helps to differentiate basal cell carcinoma from benign trichoblastic tumors. *Am J Dermatopathol* 2005; 27: 91-5. DOI: 10.1097/01.dad.0000154392.92099.aa
18. Lobo Y, Blake T, Wheller L. Management of multiple trichoepithelioma: A review of pharmacological therapies. *Australas J Dermatol* 2021. doi:10.1111/ajd.13537 DOI: 10.1111/ajd.13537
19. Findlay MW, Henderson MA. Atypical skin lesions. In: Rostam D, Farhadieh, Neil W, Bulstrode, et al, editors. *Plastic Surgery - Principles and Practice*. Elsevier, 2022: 114-130.