

TRICOEPITELIOMA FAMILIAR MULTIPLE

Dr. José de Jesús Jimenez Olavarrieta

Jefe del Servicio de Medicina Interna, Hospital Regional Universitario José María Cabral y Baez,
Santiago, Republica Dominicana

Antes que nada deseo dedicar este humilde trabajo a mis distinguidas colegas, Dras María Antonia Durán y Zenadia Terrero, ambas dermatólogas, pertenecientes al Instituto Dermatológico de Santiago.

A lo largo de los años, ellas muy amablemente y con mucha eficiencia han clarificado aquellos casos dudosos relativos a dermatología que han caído en el departamento de medicina interna de nuestro hospital.

El caso que nos ocupa, el Tricoeptelioma Familiar Multiple, es una condición hereditaria que se presenta en la piel de la cara, alrededor de los párpados. Otros sitios pueden ser el cráneo, cuello y tronco.

Las lesiones están caracterizadas por pápulas translúcidas, redondeadas de consistencia suave, pequeñas, de dos a cinco milímetros de diámetro, múltiples y de un color ligeramente rojizo. Mas frecuentemente las lesiones se agrupan.

En la cara son usualmente discretas. Aparecen en la infancia y son mas frecuentes en el sexo femenino.

Los tricoepiteliomas son benignos y usualmente las lesiones tienden a permanecer estacionarias.¹

Etiología.-

Un modo autosómico dominante de herencia se sugiere en este tipo de tricoepitelioma múltiple.

Hasta 40 miembros en una sola familia han sido reportados con la condición.¹

Histología.-

Esta condición presenta quistes queratinosos con masas de células embrionarias. Al proliferar hacia abajo, estas láminas forman nidos sólidos

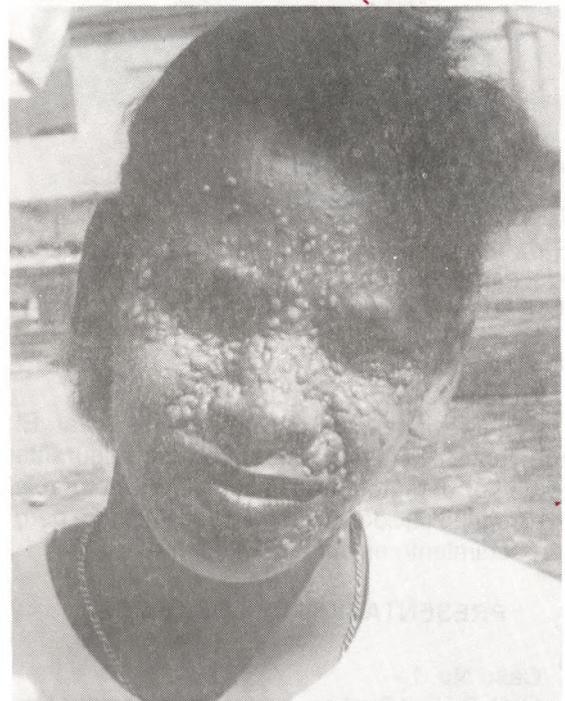


FIGURA No. 1.- CASO No. 1.- M P B, DE 16 AÑOS, FEMENINA, MOSTRANDO TRICOEPITELIOMA FAMILIAR MULTIPLE.

de células epiteliales. Estos nidos celulares contienen un material coloideo o una especie de cuerno granular que forma los quistes.

Las células basales son pequeñas y maduras, con figuras mitóticas ocasionales. La madurez de estas células y la poca frecuencia de mitosis, distingue esta condición del epiteloma de

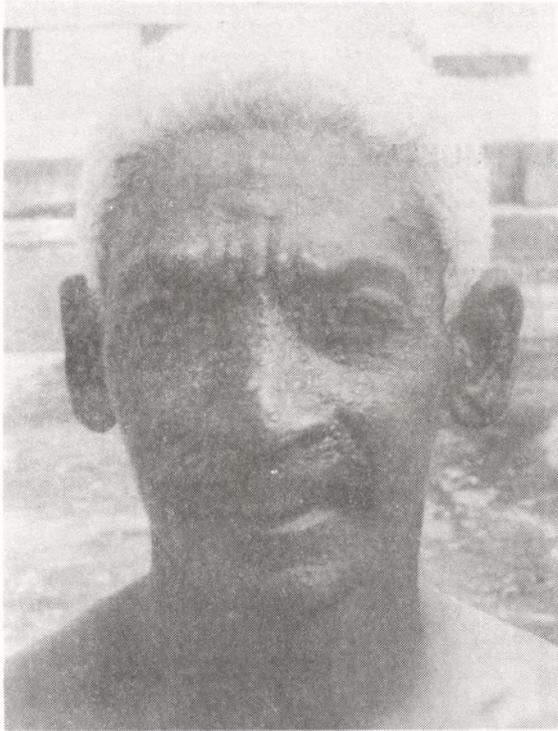


FIGURA No. 2.- CASO No. 2.- J J P, MASCULINO DE 43 AÑOS, PADRE DEL CASO No. 1, MOSTRANDO TAMBIEN TRICOEPITELIOMA FAMILIAR MULTIPLE.

células basales.

Tratamiento.-

Estas lesiones son muy difíciles de tratar. El tratamiento con electrolisis o con luz fulgurante parece ser el método mas aceptable. Crioterapia con nitrogeno líquido es también satisfactorio, pero el procedimiento es sumamente lento.¹

PRESENTACION DE LOS CASOS

Caso No. 1.-

M P B de 16 años, natural del Mamey, Los Hidalgos, Prov. Piedad Plata; sus lesiones en la cara y espalda comenzaron a aparecer desde los 5 años de edad. Cuando vimos la paciente por primera vez, pensamos en una Esclerosis Tuberosa de Bourneville o en una Neurofibromatosis de Von Recklinghausen.

La Esclerosis Tuberosa de Bourneville (de la cual hemos reportado un total de 21 casos a lo largo de los años en Acta Medica Dominicana) se caracteriza por una tríada constituida por retardo mental, historia de epilepsia y presencia de

angiofibromas en la cara.

Nuestra primera reacción fue preguntarle a la paciente si estaba en la escuela a nivel de los niños de su edad y si sabía leer y escribir. Me contestó afirmativamente. Además, no había historia de epilepsia en su niñez. Tampoco presentaba lesiones del tipo de café con leche de la neurofibromatosis.

Desconcertado me dirigí a mis distinguidas amigas Dras Durán y Terrero del Instituto Dermatológico de Santiago, quienes hicieron el diagnóstico, sin gran dificultad y obtuvieron una tremenda historia familiar de casos similares al de ella en su familia del lado del padre, quien también presenta la condición y constituye nuestro caso No. 2.

Por el lado materno, la condición no existe.

Su padre J J P de 43 años, presenta la condición. De sus 9 hermanos y hermanas hay un varón y una hembra afectados además de ella.

El abuelo paterno de la paciente No. 1, procedente asimismo del Mamey, también presenta esta condición.

El caso No. 1, fue biopsiado y el reporte del prestigioso patólogo español Dr. Félix Contreras Mejuto fue el siguiente:

Fecha de salida: 11 de febrero 1997

Número de archivo: 97B0279

Descripción macroscópica:

Fragmento redondeado de piel con pelos de 5 mm máximo de diametro.

Descripción microscópica:

La epidermis muestra un espesor y un patrón de queratinización normales y no se observa hiperplasia ni displasia de las células basales. La dermis papilar se halla ocupada y expandida por una neoformación epitelial que crece formando nidos sólidos de células basaloides con empalizada periférica ausente o incompleta. Las células muestran núcleos pequeños hiper cromáticos, sin apenas atípia y bastante monomorfos, y no se observan apenas figuras de mitosis. En el seno de los nidos pueden verse estructuras epiteliales que recuerdan a papilas foliculares o folículos pilosos abortivos. Con frecuencia se observan pequeños quistes o pseudoquistes córneos. El estroma adyacente no muestra cambios inductivos y no hay hendiduras artefactuales. No se observa infiltrado inflamatorio relevante. Con las coloraciones de PAS y tricrómico de Masson, no se observan alteraciones

relevantes.

Diagnostico Anatomopatológico:

Tricoepitelioma

Comentario.-

El cuadro corresponde a tricoepiteliomas múltiples (epitelioma adenoides cysticum). Esta enfermedad tiene un patrón de herencia autosómico dominante con baja expresividad y penetrancia en varones.No obstante se han descrito casos esporádicos. Pueden asociarse con otras lesiones como: cilindromas cutaneos,

espiradenomas, fibromas ungueales, distrofia ungueal congénita y el Síndrome ROMBO (atrofoderma vermiculada, milia, hipotricosis, tricoepiteliomas, epitelomas basocelulares, y vasodilatación periférica. No se debe confundir con el Síndrome de Nevus Basocelular.

REFERENCIA

1.- Dornonkos A. Andrews' diseases of the skin. Clinical Dermatology. W B Saunders Co. 6th Ed, Philadelphia, 1971, pag 790