



IMÁGENES Y CIRUGÍA

**Tricoepitelioma múltiple familiar**

**Multiple family trichoepithelioma**



Sandra Kam<sup>a,\*</sup>, Félix Fich<sup>a</sup>, Sergio González<sup>a</sup> y Oscar Tapia<sup>b</sup>

<sup>a</sup> Departamento de Dermatología, Pontificia Universidad Católica de Chile, Santiago, Chile

<sup>b</sup> Facultad de Medicina, Universidad de La Frontera, Temuco, Chile

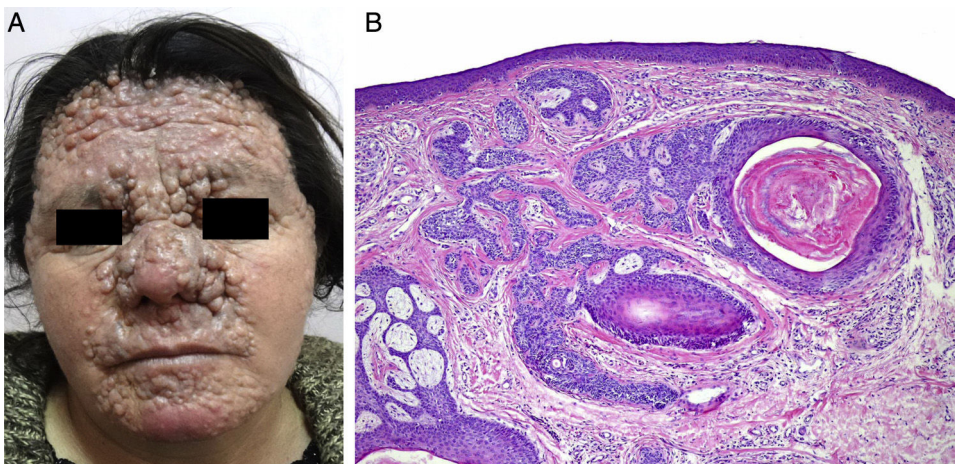
Recibido el 28 de octubre de 2013; aceptado el 2 de diciembre de 2015

Disponible en Internet el 25 de mayo de 2016

Mujer de 45 años que consulta por presentar múltiples nódulos en la región facial de aparición progresiva y crecimiento lento. Las primeras lesiones comenzaron a aparecer a los 18 años de edad, y hay otros miembros de su familia afectados por esta enfermedad (un hijo). Al examen físico presenta múltiples pápulas de superficie lisa y color piel, distribuidas difusamente en la región frontal, periocular, nasal,

peribucal, mentoniana, pabellón auricular, cuero cabelludo y dorso. Las pápulas fluctúan entre 3-18mm y algunas de ellas son confluentes, sin reconocerse otras lesiones cutáneas (fig. 1A).

El estudio histopatológico mostró piel con ortoqueratosis y en la dermis, lesión folicular conectada con la epidermis compuesta por nidos de células basaloideas, algunos



**Figura 1** A) Múltiples pápulas y nódulos color piel distribuidas difusamente en la región centrorfacial. B) Piel con lesión folicular dérmica conformada por nidos de disposición basaloide, algunos confluentes y con gérmenes foliculares. El estroma laxo con áreas de fibrosis y presencia de infiltrado inflamatorio con células gigantes multinucleadas de tipo reacción a cuerpo extraño.

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [sandra.kam@gmail.com](mailto:sandra.kam@gmail.com) (S. Kam).

confluentes con gérmenes foliculares; el estroma laxo con áreas de fibrosis densa y quistes córneos con presencia de infiltrado inflamatorio de tipo reacción a cuerpo extraño (fig. 1B).

El tricoepitelioma es un tumor cutáneo benigno tipo hamartoma que se origina en la unidad pilosebácea, específicamente en la matriz germinal del folículo piloso y localizado por tanto en la dermis profunda. Se reconocen 3 variantes clínicas: solitario o de origen adquirido el más frecuente, múltiple o de origen hereditario, y desmoplásico.

Los tricoepiteliomas múltiples son de presentación familiar, con una herencia autosómica dominante y penetrancia disminuida en hombres en los 2/3 de los casos, describiéndose en estos sujetos una afección en el brazo corto del cromosoma 9p21. Clínicamente se caracterizan por la aparición desde la infancia de múltiples pápulas ubicadas preferentemente en la región centrofacial, de crecimiento lento, progresivo y raramente ulceradas, causando un fuerte impacto psicosocial en los pacientes. El tratamiento considera la extirpación quirúrgica para lesiones solitarias,

mientras que en caso de lesiones múltiples las opciones terapéuticas incluyen: criocirugía, dermabrasión, láser de CO<sub>2</sub> y cirugía con láser, siendo frecuente en estos casos que las lesiones recurran, dejen manchas residuales o cicatrices permanentes<sup>1-3</sup>.

## Conflicto de intereses

Ninguno.

## Bibliografía

1. Weedon D. Tumours of cutaneous appendages. En: *Skin pathology*. 2nd ed. London: Churchill Livingstone; 2002. p. 859–916.
2. Bettencourt MS, Prieto VG, Shea CR. Trichoepithelioma: A 19-year clinicopathologic re-evaluation. *J Cutan Pathol*. 1999;26:398–404.
3. Taylor S, Perone J, Kaddu S. Appendage tumors and hamartomas of the skin. En: Wolff K, Goldsmith L, Katz S, editores. *Fitzpatrick's dermatology in general medicine*. 7th ed. New York: McGraw Hill Medical; 2008. p. 1083–4.