

CARCINOMA BASOCELULAR ORIGINADO EN TRICOEPITELIOMA SOLITARIO.

Diagnóstico diferencial histopatológico.

Jaramillo Ayerbe, Felipe

RESUMEN

Se presenta el caso de una paciente joven con un tricoepitelioma solitario y esporádico en el que se desarrolló un carcinoma basocelular nodular pigmentado. Esta excepcional instancia permite contrastar las características clínicas y patológicas de dos neoplasias que por tener más aspectos histológicos en común que diferencias suelen presentar dificultades en su distinción. (Palabras clave: Carcinoma Basocelular, Tricoepitelioma, Neoplasia anexial).

INTRODUCCION

El carcinoma basocelular (CBC) es un tumor fibroepitelial maligno que, aunque rara vez da metástasis, tiene un alto potencial de destrucción local y desfiguración. El CBC es la neoplasia maligna más común en el ser humano¹. El tricoepitelioma (TE) es un tumor fibro-epitelial benigno que puede presentarse de manera solitaria o múltiple, esta última característicamente en un contexto familiar². El CBC y el TE pueden tener más atributos histológicos comunes que diferencias y por eso constituyen uno de los diagnósticos diferenciales clásicos en dermatopatología. La coexistencia de ambas entidades ha sido reportada³; sin embargo, la transformación maligna del tricoepitelioma ha sido calificada de extraordinariamente rara². Se presentará el caso de una mujer joven con un TE solitario en el que se originó un carcinoma basocelular. Esta excepcional instancia permite contrastar los aspectos clínicos y patológicos de estas dos símiles neoplasias.

HISTORIA CLINICA

Mujer de 34 años de edad, remitida al Hospital Universitario de Caldas por una lesión facial, presente desde la infancia y considerada como "un lunar". En los últimos 12 meses comenzó a cambiar de aspecto, aumentando de tamaño, desarrollando hiperpigmentación local, y en las últimas semanas, tornándose levemente dolorosa. La paciente no relató antecedentes personales ni familiares de importancia y era su salud, por lo demás,

satisfactoria. Al examen físico presentaba una pápula bilobulada y bien circunscrita, de 9 por 6 mm de diámetro, en el tercio superior del surco nasogeniano derecho. El hemisferio superior de la lesión era de superficie lisa y brillante, color perlado, y con algunas telangiectasias. El hemisferio inferior presentaba una intensa pigmentación melánica que le confería una coloración negro-azulada, su superficie era irregular, rugosa, y no ulcerada (Fig. N° 1).

La biopsia excisional evidenció, en todos los niveles del espécimen, una tumoración conformada por acúmulos relativamente grandes y bien circunscritos de células de regular tamaño, basofílicas, y uniformes. Dichas células poseían núcleos ovalados y citoplasma escaso y mal definido. Las tecas epiteliales se encontraban incluidas en un estroma fibroblástico. Sin embargo, a distintos niveles del espécimen se podían establecer dos patrones histológicos diferentes. El polo inferior mostraba acúmulos epiteliales de forma redondeada y con marcada variación en su tamaño. Se encontraban hendiduras entre el estroma y el parénquima y un infiltrado mononuclear moderadamente denso. Algunas células epiteliales contenían melanina y se apreciaban abundantes melanófagos en la vecindad estromal. También era posible visualizar células basaliomatosas necróticas de manera aislada y en algunos nidos de manera confluyente, al igual que figuras mitóticas ocasionales. (Diagnóstico: carcinoma basocelular. Fig. N° 2). En el polo superior de la lesión los islotes epiteliales tenían una distintiva configuración arborescente y se rodeaban de un estroma más abundante y rico en fibroblastos que el del polo inferior. El estroma mostraba prominentes hendiduras internas y presentaba infiltrados inflamatorios menos densos y estaba desprovisto de melanófagos. El componente epitelial carecía de pigmento, células necróticas, y figuras mitóticas (Diagnóstico: tricoepitelioma, Fig. N° 3).

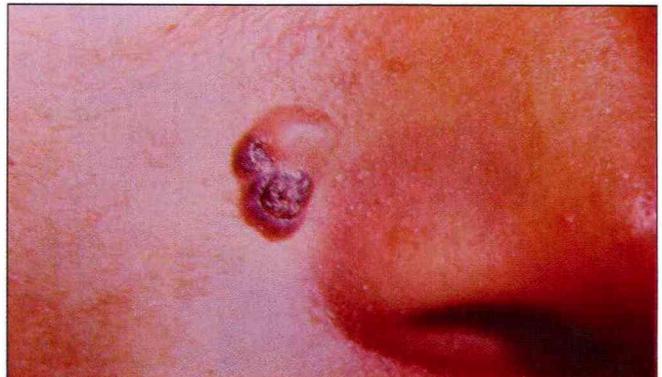


Fig. N° 1 Lesión bilobulada malar. Se puede apreciar la delimitación clara entre el polo superior, pápula perlada asintomática presente desde la infancia temprana, y el polo inferior, con pigmentación abigarrada, crecimiento relativamente rápido, y sintomática.

Felipe Jaramillo Ayerbe MD
Profesor Auxiliar de Dermatología y Dermatopatología
Facultad de Medicina, Departamento de Medicina Interna
Sección de Dermatología, Universidad de Caldas
Manizales, Colombia



Fig. N° 2. Microfotografía del polo inferior de la lesión, con hallazgos característicos de carcinoma basocelular. Grandes acúmulos de células basolomatosas con hendiduras parenquima-estromales, abundante pigmento y depósitos intratecales de mucina (H&E. X40).

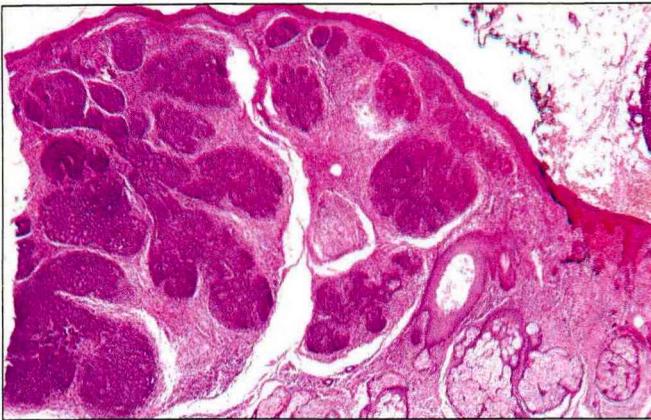


Fig. N° 3. Microfotografía del polo superior de la lesión que muestra aspectos típicos del tricoepitelioma. Conglomerados epiteliales arborescentes de células basaloideas incluidos en un estroma abundante y celular que presenta prominentes hendiduras intestomales. (H&E. X40).

DISCUSION

El tricoepitelioma es un tumor fibroepitelial benigno, considerado como un hamartoma folicular pobremente diferenciado². Su componente mesenquimal induce y modula la formación de estructuras epiteliales, con un grado variable de maduración que va, desde formas primitivas indiferenciadas, hasta la formación de folículos pilosos abortivos y quistes infundibulares. La forma múltiple del TE es heredada, de manera autosómica dominante en la mayoría de los casos, pero puede presentarse de manera esporádica. La forma solitaria del TE no tiene carácter heredo-familiar y comparte idéntica histología con la forma múltiple. Clínicamente, las lesiones individuales del TE múltiple tienden a ser ligeramente menores en diámetro que las del TE solitario. El TE es una tumoración que por regla no se ulcera. Sin embargo, en la forma múltiple excepcionalmente se puede presentar la ulceración superficial de lesiones extensas, confluentes, y de larga data. En general el aspecto clínico de TE es el de una pápula hemisférica de varios milímetros de diámetro, de superficie perlada con ocasiones telangiectasias. Su localización es predominantemente facial, con predilección por surcos nasogenianos, preaurículas, y frente. Rara vez presenta hiperpigmentación. Su aspecto clínico puede ser en la forma solitaria semejante a un CBC

nodular incipiente. En la forma múltiple las lesiones usualmente comienzan a proliferar en la infancia y pueden ser confundidas con *molluscum contagiosum*. El TE múltiple se asocia con frecuencia al cilindroma y ocasionalmente al espiadenoma ecrico. El TE solitario puede eventualmente coexistir con un adenoma apocrino^{4,6}.

El carcinoma basocelular es un tumor fibroepitelial maligno de crecimiento lento, raramente metastásico, que probablemente se origina en células germinativas pluripotenciales de la epidermis o de las unidades folículo-sebáceo-apocrinas. La gran mayoría de los CBCs se presentan histológicamente con nidos tumorales basaloides indiferenciados. Sin embargo, la pluripotencialidad de su célula de origen puede determinar la diferenciación tumoral hacia estructuras foliculares, sebáceas, ecricas, o apocrinas. El estroma del carcinoma basocelular puede ser edematoso, desmoplásico, fibroso o mucinoso y se encuentra en estrecha relación de interdependencia con su parenquima^{5,7}.

Gray y Helwig⁸, reportaron que hasta un 35% de los TE eran diagnosticados inicialmente por anatomía patológica como CBC. Este alto margen de error podrá tener consecuencias negativas en el manejo posterior de estos pacientes, especialmente en lo referente a intervenciones de erradicación innecesariamente agresivas; o lo contrario, puede un CBC con diferenciación folicular diagnosticarse como TE y ser incompletamente tratado.

En 1986 tuvimos oportunidad de estudiar, en el Instituto Nacional de Cancerología de Bogotá, una paciente en edad geriátrica con TE múltiple familiar que desarrolló un CBC nódulo-ulcerativo nasal. Esta instancia podría representar la colisión de dos condiciones sin guardar relación causa-efecto. No así el caso aquí presentado, donde se trata de una mujer relativamente joven, 34 años, con un TE esporádico solitario en el que se originó un inequívoco CBC nodular pigmentado. En tales circunstancias parece improbable una asociación casual y sugiere más bien una relación causal. En la literatura revisada se encontró reportada la coexistencia de TE múltiple con CBC³, pero no se encontraron antecedentes de malignización de tricoepiteliomas solitarios.

El caso presente ilustra y contrasta las características clínicas y patológicas de estas dos condiciones: una lesión asintomática, estacionaria y perlada que súbitamente aumenta de tamaño, se torna dolorosa e hiperpigmentada; su estudio anatomopatológico demuestra una tumoración fibroepitelial en donde se aprecian claramente dos patrones histológicos.

La distinción histológica entre CBC y TE puede ser difícil, ya que estos tumores tienen más características en común que diferencias. Ambas neoplasias están básicamente conformadas por agregados de células basaloideas, incluidos en un estroma fibroblástico. Sin embargo, existe una serie de atributos, más bien sutiles, que conjugados pueden establecer la distinción entre las dos entidades (Tabla 1). El TE presenta abundante estroma que con frecuencia predomina sobre el componente epitelial. En el CBC, con excepción de las variedades morfeiforme y micronodular, hay claro predominio de componente epitelial sobre el estromal. En el CBC los conglomerados epiteliales con frecuencia acumulan mucina que cuando es abundante hacia la periferia, en la interfase parenquima-estromal, produce las características hendiduras. En contraste, en el TE su estroma se encuentra estrechamente adherido al parén-

quima, con anillos concéntricos de colágeno a su alrededor, y no permite hendiduras estroma parenquima sino interstromales. En el CBC los acúmulos de células basaliomatosas varían notoriamente de forma y tamaño, y con frecuencia presenta grandes nodulaciones; son comunes las figuras mitóticas y la necrosis celular, bien de células individuales o de manera confluyente, presentando necrosis en masa especialmente en el centro de los acúmulos basaliomatosos mas grades. Puede el CBC cursar con prominente melanogénesis y ante la incapacidad de los queratinocitos neoplásicos para captar el pigmento este se puede acumular y rebosar los islotes epiteliales para luego ser fagocitado por macrófagos (melanófagos). El TE en cambio, muestra conglomerados epiteliales generalmente de tamaño mediano y sin variación importante de tamaño; su forma es característicamente arborescente, en encaje, o cribada; sus células no presentan necrosis y solo eventuales mitosis. Sólo excepcionalmente hay la presencia de melanina en el tricoepitelioma. El CBC es un tumor que en la vasta mayoría de casos aparece con formaciones epiteliales indiferenciadas que con frecuencia conectan con la epidermis. Sólo ocasionalmente el CBC queratótico, o de tipo folicular, presenta

diferenciación escamosa, evidente como células de citoplasma más abundante y eosinofílico, y formaciones quísticas de contenido córneo lamelar y tapizamiento epitelial de tipo infundibular. El TE es un tumor hamartomatoso folicular que puede exhibir agregados basaliomatosos indiferenciados, como el CBC, pero también estructuras foliculares abortivas que no eventúan en la formación de tallos pilosos y que se pueden evidenciar por la formación de típicas unidades bulbo piloso-papila dérmica, orientadas con la polaridad contraria a la epidermis; puede presentar también gránulos reminiscentes de la hoja interna del pelo y diferenciación escamosa. Es característico del TE la formación de estructuras quísticas cuyo epitelio cornifica de manera abrupta y compacta, queratización de tipo matricial, y que con frecuencia calcifica, y eventualmente osifica, desencadenando una infiltración histiocítica a su alrededor como granulomas de tipo cuerpo extraño. En el CBC se presentan infiltrados inflamatorios linfocitocíticos, no granulomatosos, de variable densidad pero usualmente de moderados a intensos. En el TE los infiltrados inflamatorios pueden ser leves o ausentes. En el caso presentado, el componente tricoepitelial presentaba infiltrados relativamente prominentes, posiblemente por la vecindad del carcinoma basocelular y/o por inmunidad cruzada.

Finalmente, en el estroma del TE se pueden distinguir dos patrones celulares, el primero, que constituye su mayoría, consta de fibroblastos fusiformes rodeados de colágeno abundante. El segundo tipo de estroma se aprecia típicamente de manera focal adyacente a islotes epiteliales y está conformado por agregados de fibroblastos con núcleo oval que producen escaso colágeno. Se ha postulado que estos agregados celulares representan diferenciación hacia mesénquima papilar, y de allí el término "cuerpos papilares mesenquimales". En el CBC sólo rara vez se presentan⁶.

Carcinoma Basocelular	Tricoepitelioma
Predominio epitelial sobre estroma.	Predominio estromal sobre epitelio.
Agregados epiteliales que varían de forma y tamaño	Agregados epiteliales arborescentes, en encaje, o cribados.
Hendiduras estroma-parenquima.	Hendiduras estroma-estroma.
Estroma moderadamente fibroblástico que no simula tejido conectivo perianexial	El estroma, marcadamente fibroblástico, simula tejido conectivo perifolicular. No es edematoso ni mucinoso.
Sin anillos concéntricos de colágeno alrededor de colecciones epiteliales.	Con anillos concéntricos de colágeno alrededor de agregados epiteliales.
Ocasional diferenciación folicular expresada con formaciones quísticas tapizadas por epitelio de tipo infundibular.	Diferenciación folicular expresada frecuentemente con la formación de unidades bulbo piloso-papila y la presencia de gránulos tricohialinos
Inusual presencia de cuerpos papilares mesenquimales.	Común presencia de cuerpos papilares mesenquimales.
Abundante mucina epitelial	Mucina epitelial usualmente ausente.
Frecuente necrosis de células epiteliales de manera individual o masiva (confluyente).	No células necróticas.
Agregados epiteliales pueden ser grandes.	Agregados epiteliales tienden a ser medianos
Diferenciación escamosa infrecuente.	Diferenciación escamosa frecuente.
Figuras mitóticas epiteliales frecuentes.	figuras mitóticas escasas o ausentes.
Común ocurrencia de depósitos de melanina en células epiteliales y macrófagos adyacentes.	Presencia de pigmento melánico excepcionalmente.
Infiltrados inflamatorios mononucleares usualmente presentes.	Infiltrados inflamatorios leves o ausentes
No granulomas de tipo cuerpo extraño.	Granulomas tipo cuerpo extraño comunes
Conexiones epiteliales epidérmicas frecuentes.	Conexiones epiteliales epidérmicas infrecuentes

SUMMARY

A case of a young female patient who developed a basal cell carcinoma in a solitary and sporadic trichoepithelioma is presented. This unusual instance illustrates and contrasts clinical and pathologic features of two neoplasms which share more characteristics than differences and so, it is usually difficult to distinguish them.

(Key words: Basal cell carcinoma, Trichoepithelioma, Adnexal Neoplasm).

BIBLIOGRAFIA

1. Miller JS. Biology of Basal Cell Carcinoma. (Part I). J Am Acad Dermatol 1991; 24: 1-13.
2. Headington JT. Tumors of the hair follicle. A review. Am J Pathol 1976; 85: 480-503.
3. Zupkowski L, Schewach-Millet M. Multiple trichoepithelioma in a mother and two children. Dermatologica. 1966; 132: 248-256.
4. Hashimoto K, Mehregan AH, Kamakiri M. Tumors of skin appendages. Butterworth. Stoneham, 1987. pp 106-111.
5. Miller JS. Biology of Basal Cell carcinoma (Part II). J Am Acad Dermatol 1991; 24: 161-175.
6. Brooke JD, Fitzpatrick JE, Golitz LE. Papillary mesenchymal bodies: A histologic finding useful in differentiating trichoepitheliomas from basal cell carcinomas. J Am Acad Dermatol 1989; 21: 253-528.
7. Lowe L, Rapini RP. Newer variants and simulants of basal cell carcinoma. J Dermatol Surg Oncol 1991; 17: 641-648.
8. Gary HR, Helwig EB. Epithelioma adenoides cysticum and solitary trichoepithelioma. Arch Dermatol 1967; 87: 102-114.