

Tricofoliculoma del vestíbulo nasal. Reporte de caso y revisión de la literatura

LUISA MONTILLA¹, ELIZABETH BALL², JOSÉ SARDI³, NISA VALENTINA MORANTE⁴.

Resumen:

El tricofoliculoma es un hamartoma benigno, poco frecuente del folículo piloso, descrito por Miescher en 1944. Se presenta principalmente durante la edad adulta, sin embargo, puede afectar cualquier grupo etario. Se manifiesta clínicamente como una pápula o nódulo con depresión central de la cual protruye un penacho de pelos finos. La localización más frecuente es en la cara y cuero cabelludo, sin embargo se han reportado otras localizaciones. Histopatológicamente, se caracteriza por una estructura quística infundibular central de paredes delgadas, de la que irradian numerosos folículos vellosos secundarios. Clínicamente puede diagnosticarse erróneamente como carcinoma de células basales o molusco contagioso, así como otros tumores, siendo la histopatología fundamental para su diagnóstico. Describimos el caso de una paciente adulta con un nódulo en vestíbulo nasal de 5 años de evolución que fue diagnosticado histopatológicamente como tricofoliculoma.

Palabras clave: tricofoliculoma, vestíbulo nasal, folículo piloso, hamartoma

Trichofolliculoma of the nasal vestibule. Case report and literature review

Summary:

Trichofolliculoma is a benign, rare hamartoma of the hair follicle described by Miescher in 1944, occurs mainly during adulthood, however it can affect any age group. Clinically it appears usually as a papule or nodule with a central depression, with a tuft of fine hair protruding from the dell. The most common localization is the face and the scalp, but there are other locations. Histopathologically, it is characterized by a thin-walled central infundibular cystic structure, from which numerous secondary hair follicles radiate. Clinically, it can be misdiagnosed as basal cell carcinoma or molluscum contagiosum, as well as other tumors; the histopathology is fundamental for the diagnosis. In this report we describe the case of a female adult patient with a nodule in the nasal vestibule of 5 years of evolution which was diagnosed as trichofolliculoma

Key words: trichofolliculoma, nasal vestibule, hair follicle, hamartoma

1. Residente de 3er año del postgrado de Dermatología y Sifilografía. Hospital Universitario de Caracas
2. Dermatólogo - Dermatopatólogo. Hospital Universitario de Caracas
3. Dermatólogo – Profesor Agregado Universidad Central de Venezuela. Adjunto a la consulta de cirugía dermatológica. Hospital Universitario de Caracas
4. Dermatólogo – Adjunto a la consulta de cirugía dermatológica. Hospital Universitario de Caracas

Autor para correspondencia:
Luis Montilla:
luisaelenamontilla002@gmail.com

INTRODUCCIÓN

Los tumores foliculares benignos comprenden un grupo grande y heterogéneo de neoplasias comunes histológicamente¹. En 1944 Miescher, escogió el término de "tricrofoliculoma" en una mujer de 46 años, con un nódulo el cual presentaba un pequeño poro central del cual emergían pelos delgados². Es considerado por algunos autores más que una neoplasia como un hamartoma³. Representa el 22% de los tumores de diferenciación pilar. Puede afectar a ambos sexos por igual, y cualquier grupo etario, siendo más frecuente en adultos entre la 2° y 6° décadas de vida (media: 45 y 50 años)^{4,5,6}.

Caso clínico

Paciente femenina de 70 años quien acude por presentar nódulo pediculado, de 0,8 cm de diámetro, firme, eritematoso, no doloroso, de superficie lisa, de 5 años de evolución, localizado en vestíbulo nasal derecho, de crecimiento progresivo. La lesión ocasionaba obstrucción nasal parcial con compromiso del paso de aire (Figura 1). Los diagnósticos clínicos planteados fueron los siguientes: pólipos nasal, tumor de anexo y neurofibroma.

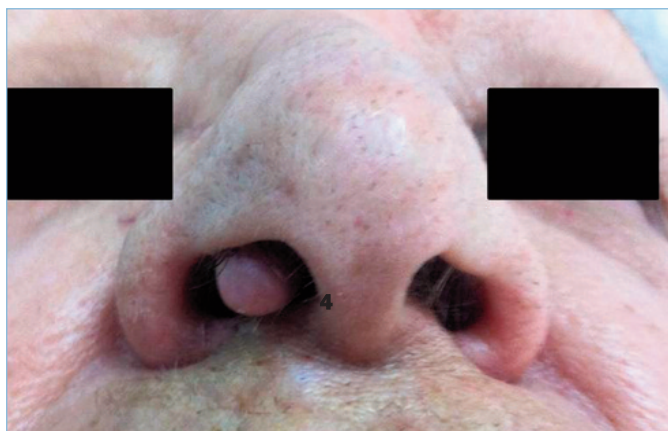


Figura 1.- Nódulo eritematoso, pediculado, firme, superficie lisa, en vestíbulo nasal derecho

Se realiza exéresis completa con corte del pedículo y posterior electrocoagulación de su base. En el estudio histopatológico, se

observó un tumor dérmico bien delimitado, cubierto por epidermis adelgazada, formado por estructuras foliculares en diferentes etapas del ciclo piloso (Figura 2). En los cortes longitudinales, un infundíbulo folicular muy dilatado, lleno de queratina compacta, del cual emergen folículos pilosos secundarios y terciarios en distintas etapas de evolución: folículos en fase anágena, catágena y telógena (Figura 3,4,5,6). Alrededor de los folículos, un estroma denso con una gruesa vaina perifolicular y cambios mixoides en el estroma (Figura 5 y 6). En una zona se observó un pequeño foco de decapitación apocrina (Figura 7 y 8). Seguimiento de 6 meses sin recurrencias.

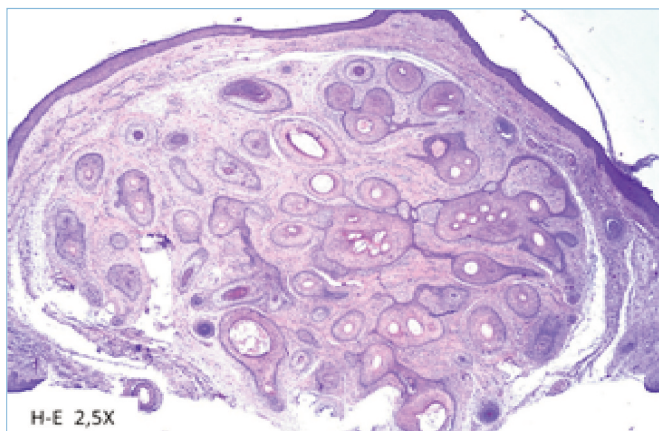


Figura 2.- Tumor dérmico bien delimitado que está formado por estructuras foliculares

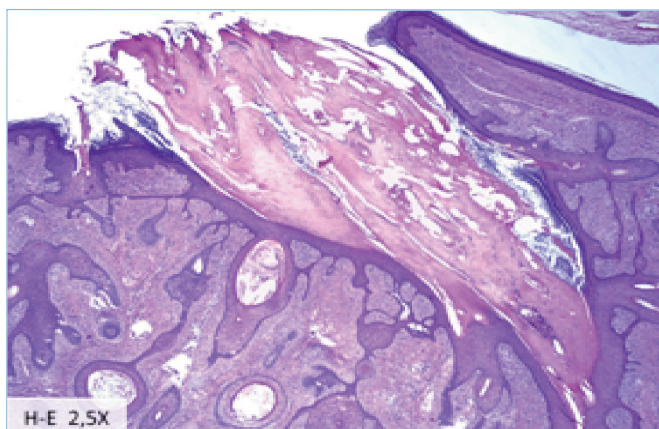


Figura 3.- Corte longitudinal. De un infundíbulo folicular dilatado quístico se derivan folículos pilosos secundarios y terciarios

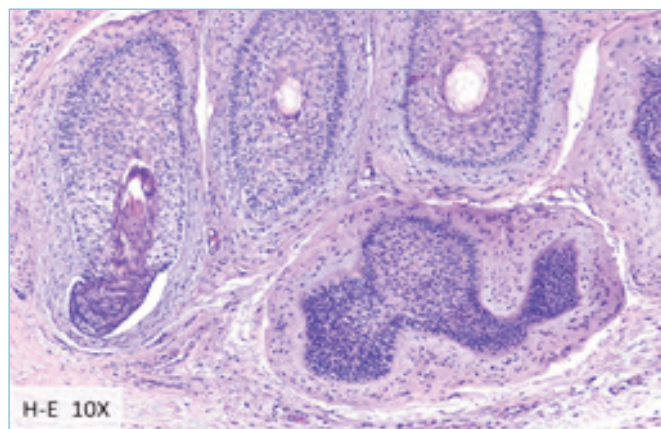
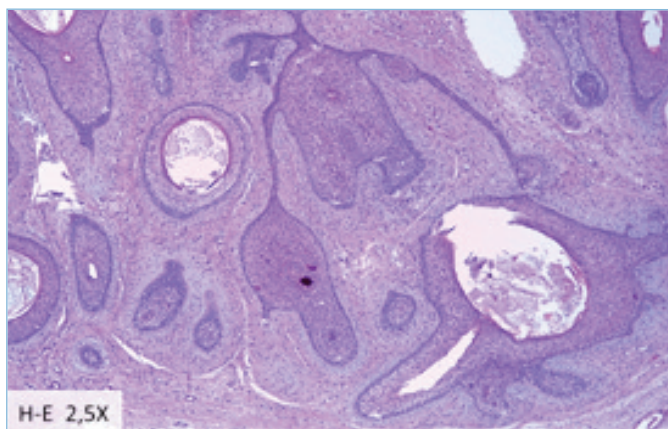


Figura 4 y 5.- Corte transversal. Folículos pilosos secundarios y terciarios en distintas etapas de diferenciación. Denso estroma con gruesa vaina perifolicular.

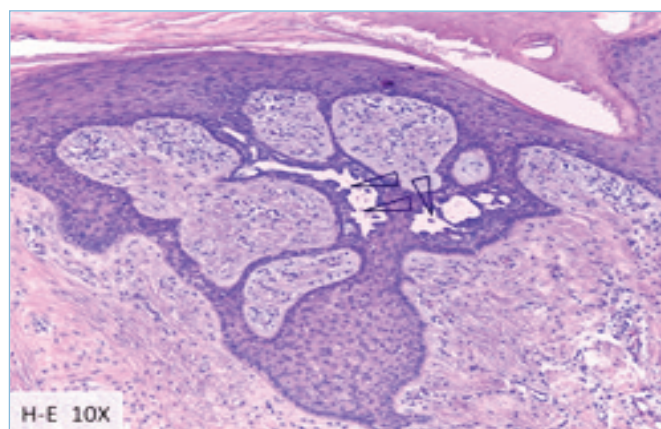
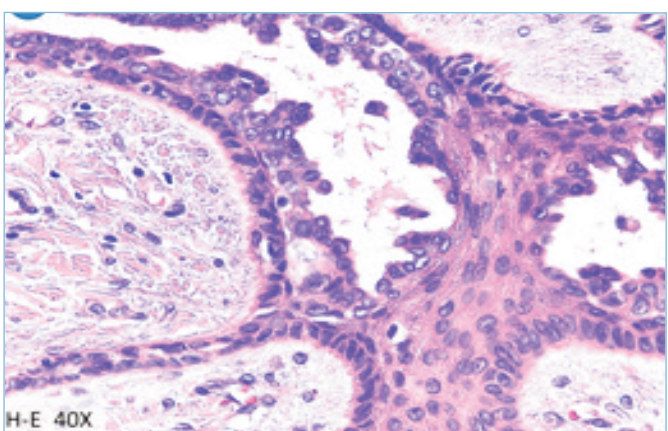


Figura 6.- Folículos pilosos en etapa catágena, anágena y telógena. Obsérvese el estroma con presencia de mucina

Figura 7.- Zona focal con decapitación apocrina



Figuras 8. Zona focal con decapitación apocrina

Discusión

El tricofolículo (TF) muestra una diferenciación intermedia entre un nevus del folículo piloso, que es una hiperplasia simple de este folículo, y un tricoepitelioma, que generalmente carece de un folículo piloso maduro⁴.

Clínicamente se presenta como una pápula o nódulo de 0.5-1 cm, en forma de cúpula, con una depresión central de la cual emergen un penacho de pelos finos, usualmente blancos, pero que también pueden ser pigmentados, parecidos a pelos en penacho de lana o inmaduros. A veces la depresión está cubierta por un tapón queratósico, a lo que se ha denominado signo de Pinkus⁷. Predomina en la cabeza y el cuello, afecta principalmente la nariz, pabellón auricular y las la región geniana. Otras localizaciones poco

frecuentes que se han reportado son el canal auditivo externo, los párpados y los genitales (pene, escroto, vulva), labio, extremidades superiores y el vestíbulo nasal, como fue el caso de nuestra paciente⁴⁻⁷. En un estudio de 90 casos de TF la presentación clínica fue una pápula o nódulo de diámetro promedio de 7 mm (2–17 mm) con cráter central en sólo 15.5% (n = 14) y pelos visibles en 12.2% (n = 11). Los diagnósticos clínicos más frecuentes fueron el carcinoma de células basales (n = 26), el nevo melanocítico (n = 19) y el quiste epidérmico / dermoide (n = 18), pero el tricofoliculoma se pensó en solo 8 casos⁸. Las lesiones con las cuales debe hacerse diagnóstico diferencial son otros tumores anexiales de diferenciación pilar y el carcinoma basocelular especialmente cuando el tricofoliculoma no presenta la depresión central ni la salida de pelo, como en la paciente de este estudio^{6,7}.

La etiopatogenia de TF sigue siendo desconocida. Estudios experimentales sugieren la intervención de la vía de señalización BMP (proteína morfogenética ósea), involucrada en la homeostasis tisular. Al inhibir esta vía de señalización encontraron que principalmente se modificaron dos moléculas de adhesión celular. La expresión de E-Cadherina disminuye, por lo tanto, se produce una inhibición de la diferenciación de las células progenitoras del cabello. Por otro lado, el CD44, aumenta su concentración y esto permite que las células recién generadas migren para formar el tumor. Estas vías pudieran ser útiles para el desarrollo de terapias antitumorales⁸.

La descripción histopatológica fue realizada inicialmente por Kligman y Pinkus, Ackerman y Chongchitnant. A menor aumento el TF es simétrico, bien circunscrito, orientado verticalmente a la superficie de la piel. La lesión es cupuliforme y el ápex está representado por uno o varios folículos dilatados contiguos que descienden hacia la dermis. De la pared de estos infundíbulos dilatados, se originan pequeños folículos vellosos secundarios y terciarios^{2,5}. En 1998, Schulz y Hartschuh, examinaron 31 biopsias de TF y concluyeron que los folículos que lo conforman experimentaban los cambios del ciclo folicular normal⁹. Dividieron los cambios morfológicos del TF en 3 etapas: temprana, plenamente desarrollada y tardía. En la etapa temprana, raramente biopsiada, el TF se manifiesta como un infundíbulo folicular discretamente dilatado del cual se irradian varios folículos vellosos discretamente curvilíneos similares a folículos en anágeno. En la etapa plenamente

desarrollada, se observa un infundíbulo crateriforme o quístico muy dilatado, del cual se irradian numerosos folículos vellosos secundarios e incluso terciarios, que pueden ser grandes y de formas bizarras. Los folículos de las etapas tempranas y completamente desarrolladas suelen estar en la fase anágena y contienen las papilas foliculares, las células matriciales de los bulbos y las células claras de la vaina radicular externa^{5,6}.

Los cambios de la etapa tardía simulan los observados en el ciclo normal del folículo piloso, con presencia de regresión de los folículos a la fase catágena y telógena. El revestimiento epitelial de la estructura quística central se hace más gruesa, con células epiteliales que simulan la vaina radicular externa en catágeno, incluyendo células apoptóticas y una membrana basal gruesa^{5,6}. El número de folículos secundarios disminuye y muchos de ellos lucen en fase catágena o telógena, con una gruesa membrana basal alrededor de los folículos secundarios y un estroma denso que representa una pronunciada vaina perifolicular. El estroma muestra cambios mixoide y puede haber metaplasia adiposa. El caso aquí presentado corresponde a un tricofoliculoma en etapa tardía¹⁰.

En el estudio con más casos reportados hasta el presente (90 casos), los autores evaluaron las características clínicas, histopatológicas e inmunohistoquímicas del tricofoliculoma. Histopatológicamente observaron una depresión o poro central en el 58% de los casos (como en el caso presentado), vellosidades en el 69%, con hasta 25 folículos secundarios, pero menos de 10 en el 60% de los casos. En muchos casos, encontraron numerosas estructuras foliculares inmaduras rudimentarias en todas las etapas, además de pequeños folículos maduros y glándulas sebáceas en el 41%, descrita como una variante especial de tipo sebáceo¹¹.

En general existen variantes histopatológicas del TF que los acercan a otras entidades, entre ellas se describen: 1) TF con diferenciación sebácea que lo relaciona con el hamartoma sebáceo folículo quístico. 2) TF con múltiples folículos pilosos vellosos sumergidos en un estroma folicular típico que lo relaciona con el nevus del folículo piloso. 3) TF con cambios mixoides prominentes. 4) TF con cambios quísticos prominentes. 5) TF con osificación prominente. 6)

TR con tallos pilosos pigmentados, cambios focales de hiperqueratosis epidermolítica y disqueratosis acantolítica focal. En el presente caso, observamos focos de decapitación apocrina, rasgo que no ha sido descrito en la literatura. Sin embargo, dado que algunos autores consideran el TF un hamartoma y que los folículos pilosos, glándulas sebáceas y apocrinas que constituyen la unidad folículo sebácea apocrina, derivan de una célula basaloide pluripotencial, es posible la presencia de cambios apocrinos focales en un TF^{12,13}.

Mediante métodos inmunohistoquímicos se ha podido demostrar que esta lesión presenta cambios regresivos similares a las fases de crecimiento del pelo normal. El TF expresa CK17 intensamente, así como PHLDA1 y BerEP4, dos marcadores expresados en folículos normales y en ciertos tumores foliculares^{7, 13}.

Debido a la extensión ocasional a la dermis/hipodermis profunda y a las proyecciones de radiación, el tratamiento de elección es la extirpación quirúrgica con un margen de 2 mm desde el ostium. Otros autores plantean sólo escisión completa sin márgenes, siendo éste el tratamiento de elección para establecer el diagnóstico en las formas sin penachos de pelo central como en nuestra paciente^{1,6}. Otras alternativas con las que se cuenta son el rasurado cuando la lesión es muy exofítica y el láser de CO₂³. Por lo general, el pronóstico del TF es excelente sin recurrencia².

Son escasos los casos publicados de TF en vestíbulo nasal, no existiendo reportes en la literatura nacional. El TF es de fácil diagnóstico clínico cuando se trata de una pápula facial con pelos centrales en adultos de mediana edad. Sin embargo, esta característica se encuentra solo en una minoría de casos y el diagnóstico generalmente se basa en la histopatología●

Referencias

1. Tellechea O, José Carlos Cardoso JC, Reis JP, et al. Benign follicular tumors. *Un Bras Dermatol*.2015;90(6):780–798.
2. Ackerman AQB, Reddy Vijaya, Soyer PH. In: *Neoplasms with follicular differentiation*. New York: Ardor Scribendi; 2001.
3. Kazakov D, Michal M, Kacerovska D, McKee P. In: *Cutaneous Adnexal Tumors*. Wolster Kluwer/ Lippincott Williams and Wilkins; 2012.
4. Molina A, Saeb M. Trichofolliculoma originating within a fibroepithelial polyp. A case report, a brief review. *DCMQ*. 2012;10(4)
5. Chang Min Ch, Corteza Lynn L, Woo-Young S. Multiple trichofolliculomas in unusual sites: a case report and review of the literatura. *Inter J Dermatol*. 2012;(1):134-727
6. Jégou-Penouil MH, Bourseau-Quetier C, Cajanus S, Rigon JL, Risbourg M, Kluger N. Trichofolliculoma: a retrospective review of 8 cases. *Ann Dermatol Venereol*. 2015;142(3):183-8
7. Tan SN, Mazita A, Mohamad R, et al. Trichofolliculoma of the nasal vestibule. *J Surg dermatol*.2016;1(1):16-17.
8. Romero-Pérez D, García-Bustinduy M, Cribier B. Clinicopathologic study of 90 cases of trichofolliculoma. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2017;31(3):141-142.
9. Schulz T. y Hartschuh W. El tricofolliculoma sufre cambios correspondientes al retroceso del folículo piloso normal en su ciclo. *Revista de patología cutánea*. 1998;25 (7):341-353
10. Kazakov D, Michal M, Kacerovska D, McKee P. In: *Cutaneous Adnexal Tumors*. Wolster Kluwer/ Lippincott Williams and Wilkins; 2012
11. Gokalp H, Gurer MA, Alan S. Trichofolliculoma: a rare variant of hair follicle hamartoma. *Dermatology Online Journal*.2013;19(8):7
12. Carranza MV, Garibay A, Monter AJ. Tricofolliculoma. *Dermatología Rev Mex* 2008;52(5):225-7
13. Kan L, Liu Y, McGuire TL, Bonaguidi MA, Kessler JA. Inhibition of BMP signaling in P-Cadherin positive hair progenitor cells leads to trichofolliculoma-like hair follicle neoplasias. *J Biomed Sci*. 2011;18:92