

7. Genillier-Foin N, Avenel-Audran M. Purpuric contact dermatitis from Agave Americana. *Ann Dermatol Venereol*. 2007;134(5 Pt 1):477–8.
8. Maroni PD, Koul S, Meacham RB, Chandhoke PS, Koul HK. Effects of oxalate on IMCD cells: a line of mouse inner medullary collecting duct cells. *Ann N Y Acad Sci*. 2004;1030:144–9.
9. Golan H, Landau M, Goldberg I, Brenner S. Dermatitis from contact with Agave americana. *Harefuah*. 2000;139:276–8.
10. Brenner S, Landau M, Goldberg I. Contact Dermatitis with Systemic Symptoms from Agave americana. *Dermatology*. 1998;196:408–11.

R. Barabash-Neila<sup>a,\*</sup>, T. Zulueta-Dorado<sup>b</sup> y J. Conejo-Mir<sup>a</sup>

<sup>a</sup> *Servicio de Dermatología, Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla, España*

<sup>b</sup> *Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla, España*

\* Autor para correspondencia.

*Correo electrónico:* romanbarabash@hotmail.com

(R. Barabash-Neila).

doi:10.1016/j.ad.2010.03.029

## Síndrome de Brooke-Spiegler: tratamiento de los tricoepiteliomas con láser de CO<sub>2</sub>

### Carbon Dioxide-Laser Treatment of Trichoepitheliomas in Brooke-Spiegler Syndrome

*Sr. Director:*

El síndrome de Brooke-Spiegler constituye una genodermatosis muy poco frecuente, de herencia autosómica dominante y penetrancia variable, en el que existe una predisposición a la formación de distintas neoplasias anexiales debido a una alteración en la unidad folículo-sebáceo-apocrina<sup>1-4</sup>. Clínicamente se caracteriza por la aparición simultánea y progresiva de múltiples cilindromas en el cuero cabelludo, tricoepiteliomas faciales y, en ocasiones, espiroadenomas ecinos<sup>1-4</sup>.

El *locus* genético implicado en la aparición de esta entidad se encuentra en el cromosoma 16q12-q13, y en él se encuentra el gen supresor tumoral CYLD1, implicado en la regulación de la proliferación de los anejos cutáneos<sup>5</sup>. Existe una gran variabilidad fenotípica intrafamiliar, de manera que miembros de una misma familia, con idénticas mutaciones, pueden presentar de manera aislada o simultánea tricoepiteliomas, cilindromas o, menos frecuentemente, espiroadenomas ecinos.

Los tricoepiteliomas se caracterizan clínicamente como lesiones indoloras, papulosas, milimétricas, translúcidas, agrupadas preferentemente en los surcos nasogenianos, la nariz y la frente. Histológicamente se caracterizan por presentar múltiples islotes de células basaloideas sobre un estroma fibroso junto a numerosos quistes córneos. Se ha descrito excepcionalmente malignización de tricoepiteliomas múltiples familiares y presencia de carcinomas basocelulares asociados<sup>6</sup>. El diagnóstico diferencial debe realizarse con procesos que cursan con la presencia de múltiples pápulas faciales firmes hereditarias como son: síndrome de Birt-Hogg-Dubé (fibrofolículosomas), síndrome de Cowden (tricolemomas), esclerosis tuberosa (angiofibromas), síndrome del hamartoma folicular basaloide múltiple (hamartomas basaloideos foliculares), síndrome de Rombo (tricoepiteliomas), síndrome de Gardner (quistes epidérmicos), etc.<sup>7</sup>.

Los cilindromas aparecen como múltiples nódulos rosados de superficie lisa, consistencia firme y buena delimitación, con telangiectasias en su superficie, cuyo

tamaño varía desde unos pocos milímetros hasta varios centímetros; ocasionalmente pueden ser dolorosos y se localizan en la cabeza, preferentemente en el cuero cabelludo. Histológicamente se caracterizan por una lesión en forma de nódulo dérmico bien delimitado, sin conexión epidérmica constituido por agregados de células basaloideas densamente agregadas "en rompecabezas" y rodeadas de un material muy eosinófilo.

Tanto los tricoepiteliomas como los cilindromas tienden a aumentar en tamaño y en número a lo largo del tiempo, pudiendo causar considerables alteraciones estéticas con repercusiones psicológicas, sociales y profesionales, por lo que el tratamiento precoz está indicado para disminuir las secuelas postquirúrgicas y aumentar la satisfacción del paciente.

El abordaje terapéutico de estas lesiones es de carácter paliativo y se han descrito en la literatura diversos tratamientos como son la electrocoagulación, la crioterapia, la dermoabrasión, el ácido tricloroacético, el ácido retinoico, el láser de CO<sub>2</sub>, la radioterapia y la extirpación quirúrgica<sup>8,9</sup>.

Presentamos dos casos de tricoepiteliomas múltiples tratados con láser de CO<sub>2</sub>: el primer caso se trata de una mujer de 43 años con síndrome de Brooke-Spiegler que ha recibido, durante los 9 años de seguimiento, 4 sesiones de vaporización con láser de CO<sub>2</sub> de onda continua (una sesión bianual) con 3-5 W de potencia (de uno a tres pases) (figs. 1 y 2). El segundo caso se trata de un varón de 43 años con síndrome de Brooke-Spiegler que ha recibido de manera bianual, desde el año 2003, tratamiento con vaporización con láser de CO<sub>2</sub> de onda continua a 5 W de potencia (fig. 3).

En ambos casos el resultado estético ha sido satisfactorio, produciéndose una reducción significativa de las lesiones (aplanamiento de las mismas, aunque) sin llegar a desaparecer por completo. Durante el seguimiento se ha objetivado una lenta recidiva y aparición de nuevas lesiones respondiendo adecuadamente a nuevas sesiones de láser de CO<sub>2</sub>.

El láser de CO<sub>2</sub> es un instrumento quirúrgico basado en una emisión de energía en forma de luz infrarroja, a una longitud de onda de 10.600 nm, que es absorbida por el agua causando vaporización de la piel con necrosis coagulativa en la dermis remanente. Usado de forma continua tiene un efecto de corte quirúrgico (de forma focalizada) o vaporizador (de forma deslocalizada). Sus características más relevantes son la gran rapidez de acción, que permite tratar áreas extensas, la selectividad y precisión de sus efectos, así como su gran especificidad sobre el daño tisular, que ocasiona una destrucción muy locali-



**Figura 1** Mujer de 43 años con síndrome de Brooke-Spiegler. Tratamiento mediante vaporización con láser CO<sub>2</sub> de onda continua, antes y 5 meses después del tratamiento.

zada y permite el tratamiento de múltiples lesiones con mínima hemorragia. Las complicaciones del tratamiento incluyen el eritema, el edema, la sensación de quemazón, la reactivación del herpes simple, la hipo o hiperpigmentación o las cicatrices hipertróficas<sup>10</sup>. Entre sus indicaciones destacan los rinofimas, las quelitis actínicas, la enfermedad de Bowen, los tricoepiteliomas, los neurofibromas, los



**Figura 2** Paciente de la figura 1. Se objetivan tricoepiteliomas a mayor detalle, antes y después del tratamiento.



**Figura 3** Varón de 43 años con síndrome de Brooke-Spiegler. Formación de costras inmediatamente tras la vaporización con láser CO<sub>2</sub> de onda continua a 5 W de potencia.

siringomas, los xantelasmas palpebrales, los angiofibromas faciales, los linfangiomas circunscritos, los angioqueratomas, los nevus epidérmicos, los nevus congénitos y la enfermedad de Hailey-Hailey. También podría aplicarse en casos de verrugas, queloides y cicatrices hipertróficas, queratosis actínicas, carcinomas basocelulares y radiodermatitis<sup>8</sup>.

La terapia con láser de CO<sub>2</sub>, cada vez más utilizado en dermatología, fue una buena opción terapéutica en los casos de síndrome de Brooke-Spiegler presentados, ya que el gran número de lesiones faciales a menudo producen un impacto emocional significativo y podemos ofrecer una alternativa, que aunque no es curativa, proporciona buenos resultados estéticos con mínimos efectos secundarios.

### Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

### Bibliografía

1. Pereiro Ferreiros M, Pereiro M, Bebreiro C, et al. Asociación de tricoepiteliomas múltiples, clinidromas y espiroadenomas: estudio de una familia. *Actas Dermosifiliogr.* 1990;81:762–5.
2. Delfino MD, Anna F, Ianniello S, et al. Multiple hereditary trichoepithelioma and cylindroma (Brooke-Spiegler Syndrome). *Dermatologica.* 1991;183:150–3.
3. Borrego L, Pinedo F, Rivera R, et al. Tricoepitelioma multiple familiar asociado a cilindróma y espiroadenoma. Síndrome de Brooke-Spiegler *Actas Dermosifiliogr.* 2002;93:254–8.
4. Mataix J, Bañuls J, Botella C, et al. Síndrome de Brooke-Spiegler: una entidad heterogénea. *Actas Dermosifiliogr.* 2006;97:669–72.
5. Bowen S, Gill M, Lee DA, Fisher G, Geronemus RG, Vazquez ME, et al. Mutations in the CYLD gene in Brooke-Spiegler syndrome, familial cylindromatosis, and multiple familial trichoepithelioma: lack of genotype-phenotype correlation. *J Invest Dermatol.* 2005;124:919–20.
6. Carapeto FJ. Tricoepitelioma múltiple con variable evolución de sus lesiones (malignización y regresión espontánea). *Med Cutan Iber Lat Am.* 1977;1:65–70.
7. Vincent A, Farley M, Chan E, James WD. Birt-Hogg-Dubé syndrome: a review of the literatura and the differential diagnosis of firm facial papules. *J Am Acad Dermatol.* 2003;49:698–705.
8. Martins C, Bartola E. Brooke-Spiegler syndrome: treatment of cylindromas with CO<sub>2</sub> laser. *Dermatol Surg.* 2000;26:877–80.
9. Retamar RA, et al. Brooke-Spiegler syndrome- report of four families: treatment with CO<sub>2</sub> laser. *Int J Dermatol.* 2007;46:583–6.
10. Sánchez E. Interacción del láser de CO<sub>2</sub> con la piel humana. Comparación del láser continuo y el superpulsado. *Actas Dermosifiliogr.* 1997;88:257–64.

I. Allende\*, M.T. Truchuelo, J. Alcántara y P. Boixeda

*Servicio de Dermatología, Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid, España*

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: iratiallengde@telefonica.net

(I. Allende).

doi:10.1016/j.ad.2010.06.023