

## Carcinoma tricoblástico, una enfermedad poco común

### *Trichoblastic carcinoma, an uncommon entity.*

María Trinidad Sánchez-Tadeo,<sup>1</sup> Karla Michelle Doria-Pérez,<sup>2</sup> Conrado Romo-Sánchez<sup>3</sup>

#### Resumen

El carcinoma tricoblástico es una neoplasia maligna rara de los anexos cutáneos, con diferenciación hacia las células germinativas foliculares. Se distingue por ser un carcinoma de células basaloides, escasamente diferenciado y con potencial metastásico. En términos histopatológicos puede confundirse fácilmente con un carcinoma basocelular. Comunicamos el primer caso clínico reportado en México y una revisión de los casos de carcinoma tricoblástico que se han publicado.

**PALABRAS CLAVE:** Carcinoma tricoblástico; carcinoma basocelular.

#### Abstract

*Trichoblastic carcinoma is a rare malignant neoplasm of the adnexal structures, with a differentiation toward follicular germinative cells. It is characterized by being a basaloid, poorly differentiated carcinoma with metastatic potential. Histopathologically it can be easily confused with a basal cell carcinoma. We present the first case reported in Mexico and a brief review of the trichoblastic carcinoma cases published in the literature.*

**KEYWORDS:** *Trichoblastic carcinoma; Basal cell carcinoma.*

<sup>1</sup> Cirujana dermatóloga adscrita al Servicio de Cirugía Dermatológica.

<sup>2</sup> Residente de tercer año de Dermatología.

<sup>3</sup> Dermatólogo adscrito a Consulta Externa. Instituto Dermatológico de Jalisco Dr. José Barba Rubio, Zapopan, Jalisco, México.

**Recibido:** agosto 2018

**Aceptado:** septiembre 2018

#### Correspondencia

Karla Michelle Doria Pérez  
kmdp\_90@hotmail.com

#### Este artículo debe citarse como

Sánchez-Tadeo MT, Doria-Pérez KM, Romo-Sánchez C. Carcinoma tricoblástico, una enfermedad poco común. *Dermatol Rev Mex.* 2019 septiembre-octubre;63(5):481-489.

## ANTECEDENTES

El carcinoma tricoblástico es un carcinoma con diferenciación hacia células germinativas foliculares que recuerdan al tricoblastoma.<sup>1,2</sup> Existe controversia en cuanto a su origen; se han descrito en transformación maligna de tricoblastomas, aparición *de novo* o por degeneración maligna de una neoplasia benigna preexistente.<sup>1-7</sup> Se describe como un tumor basaloide sin conexión con la epidermis, poco circunscrito, con alto índice mitótico y alto riesgo de metástasis.<sup>2</sup> Afecta a hombres y mujeres por igual y se ha visto que su aparición es más común en la quinta y sexta décadas de la vida y en zonas no necesariamente fotoexpuestas.<sup>2</sup> El carcinoma tricoblástico está infradiagnosticado porque es una afección relativamente reciente que todavía no es reconocida como tal por todos los patólogos. Comunicamos el caso de un paciente con carcinoma tricoblástico localizado en la espalda, tratado con cirugía y una revisión de la bibliografía.

## CASO CLÍNICO

Paciente masculino de 75 años de edad, casado, originario de Ixtlahuacán de los Membrillos, Jalisco, y residente de Guadalajara, Jalisco, quien acudió a consulta por padecer una lesión en la espalda de 15 años de evolución, que había crecido lentamente y era asintomática. Tenía como antecedentes personales diabetes mellitus tipo 2, hipertensión arterial sistémica y tabaquismo positivo con índice tabáquico de 43 paquetes/año. A la exploración física se encontró una dermatosis que afectaba el tronco, en la cara posterior, en la región supraescapular derecha, constituida por una neoformación subcutánea, de consistencia firme, móvil, de 7 x 7.5 cm, de bordes precisos, cubierta por piel eritematosa e hiperpigmentada, mal definida (**Figura 1**), de evolución aparentemente crónica. El ultrasonido doppler de partes blandas reveló

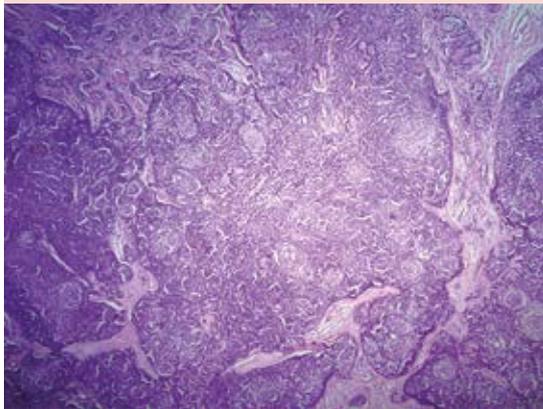


**Figura 1.** Neoformación subcutánea, firme y móvil de crecimiento lento, eritematosa y con áreas de hiperpigmentación en la región supraescapular derecha.

una masa sólida, de contenido heterogéneo, lobulada, con septos en su interior, vascularizada, sin invasión a tejidos profundos. Se solicitó valoración preoperatoria; la biometría hemática, la química sanguínea y los tiempos de coagulación no mostraron alteraciones. La biopsia por escisión evidenció como hallazgos transoperatorios un tumor blanquecino, multilobulado (**Figura 2**). En el estudio histopatológico se localizó en la dermis una proliferación de masas y cordones de células epiteliales de morfología basaloide con células pleomórficas y figuras mitóticas. Los cordones mostraban un patrón infiltrante dentro de un estroma fibroso y dentro de las masas basaloides se observaban grupos de células con diferenciación epitelial bulbar (**Figura 3**). Se diagnosticó carcinoma tricoblástico. Los estudios de extensión en busca de metástasis, la radiografía de tórax, el ultrasonido de cuello y el ultrasonido hepático y de vías biliares resultaron negativos. Se reintervino para ampliación de márgenes otorgando 3 cm a cada lado de la cicatriz y hasta la fascia muscular anterior.



**Figura 2.** Pieza quirúrgica, tumor blanquecino, multilobulado.



**Figura 3.** Histología, proliferación de masas y cordones de células epiteliales de morfología basaloide en la dermis, dentro de un estroma fibroso y dentro de las masas basaloides se observan grupos de células con diferenciación epitelial bulbar (H&E, 40X).

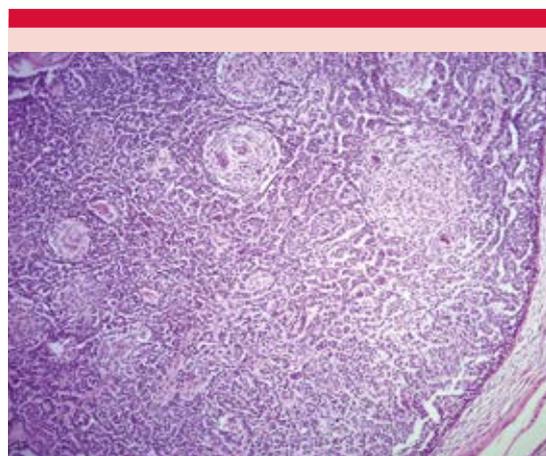
## DISCUSIÓN

El carcinoma tricoblástico es un tumor maligno que en términos histológicos muestra diferencia-

ción folicular.<sup>1,2</sup> Constituye un reto diagnóstico para el dermatólogo y el dermatopatólogo al ser un tumor poco frecuente. La expresión clínica de esta neoplasia es inespecífica, lo que hace que en la mayoría de casos el diagnóstico sea histopatológico y no clínico.

Desde el punto de vista clínico, puede manifestarse como un nódulo, neoformación o menos comúnmente como una masa ulcerada dérmica o subcutánea, escasamente delimitada, asimétrica y firme. Éstos experimentan inicialmente un crecimiento lento y posteriormente de manera repentina pueden mostrar crecimiento rápido con inflamación y descoloración lívida.<sup>2</sup> Se encuentran principalmente en la cabeza y con menor frecuencia en el tronco y las extremidades.<sup>8</sup> La edad de aparición es principalmente en adultos mayores, el paciente más joven reportado en la bibliografía es de 35 años<sup>1,9</sup> y el mayor de 87 años de edad.<sup>5</sup>

Estas neoplasias se dividen en bajo y alto grado de malignidad. Las de bajo grado se caracterizan por tener crecimiento lento, ser lesiones pequeñas, localizadas en la cara y con recurrencias



**Figura 4.** Panorámica de proliferación de masas y cordones de células epiteliales de morfología basaloide en la dermis (H&E, 10X).

frecuentes. Las de alto grado tienden a tener crecimiento repentino sin inflamación, ser lesiones grandes (> 3 cm), con necrosis, localizadas en el tronco y las extremidades, con potencial metastásico (principalmente los pulmones).<sup>2</sup>

En términos histopatológicos, los carcinomas tricoblásticos pueden confundirse con carcinomas basocelulares. En el **Cuadro 1** se describen las principales diferencias histopatológicas entre estas dos enfermedades.<sup>8</sup> El carcinoma tricoblástico se distingue por un tumor basaloide con pocas o ninguna conexión con la epidermis; muestra lóbulos de células basales pequeñas, en su mayor parte sin empalizado periférico, diferenciación epitelial bulbar sin tricogénesis, pleomorfismo nuclear y numerosas mitosis.<sup>2,8</sup> En contraste con el tricoblastoma benigno, el patrón de crecimiento del carcinoma tricoblástico es asimétrico, profundo e infiltrante, con afectación de la grasa y el músculo esquelético.<sup>4</sup> La inmunohistoquímica no es útil porque las características inmunohistoquímicas del carcinoma tricoblástico son las mismas que en el carcinoma basocelular.<sup>2</sup>

El tratamiento de elección es la cirugía; se puede hacer por escisión amplia o por cirugía micrográfica de Mohs.<sup>1,2,8</sup> Debido a la baja incidencia de este carcinoma, no existe un consenso respecto al margen ideal. Laffay y colaboradores<sup>2</sup> sugirieron dos abordajes quirúrgicos basados

en las características clínicas e histopatológicas; tumores < 2 cm sin características histopatológicas de neurotropismo, cirugía con márgenes de 1 cm de ancho y seguimiento clínico cada seis meses; tumores > 2 cm o con características histopatológicas de neurotropismo, cirugía con márgenes de 3 cm o cirugía micrográfica de Mohs y seguimiento clínico cada tres meses. La radioterapia, el vismodegib y el sunitinib se han prescrito como terapia coadyuvante.<sup>2,7,8,10,11</sup>

Se han reportado 20 casos de carcinoma tricoblástico en la bibliografía, en el **Cuadro 2** se describen las características clínicas, histológicas, existencia o no de metástasis, tratamiento y seguimiento de los casos publicados incluido el descrito en este reporte. Del análisis de los mismos, 11 pacientes eran masculinos; la edad promedio de aparición fue de 59.7 años. La lesión inicial estaba localizada en la cabeza en 52.3%, seguida del tronco en 19%. La manifestación clínica más frecuente consistió en una neoformación subcutánea, nodular, firme, de crecimiento lento con repentina inflamación y crecimiento; 12 de los carcinomas tricoblásticos se originaron de neoplasias benignas preexistentes, el más común fue el tricoblastoma. En lo que se refiere a metástasis a distancia, cuatro pacientes las tuvieron; 2 de ellos tenían la lesión inicial en la extremidad superior, 3 lo hicieron a más de un órgano, todos eran del sexo masculino. Las siembras metastásicas a distancia

**Cuadro 1.** Principales diferencias histológicas de carcinoma tricoblástico y carcinoma basocelular

Características histológicas	
Carcinoma tricoblástico	Carcinoma basocelular
Lóbulos de células basales pequeñas en su mayor parte sin empalizado periférico	Empalizado lineal de las células periféricas con espacios de retracción (hendiduras) en relación con el estroma fibroso
Arreglo focal de células escamosas eosinofílicas sin queratinización	Es raro encontrar focos de metaplasia escamosa con queratinización
Diferenciación epitelial bulbar sin tricogénesis	Falta de diferenciación aneural organoide
Pleomorfismo nuclear y numerosas mitosis	Es rara la existencia de mitosis y pleomorfismo
Riesgo de metástasis	Riesgo muy bajo de metástasis

**Cuadro 2.** Casos reportados de carcinoma tricoblástico (continúa en la siguiente página)

Autor	Num. de caso y edad en años	Sexo	Topografía	Neoplasia preexistente	Evolución (años)	Tamaño (cm)	Manifestación clínica	Histología	Metástasis	Tratamiento	Seguimiento
Sau y col. <sup>12</sup>	1 (73)	Fem	Abdomen	Tricoblastoma	40	4	Nódulo dérmico, firme y móvil, de rápido crecimiento con inflamación	Carcinoma indiferenciado, necrosis y alto índice mitótico	Sí, NE	Escisión quirúrgica	Muerte a los 4 meses
Altman y col. <sup>13</sup>	2 (62)	Fem	Mentón	Fibroma tricoblástico	38	2.5 x 2.5	Placa indurada eritemato-amarillenta de crecimiento lento	NE	NE	NE	LDE después de 2 años
Altman y col. <sup>13</sup>	3 (61)	Fem	Mejilla	Fibroma tricoblástico	NE	1.3 x 0.7	Placa indurada eritemato-amarillenta de crecimiento lento	NE	NE	NE	LDE después de 2 años
Altman y col. <sup>13</sup>	4 (66)	Fem	Nariz	Fibroma tricoblástico	40	2.5 x 2	Placa indurada eritemato-amarillenta de crecimiento lento	NE	NE	NE	LDE después de 2 años
Regauer y col. <sup>7</sup>	5 (55)	Masc	Brazo derecho	Tricoblastoma	40	3.5	Nódulo dérmico, firme, móvil de crecimiento rápido y decoloración livida	Carcinoma con células basaloideas y fusiformes, mitosis y necrosis hemorrágica	Hepáticas y pulmonares	Escisión quirúrgica + quimioterapia + radioterapia	Muerte a los 21 meses
Cowen y col. <sup>14</sup>	6 (47)	Masc	Mejilla	Tricoblastoma	5	2 x 2.6	Placa firme, indurada, de crecimiento lento perfiada e hiperpigmentada	Tumor formado de lóbulos rodeados por estroma celular con cuerpitos mesenquimales papilares	Invasión submucosa y muscular	Cirugía micrográfica de Mohs	LDE después de 2 años
Rofagha y col. <sup>15</sup>	7 (53)	Fem	Labio	Tricoblastoma	NE	2 x 1 x 1	NE	Tumor subcutáneo, infiltrante, compuesto por cordones y nidos de células epiteliales, envueltos en un estroma celular	Invasión a músculo	Escisión quirúrgica	NE

**Cuadro 2.** Casos reportados de carcinoma tricoblástico (continúa en la siguiente página)

Autor	Num. de caso y edad en años	Sexo	Topografía	Neoplasia preexistente	Evolución (años)	Tamaño (cm)	Manifestación clínica	Histología	Metástasis	Tratamiento	Seguimiento
Rofagha y col. <sup>15</sup>	8 (74)	Masc	Labio	No	2-3	1.6 x 0.7 x 0.8	NE	Tumor subcutáneo infiltrante compuesto de nidos y cordones de células basaloideas envuelto un estroma fibrocolagenoso; con zonas de queratinización	Invasión a músculo	Escisión quirúrgica	NE
Schulz y col. <sup>5</sup>	9 (84)	Masc	Brazo izquierdo	Tricoblastoma	4-5	3	Nódulo dérmico, móvil y firme, con crecimiento rápido, inflamación y decoloración lívida en las últimas 6 semanas	Carcinoma indiferenciado con epidermis focalmente ulcerada; formado por cordones y nidos de células germinativas foliculares con mitosis, pleomorfismo nuclear y necrosis	No	Escisión quirúrgica	LDE después de 2 años
Schulz y col. <sup>5</sup>	10 (87)	Fem	Muslo derecho	Tricoblastoma (síndrome de Brooke-Spiegler)	3	4	Nódulo dérmico, móvil, firme de crecimiento rápido con inflamación y decoloración lívida	Carcinoma indiferenciado con mitosis y necrosis en masa; nidos de células envueltas en estroma fibroso	No	Escisión quirúrgica	LDE después de 26 meses
Ayhan y col. <sup>3</sup>	11 (73)	Fem	Ala nasal	No	1	0.2 x 0.3 x 1	Tumor nodular color azul grisáceo	Tumor infiltrante de células basaloideas, envueltas en un estroma fibroso	Invasión perineural y a músculo estriado	Escisión quirúrgica	NE

**Cuadro 2.** Casos reportados de carcinoma tricoblástico (continúa en la siguiente página)

Autor	Num. de caso y edad en años	Sexo	Topografía	Neoplasia preexistente	Evolución (años)	Tamaño (cm)	Manifestación clínica	Histología	Metástasis	Tratamiento	Seguimiento
Triandis y col. <sup>8</sup>	12 (65)	Masc	Oreja	No	5	2.5 x 2 x 1	Masa irregular, asintomática, de crecimiento lento con sangrado ocasional	Células neoplásicas basaloideas en epidermis, sin empalzado periférico con estructuras bulbares sin tricogénesis, pleomorfismo nuclear y mitosis	No	Escisión quirúrgica	LDE después de 3 años
Lee y col. <sup>1</sup>	13 (35)	Fem	Glúteo	Tricoepitelioma (tricoepitelioma múltiple familiar)	2-3	7 x 6.5 x 3	Masa ulcerada, color lívido, de crecimiento rápido	Nidos y cordones de células neoplásicas, con atipias, mitosis y células similares a las de la vaina folicular externa. Necrosis extensa y área focal en continuidad con la epidermis	No	Escisión quirúrgica	LDE después de 6 meses
Battistella y col. <sup>11</sup>	14 (64)	Masc	Hombro izquierdo	No	NE	NE	Resección de tumor previo en piel NE, tenía metástasis a ganglios linfáticos	NE	Pulmonares y ganglios linfáticos	Masa ulcerada, libidinosa + radioterapia	LDE después de 1 año
Hashimoto y col. <sup>16</sup>	15 (82)	Masc	Abdomen-colostomía	No	NE	3	Tumor semejante a un cáncer de colon tipo 2 en el estroma del colon descendente	Nidos de células tumorales infiltrantes en empalzado, inmaduras	No	Colectomía + resección amplia de piel circundante	LDE después de 8 meses

Cuadro 2. Casos reportados de carcinoma tricoblástico (continuación)

Autor	Num. de caso y edad en años	Sexo	Topografía	Neoplasia preexistente	Evolución (años)	Tamaño (cm)	Manifestación clínica	Histología	Metástasis	Tratamiento	Seguimiento
Laffay y col. <sup>2</sup>	16 (43)	Masc	Espalda	No	6 meses	5 x 4	Masa en crecimiento, ulcerada y friable	Tumor de células basaloideas infiltrante con núcleos pleomórficos, con diferenciación capilar, mitosis y necrosis	No	Escisión quirúrgica + radioterapia	LDE después de un año
Kirby y col. <sup>4</sup>	17 (40)	Masc	Nariz	Tricoepitelioma (tricoepitelioma múltiple familiar)	NE	2.1 x 1.2 x 1	Nódulo de rápido crecimiento	Tumor dérmico con atipia nuclear, mitosis y nidos de células tumorales inmaduras	No	Curetaje	LDE después de un año
Lepesant y col. <sup>10</sup>	18 (43)	Masc	Muslo y glúteo izquierdos	No	NE	20 x 15	Neoformación ulcerada	NE	Hueso y ganglios linfáticos	Vismodegib + radioterapia	LDE después de un año
Kim y col. <sup>6</sup>	19 (38)	Fem	Piel cabelluda	Nevo sebáceo	6 meses	1.5 x 1.5	Nódulo en crecimiento, eritematoso y friable	Nidos y cordones de células basaloideas, con necrosis, atipia nuclear y mitosis	No	Escisión quirúrgica	LDE después de un año
Leblebici y col. <sup>9</sup>	20 (35)	Fem	Piel cabelluda	No	8	0.7	Neoformación subcuticular con prurito y dolor	Tumor dérmico de células basaloideas distribuidos en lóbulos, con necrosis y atipia nuclear focal	No	Escisión quirúrgica	NE
Sánchez-Tadeo y col.	21 (75)	Masc	Espalda	No	15	7 x 7.5	Neoformación subcutánea, firme y móvil de crecimiento lento, eritematosa con áreas de hiperpigmentación	Proliferación dérmica de masas y cordones de células basaloideas envueltos en un estroma fibroso	No	Escisión quirúrgica	LDE después de 2 años

NE: no especificado; LDE: libre de enfermedad.

fueron en orden de frecuencia a pulmones, ganglios linfáticos, hígado y hueso. Respecto al tratamiento, 15 pacientes se manejaron quirúrgicamente; 3 también recibieron tratamiento coadyuvante. El pronóstico de estos pacientes es incierto debido a que el seguimiento no es mayor de tres años.

El paciente del caso clínico comunicado está libre de enfermedad a 24 meses de haber sido tratado. Continúa con seguimiento clínico y paraclínico semestralmente.

Pretendemos que el reporte de este caso y la compilación de los reportados en la bibliografía mundial ayuden a los dermatopatólogos y dermatólogos a crear conciencia de la sospecha de este diagnóstico ante la existencia de una neoformación firme, subcutánea y asintomática de crecimiento lento; para así prescribir el tratamiento oportuno, disminuir el riesgo de metástasis y mejorar el pronóstico del paciente.

## REFERENCIAS

1. Lee KH, Kim JE, Cho BK, Kim YC, Park CJ. Malignant transformation of multiple familial trichoepithelioma: Case report and literature review. *Acta Derm Venereol* 2008;88(1):43-6.
2. Laffay L, Depaape L, d'Hombres A, Balme B, Thomas L, De Bari B. Histological features and treatment approach of trichoblastic carcinomas: from a case report to a review of the literature. *Tumori* 2012;98:46e-49e.
3. Ayhan M, Gorgu M, Aytug Z, Karatas SO, Ozkan S, Ermete M. Trichoblastic carcinoma of the alar region: a case report. *Dermatol Surg* 2006;32:976-979.
4. Kirby JS, Siebert Lucking SM, Billingsley EM. Trichoblastic carcinoma associated with multiple familial trichoepithelioma. *Dermatologic Surg* 2012;38(12):2018-21.
5. Schulz T, Proske S, Hartschuh W, Kurzen H, Paul E, Wünsch PH. High-grade trichoblastic carcinoma arising in trichoblastoma: a rare adnexal neoplasm often showing metastatic spread. *Am J Dermatopathol* 2005;27:9-16.
6. Kim J-T, Lee S-H, Cho P-D, Shin H-W, Kim H-S. Trichoblastic carcinoma arising from a nevus sebaceous. *Arch Plastic Surg* 2016;43(3):297-299.
7. Regauer S, Beham-Schmid C, Okcu M, Harter E, Mannweiler S. Trichoblastic carcinoma ("malignant trichoblastoma") with lymphatic and hematogenous metastases. *Mod Pathol* 2000;13(6):673-678.
8. Triaridis S, Papadopoulos S, Tsitlakidis D, Printza A, Groschans E, Cribier B. Trichoblastic carcinoma of the pinna. A rare case. *Hippokratia* 2007;89-91.
9. Leblebici C, Altinel D, Serin M, Okcu O, Yazar SK. Trichoblastic carcinoma of the scalp with rippled pattern. *Indian J Pathol Microbiol* 2017;60:97-8.
10. Lepesant P, Crinquette M, Alkeraye S, Mirabel X, Dziwniel V, Cribier B, et al. Vismodegib induces significant clinical response in locally advanced trichoblastic carcinoma. *Br J Dermatol* 2015;173(4):1059-62.
11. Battistella M, Mateus C, Lassau N, Chami L, Boukoucha M, Duvillard P, et al. Sunitinib efficacy in the treatment of metastatic skin adnexal carcinomas: report of two patients with hidradenocarcinoma and trichoblastic carcinoma. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2010;24:199-203.
12. Sau P, Lupton GP, Graham JH. Trichogerminoma: a report of 14 cases. *J Cutan Pathol* 1992;19:357-65.
13. Altman DA, Mikhail GR, Johnson TM, Lowe L. Trichoblastic fibroma. *Arch Dermatol* 1995;131:198-201.
14. Cowen EW, Helm KF, Billingsley EM. An unusually aggressive trichoblastoma. *J Am Acad Dermatol* 2000;42:374-377.
15. Rofagha R, Usmani AS, Vadmal M, Hessel AB, Pellegrini AE. Trichoblastic carcinoma: A report of two cases of a deeply infiltrative trichoblastic neoplasm. *Dermatol Surg* 2001;27:663-666.
16. Hashimoto D, Kuroki H, Motomura Y, Ishikawa S, Inayoshi A, Udaka N, et al. Trichoblastic carcinoma arising from colostomy. *Am J Surg* 2011;202(4):e35-7.