

Nota clínica

Tricoblastoma de localización lumbar asociado a nevus sebáceo.

Trichoblastoma of lumbar location associated with sebaceous nevus.

Rodríguez Sanz MB, González de Godos A, de la Cuesta de la Llave C, Pastor Fuente E, López de Cenarruzabeitia I

Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.

RESUMEN

Objetivo: Presentamos un caso clínico infrecuente tanto por la patología como por la localización de la misma, de difícil diagnóstico clínico debido a que habitualmente no se sospecha por su rareza.

Material y método: Paciente que presenta pequeño nódulo en región lumbo-sacra, que le molesta y ha ido aumentando de tamaño. Exploración física: Pequeño nódulo a nivel superior de inicio de línea interglútea, compatible con lipoma con nevus cutáneo en zona de lesión. Tratamiento: exéresis de tumoración subcutánea junto con nevus en región dorso-lumbar izquierda de 1,5cm de diámetro bajo anestesia local.

Resultados: La anatomía Patológica nos describe una tumoración nodular de 1,4x1,4 cm que afecta a dermis superficial, profundo e hipodermis con conexión epidérmica superficial constituida por nidos sólidos de diferentes tamaños, con áreas cribiformes y reticulares y signos de diferenciación folicular, compatible con tricoblastoma.

Conclusiones: El tricoblastoma de localización lumbo-sacra es muy poco frecuente. El diagnóstico definitivo es histológico y se debe hacer diagnóstico diferencial con carcinoma basocelular, tricoepilelioma y el hamartoma folicular basaloide. El tratamiento es quirúrgico.

Palabras clave: tricoblastoma, tumor tricogenico.

CORRESPONDENCIA

M^a Belén Rodríguez Sanz
Hospital Universitario Río Hortega
47012 Valladolid
brosanz1@gmail.com

XREF

ABSTRACT

Objective: We present an unusual clinical case both pathology and location of the same, of difficult initial diagnosis because it is not usually suspected due to its rarity.

CITA ESTE TRABAJO

Rodríguez Sanz MB, González de Godos A, de la Cuesta de la Llave C, Pastor Fuente E, López de Cenarruzabeitia I. Tricoblastoma de localización lumbar asociado a nevus sebáceo.. Cir Andal. 2023;34(1):80-84. DOI: 10.37351/2021341.15.

Material and method: The patient has a small nodule in the lumbo-sacral region, which bothers him and has been increasing in size. Physical examination: Small nodule at the upper level of intergluteal line initiation, compatible with lipoma with cutaneous nevus in the area of injury. Treatment: excision of subcutaneous tumor together with nevus in the left dorso-lumbar region of 1.5cm in diameter under local anesthesia.

Results: The Pathological anatomy describes a nodular tumor of 1.4x1.4 cm that affects superficial, deep and hypodermis dermis with superficial epidermal connection consisting of solid nests of different sizes, with cribriform and reticular areas and signs of follicular differentiation, compatible with trichoblastoma.

Conclusions: Trichoblastoma of lumbo-sacral localization is very rare. The definitive diagnosis is histological and differential diagnosis should be made with basal cell carcinoma, trichoepilelioma and follicular basaloid hamartoma. Treatment is surgical.

Key words: trichoblastoma, trichogenic tumour trichoblastoma.

INTRODUCCIÓN

El tricoblastoma (TB) es una rara neoplasia anexial benigna bifásica, se trata de un tumor del folículo piloso que se origina a partir de células germinales foliculares. Son un grupo de neoplasias benignas epiteliales- mesenquimatosas, en donde el desarrollo de los folículos pilosos puede estar parcial o completamente interrumpido. Tienen diferenciación hacia células germinativas del folículo piloso, que usualmente involucra dermis reticular y/o hipodermis^{1,2}. Este tumor fue descrito por primera vez por Headington³, el cual clasificó en 1962 los tumores tricogenicos en los siguientes tipos:

Tumores epiteliales sin inducción del estroma, es decir, sin componente mesenquimal adyacente, como el tricoblastoma (TB).

Tumores epiteliales con inducción, como el fibroma tricoblástico y el TB tricogénico.

Tumores mesenquimatosos, como el mixoma tricogénico.

Posteriormente, en 1993, Ackerman⁴ plantea una nueva clasificación en la cual el término Tricoblastoma es empleado para abarcar todas las neoplasias anexiales de células germinativas foliculares que por sus estructuras muestran signos sugestivos de benignidad como poseer límites definidos, bordes suaves y patrones de crecimiento simétricos. (Tabla 1). Clasificó el tricoblastoma en cinco patrones histopatológicos, como nodular grande (incluso pigmentado), nodular pequeño, cribiforme, racemiforme y retiforme.

En la clasificación de la OMS en 2018, incluye subcutánea, pigmentada, células claras, sebáceos y diferenciación de glándulas sudoríparas y adamantinoide. En una revisión de 1995, Schirren *et al.*⁵ revisó el conocimiento de esta entidad y desde entonces se utiliza exclusivamente el término tricoblastoma.

Existen casos raros de tricoblastoma que muestran múltiples vías de diferenciación hacia más de un tipo de estructura anexial. Los

tricoblastomas se pueden dividir según su aspecto clínico (tumores tricogénicos nodulares pequeños y tricogénicos nodulares grandes). La presentación varía desde placas superficiales hasta lesiones papulares o nodulares. Puede ocurrir solo o asociado a un nevus sebáceo de Jadassohn como en nuestro caso.

CASO CLÍNICO

Mujer de 47 años de edad, sin antecedentes personales de interés, que acude a consulta por presentar pequeño nódulo en región lumbo-sacra, que le molesta y ha ido aumentando de tamaño de varios meses de evolución. Exploración física: Pequeño nódulo a nivel superior de inicio de línea interglútea, compatible con lipoma y nevus cutáneo en zona de lesión. Con el diagnóstico de lipoma, se realiza tratamiento quirúrgico con exéresis de tumoración subcutánea junto con nevus en región dorso-lumbar izquierda de 1,5 cm de diámetro bajo anestesia local. La pieza se remite al Servicio de Anatomía Patológica cuyo resultado nos describe una tumoración nodular de 1,4 x 1,4 cm que afecta a dermis superficial, profundo e hipodermis con conexión epidérmica superficial constituida por nidos sólidos de diferentes tamaños, con áreas cribiformes y reticulares y signos de diferenciación folicular, compatible con tricoblastoma. (Figuras 1-4)

Tabla 1. Clasificación de los tumores tricogénicosvasculares; EPOC = enfermedad pulmonar obstructiva crónica.

Headington (1962)	Ackerman (1993)	OMS (2018)
Tumores sin inducción del estroma: -tricoblastoma	nódulos grandes	nodular
Tumores con inducción del estroma: -fibromas tricoblásticos -tricoblastomas tricogénicos	nódulos pequeños	retiforme
Tumores mesenquimatosos: -mixomas tricogénicos	retiforme	cribiforme
	cribiforme	racemiforme
	racemiforme	patrones columnares de tricoblastoma
		Formas raras: -células claras -pigmentadas -lesiones adamantinoides

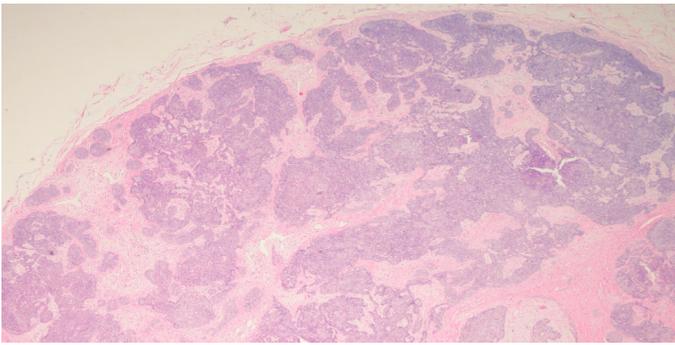


Figura 1

Imagen microscópica de lesión tumoral bien circunscrita dérmica profunda con extensión a tejido celular subcutáneo.

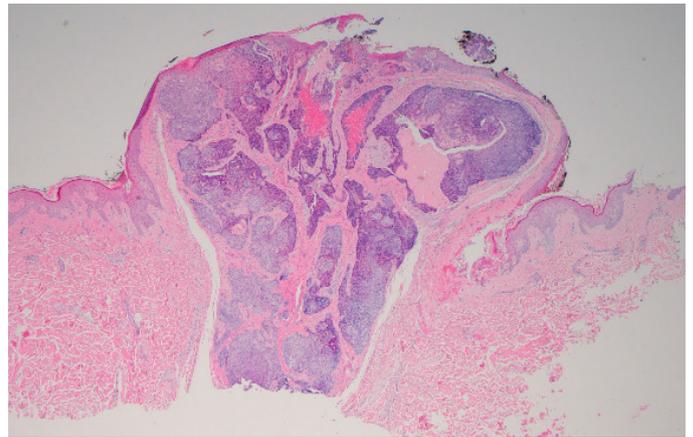


Figura 4

Porción tumoral dérmica superficial con conexión epidérmica.

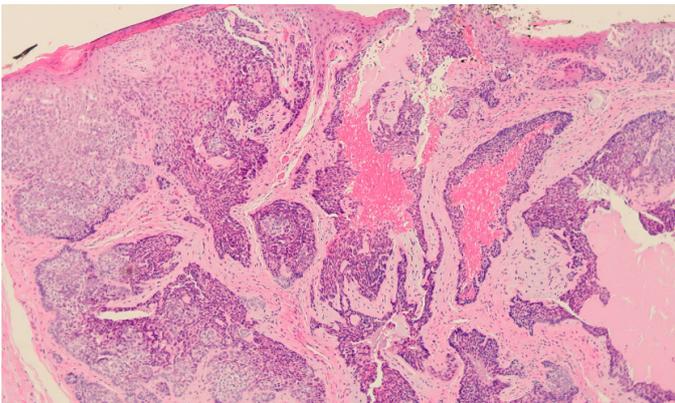


Figura 2

Componentes celulares del Tricoblastoma (epitelial basaloide sobre mesénquima celular).

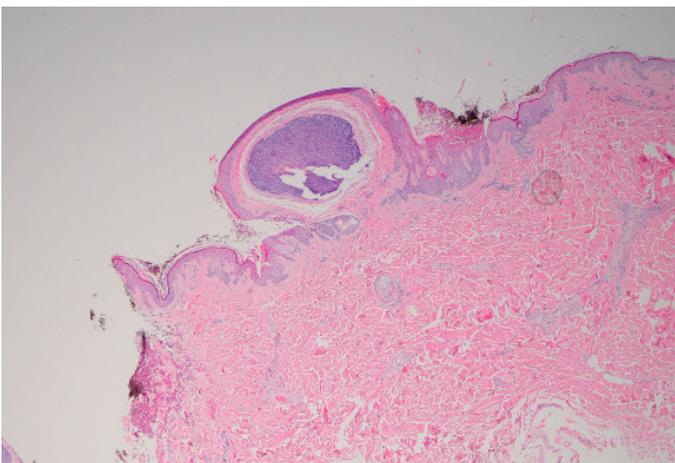


Figura 3

Porción tumoral periférica dérmica superficial sin conexión epidérmica.

DISCUSIÓN

El hamartoma sebáceo de Jadassohn (SHJ) es una disembrioplasia congénita compleja que afecta principalmente al cuero cabelludo y la cara. Se presenta como un parche de alopecia o como un parche con superficie elevada o verrugosa. Numerosos tumores pueden desarrollarse en el nevo sebáceo, incluidos el tricoblastoma, el tricoepitelioma y el siringocistoadenoma papilífero⁶.

El tricoblastoma (TB) es un tumor aneural benigno raro de las células germinales foliculares, en el que el desarrollo del folículo puede replicarse parcial o completamente⁷. Fue descrito por primera vez por Headington como una neoplasia folicular diferenciada. Se localizan en cualquier parte del cuerpo a excepción de palmas, plantas, uñas y membranas mucosas⁸; pero predominantemente aparecen en el área de la cabeza y el cuello; en nuestro caso clínico, se localiza a nivel lumbo-sacro que es una localización poco frecuente. La mayor incidencia es en adultos de mediana edad entre 40-50 años; nuestra paciente está dentro del rango habitual de edad. No existe preferencia por el sexo⁹. Puede desarrollarse sobre piel sana de novo, sobre un hamartoma sebáceo de Jadassohn como ocurre en nuestro caso clínico o aparecer después de terapia con rayos X.

El aspecto clínico típico por lo general, se presenta como una masa solitaria de pequeñas pápulas o nódulos de color piel a marrón o azul-negro, generalmente de 1 a 2 cm de diámetro y puede afectar la dermis profunda y/o el tejido subcutáneo¹⁰, bien delimitado, no ulcerado, que suele progresar en tamaño durante varios meses o años^{4,11}. En ocasiones pueden ser múltiples formando parte del Síndrome de Brooke – Spiegler, que es una enfermedad genética, poco común con una predisposición a desarrollar neoplasias cutáneas. Existen dos formas clínicas, la forma clínica más frecuente es la nodular, que se presenta como una lesión solitaria de 1 a 3 cm de diámetro, dérmico o subcutáneo, de consistencia dura. La piel suprayacente es de aspecto normal, blanquecino o grisáceo. La segunda forma clínica es en placa que es más rara, única, mal delimitada, amarillenta o eritematosa, de 1 a 2,5cm de diámetro ubicada en la región centro-facial¹².

Histológicamente, el TB es un tumor basaloide grande y circunscrito que habitualmente se ubica en dermis media o profunda y se extiende al tejido subcutáneo. El tumor muestra nidos irregulares de células basaloides, es decir, que remedan al carcinoma basocelular (CBC),

pero con una condensación variable del estroma y diferenciación pilosa. En la mayoría de los TB predominan las células basaloides en la que las células pueden disponerse en cordones, láminas o grupos discretos rodeados por un estroma fibroso, tienen escaso citoplasma, sin embargo también pueden estar presentes células eosinófilas con abundante citoplasma. La diferenciación tumoral puede ser nula o hasta formar estructuras foliculares maduras¹³. La histología de la forma nodular se caracteriza por nidos epiteliales de tamaño variable, empalizada periférica conspicua y condensación del estroma alrededor de los lóbulos del tumor que se parece mucho al carcinoma de células basales¹⁴. Los hallazgos histológicos en la variante de placa del fibroma tricoblástico pueden causar confusión con el carcinoma de células basales debido a su mala circunscripción, extensión profunda y tasa mitótica. La identificación de los componentes mixtos epitelial-mesenquimatosos, análogos al fibroma tricoblástico clásico, debe sugerir el diagnóstico. Las características histológicas clave nuevamente incluyen islas tumorales frondosas o anastomosadas, cuerpos mesenquimatosos papilares y estroma fibroblástico celular. La variante de placa es de crecimiento lento y hacerse bastante grande con márgenes tumorales mal definidos. Esta variante puede mostrar un comportamiento localmente agresivo con un patrón de crecimiento infiltrante.

El tricoblastoma se puede diferenciar histológicamente de otros tumores cutáneos con presentaciones clínicas similares, principalmente el carcinoma basocelular y el tricoepitelioma. Sin embargo, los tumores de células basaloides, que son una progresión natural del hamartoma sebáceo y se han considerado durante mucho tiempo carcinomas de células basales, son de hecho, en la mayoría de los casos, tricoblastomas. En casos difíciles, se puede utilizar inmunotinción, en particular el marcador de células madre foliculares PHDLA-1 que se expresa en tumores de folículos pilosos¹⁵. La transformación maligna es un muy raro que se produzca.

El principal diagnóstico diferencial clínico e histológico es el CBC (Tabla 2). En segundo lugar puede ser confundido con el tricoepitelioma y el hamartoma folicular basaloides. La diferenciación histológica entre el CBC y las neoplasias benignas tricoblásticas como el tricoepitelioma y el TB puede resultar difícil en las biopsias de pequeño tamaño.

El tratamiento quirúrgico basado en la escisión completa es el gold estándar de este tumor^{16,17}. La escisión quirúrgica parece ser un tratamiento adecuado y prudente, ya que estas lesiones pueden tener un crecimiento lento pero persistente y alcanzar un tamaño considerable

CONCLUSIONES

El tricoblastoma de localización lumbo-sacra es muy poco frecuente. El diagnóstico definitivo es histológico y se debe hacer diagnóstico diferencial con carcinoma basocelular, tricoepitelioma y el hamartoma folicular basaloides. El tratamiento es quirúrgico.

Tabla 2. Características diferenciales del Tricoblastoma y Carcinoma basocelular

Tumor	Patrón vascular	Otras características dermatoscópicas
tricoblastoma	Telangiectasias arboriformes finas y pequeñas, vasos en corona	Fondo blanco perlado, quistes de milia, estrías blancas, ulceración, glóbulos marrones
Carcinoma basocelular	Telangiectasias arboriformes, telangiectasias superficiales finas y cortas	Úlceras, queñas erosiones múltiples, hojas de arce, ruedas radiadas, estructuras concéntricas, patrón en arcoíris, rosetas, semitranslucencia, áreas brillantes rojo lechosas, áreas blancas brillantes, estrías y líneas blancas. Lesiones pigmentadas: nidos ovoides azul-gris, múltiples puntos o glóbulos azul-gris, múltiples puntos o glóbulos marrón-negro, velo azul-blanco

BIBLIOGRAFÍA

- Shimazaki H, Anzai M, Aida S et al. Trichoblastoma of the skin occurring in the breast. A case report. *Acta Cytol* 2001, 45:435-440.
- Kaddu S, Schaeppli H, Kerl H, Soyer HP. Subcutaneous trichoblastoma. *J Cutan Pathol* 1999, 26:490-496
- Headington JT, French AJ. Primary neoplasms of the hair follicle. *Arch Dermatol* 1962, 86:430-441.
- Ackerman AB, Reddy VB, Soyer HP: Neoplasms with follicular differentiation. USA: *Ardor Scribendi* 2001:405-622
- Schirren CG, Rütten A., Sander C., McClain S. Trichoblastoma. Una neoplasia con diferenciación folicular. 1995; 46 :81-86
- Hsu MC, Liao JY, Hong JL, et al. Secondary neoplasms derived from nevus sebaceus: a retrospective study of 450 cases in Taiwan. *J Dermatol.* 2016; 43:175-180.
- Fatimazahra C , Madiha E , Mounia E , Faycal A, Soumiya C. Trichoblastoma Arising From the Nevus Sebaceus of Jadassohn. *Cureus* 2021; 13(5):e15325.
- Cho HK, Song JS, Kang WH, Ro BI Pigmented trichoblastoma derived from sebaceous nevus: a rare case in. *Ann Dermatol.* 2009; 21 :406-408.
- Shimazaki H, Anzai M, Aida S et al. Trichoblastoma of the skin occurring in the breast. A case report. *Acta Cytol* 2001, 45(3):435-440.
- Charan, Nepal. Pokharel S, Karki S, Pradhan A, Agrawal S. Birat J Melanotrichoblastoma: report of a rare case from BP Koirala Institute of Health Sciences, *Health Sci.* 2017; 2 :145-147.
- Karmarkar PJ, Mahore SD, Wilkinson AR. Solitary trichoblastoma. *Indian J. Pathol. Microbiol.* 2009; 52: 277-278.

12. DiMaio DJ. Melanotrichoblastoma: a rare pigmented variant of trichoblastoma. *Quist EE, skin.* 2017; 100:243–246.
13. Gerardo Cazzato, Antonietta Cimmino , Anna Colagrande , et al. The Multiple Faces of Nodular Trichoblastoma: Review of the Literature with Case Presentation *Dermatopathology (Basel).* 2021; 8(3):265-270.
14. Djotni H, Cotten H, Martin de Lasalle E et al. Trichoblastome en plaque. *Ann Dermatol Venereol* 2004, 131:420-421.
15. Graham BS, Barr RJ. Rippled-pattern sebaceous trichoblastoma. *J Cutan Pathol* 2000, 27(9):455-459.
16. Kanitakis J, Brutzkus A, Butnaru AC, Claudy A. Melanotrichoblastoma: immunohistochemical study of a pigmented trichoblastoma variant. *Am J Dermatopathol.* 2002; 24: 498–501.
17. McCalmont TH, LeBoit PE Differential expression of PHLDA1 (TDAG51) in basal cell carcinoma and trichoepithelioma. *Br J Dermatol.* 2012; 167: 1106–1110.
18. Jaqueti G, Requena L, Yus ES Trichoblastoma is the most common neoplasm developed in the sebaceous nevus of Jadassohn: clinicopathological study of a series of 155 cases.. *Am J Dermatopathol.* 2000; 22:108–118.