

Pilomatrixoma proliferante una rara variante histopatológica simulando un carcinoma de células escamosas

Viera Kaplan¹, Guisella Martinez², Eric Ojeda², Cecilia Jeraldo³

RESUMEN

El Pilomatrixoma es un tumor anexial benigno. Presenta una variante histopatológica infrecuente denominada pilomatrixoma proliferante reportada en 1997 por Kaddu et al. Corresponde a una lesión compuesta predominantemente por una proliferación lobular de células basaloides, con atipia nuclear variable y figuras mitóticas, áreas focales que contienen material cornificado eosinófilo, junto con células sombra. Se propuso al pilomatrixoma proliferante como un subconjunto histopatológico distintivo del pilomatrixoma y se consideró como una variante proliferativa con un perfil histopatológico benigno. La dermatoscopia en este tumor, sobre todo en pacientes de edad avanzada, puede llegar a constituir una trampa dermatoscópica, que es difícil de diferenciar de otras lesiones, como el melanoma o el carcinoma de células basales. Existen múltiples reportes de casos en la literatura donde se informa de pilomatrixomas clásicos o proliferantes simulando otras neoplasias. Presentamos el caso de una paciente de 88 años con pilomatrixoma proliferante facial que simuló clínicamente un carcinoma de células escamosas y llevó a confusión diagnóstica inicial, se destacan las características histopatológicas y clínicas de los pilomatrixomas proliferantes.

Palabras claves: Pilomatrixoma proliferante; carcinoma cutáneo de células escamosas; neoplasias cutáneas; células sombra.

SUMMARY

Pilomatrixoma is a benign adnexal tumor. It has an infrequent histopathological variant called proliferating pilomatrixoma reported in 1997 by Kaddu et al. It corresponds to a lesion composed predominantly by a lobular proliferation of basaloid cells, with variable nuclear atypia and mitotic figures, focal areas containing eosinophilic cornified material, together with shadow cells. The proliferating pilomatrixoma was proposed as a distinctive histopathological subset of the pilomatrixoma and was considered as a proliferative variant with a benign histopathological profile. Dermatoscopy in this tumor, especially in elderly patients, can result in a dermatoscopic trap, which makes it difficult to differentiate from other lesions, such as melanoma or basal cell carcinoma. There are multiple reports of cases in the literature where classic or proliferating pilomatrixomas were reported simulating other neoplasms. We present the case of an 88-year-old patient with a proliferating facial pilomatrixoma that clinically simulated a squamous cell carcinoma and led to an initial diagnostic confusion, highlighting the histopathological and clinical characteristics of the proliferating pilomatrixoma.

Key words: Proliferating pilomatrixoma; cutaneous squamous cell carcinoma; skin neoplasm; hair matrix differentiation.

El pilomatrixoma fue descrito por primera vez por Malherbe y Chenantais en 1880, quienes interpretaron este tumor como un epiteloma calcificante.¹ Pero no fue hasta el año 1997 cuando Kaddu *et al.*² describió el piloma-

trixoma proliferante. luego de evaluar retrospectivamente una serie de casos, encontró algunas lesiones con características arquitectónicas inusuales. Correspondiendo a una variante histopatológica infrecuente.³

¹Servicio de Dermatología, Hospital Salvador, Santiago, Chile.

²Departamento de Dermatología, Facultad de Medicina, Universidad de Chile, Santiago, Chile.

³Servicio de Anatomía patológica, Hospital Salvador, Santiago, Chile.

CASO CLÍNICO

Paciente de sexo femenino de 88 años, con antecedentes personales de vasculitis ANCA positiva, enfermedad renal crónica en hemodiálisis e hipotiroidismo.

Consultó por presentar en pared nasal izquierda una lesión de un año de evolución, asintomática y de crecimiento progresivo. Al examen físico se evidenció un tumor, de aproximadamente 1 por 0.5 cms de diámetro, eritematoso, de superficie levemente escamosa con una costra central de color blanco nacarado (Figura 1). A la palpación se identificó de consistencia indurada. Se apreciaron también múltiples queratosis actínicas en rostro. El examen dermatoscópico de esta lesión tumoral, mostró áreas desestructuradas blanquecinas distribuidas asimétricamente, además estructuras vasculares con áreas rosadas heterogéneas (Figura 2).

Por sospecha clínica de carcinoma espinocelular se decide realizar biopsia excisional. El estudio histopatológico mostró el infundíbulo piloso dilatado. A nivel dérmico se evidenció una lesión tumoral conformada por láminas de células escamosas desvitalizadas compactas inmersas en el intersticio fibroso con inflamación crónica y reacción gigantomocelular de tipo cuerpo extraño. En la periferia se reconoció una proliferación basaloide con moderada atipía dispuesta en nódulos irregulares con empalizada nuclear y periférica con mitosis frecuentes, sin invasión vascular ni perineural (Figura 3). Estos hallazgos confirmaron el diagnóstico de pilomatrixoma proliferante.

DISCUSIÓN

Los pilomatrixomas son tumores anexiales benignos que derivan de células inmaduras de la matriz pilosa. Clínicamente, la lesión suele ser un tumor firme, solitario, profundo, dérmico o subcutáneo, localizado en la cabeza, el cuello o las extremidades superiores. Sin embargo, estos tumores tienen una gran variedad de signos, que a menudo causan un diagnóstico erróneo. La piel que lo cubre puede ser azulada o rojiza, y mostrar cambios bulosos, anodérmicos o perforantes.⁴

Kaddu *et al.*² fueron los primeros en describir el pilomatrixoma proliferante y encontraron característi-

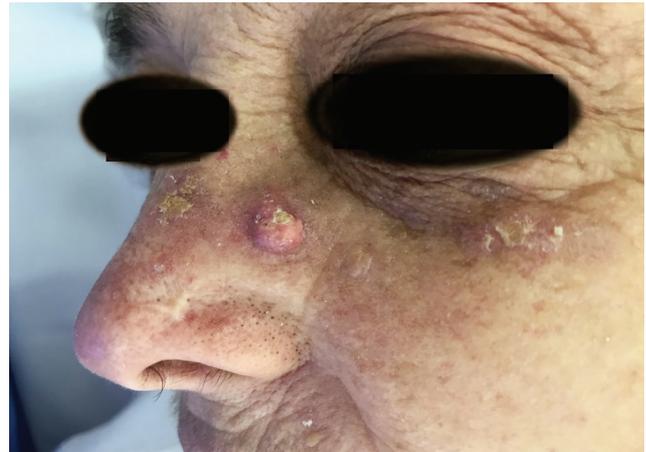


Figura 1

Pilomatrixoma proliferante. Tumor de bordes netos, eritematoso, indurado, superficie escamosa, pared nasal izquierda..

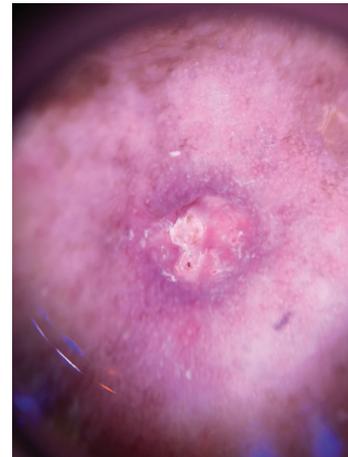


Figura 2

Dermatoscopia: áreas desestructuradas blanquecinas, queratinizadas y rosadas.

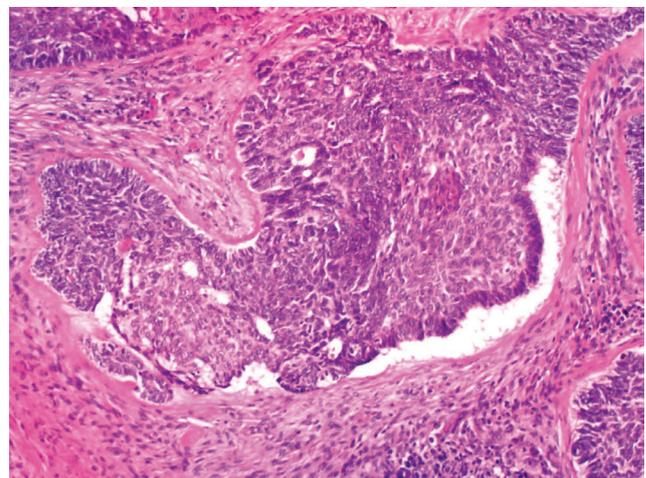


Figura 3

Dermis, tumor conformado por láminas de células escamosas desvitalizadas compactas (Tinción hematoxilina-eosina. 10X).

cas clínicas destacables, entre ellas que la mayoría de los pacientes eran ancianos. La localización más frecuente correspondió a las áreas de cabeza y cuello; las lesiones eran indoloras, con forma de cúpula y solitarias.^{2,5} Características similares a las presentes en nuestro paciente. El análisis histopatológico realizado por estos autores reveló lesiones compuestas predominantemente por una proliferación lobular de células basaloides, con atipia nuclear variable y figuras mitóticas, áreas focales con material cornificado eosinófilo, junto con células sombra. Es por esto, que se propuso al pilomatrixoma proliferante como un subconjunto histopatológico distintivo de pilomatrixoma y se consideró como una variante proliferativa, con un perfil histopatológico benigno dado principalmente por la simetría relativa, circunscripción aguda, ausencia de ulceración en la mayoría de los casos, tejido fibroso dispuesto de manera compacta alrededor de la neoplasia y ausencia de invasión perineural o intravascular por las células basaloides.²

En la actualidad, el uso de la dermatoscopia ha mejorado la precisión diagnóstica de este tipo de tumores, las características dermatoscópicas del pilomatrixoma, fueron descritas por primera vez por Zaballos *et al.*⁴ que reportaron una serie de 10 casos, donde destacaron estructuras blancas irregulares (80%) y rayas blancas (70%). Estas, probablemente correspondan a la presencia de calcificación y material cornificado. Las estructuras vasculares incluyeron zonas homogéneas rojizas (90%), vasos en forma de horquilla (70%), vasos irregulares lineales (70%) y vasos punteados (40%). La ulceración estuvo presente en el 60% de los casos, debido a un traumatismo externo o perforación. Pequeñas áreas gris-azul sin estructura en el 20%, relacionadas con los depósitos de melanina intracelular o la presencia de melanófagos y siderófagos en el infiltrado inflamatorio. Llevando a concluir que la dermatoscopia en este tumor no asegura una precisión diagnóstica del 100% y los pilomatrixomas pueden representar en algunos casos, sobre todo en pacientes de edad avanzada, una trampa dermatoscópica, que es difícil de diferenciar de otras lesiones, como el melanoma o el carcinoma de células basales.

No se han descrito características dermatoscópicas específicas del pilomatrixoma proliferante. En nuestro caso se trató de una lesión que simulaba clínica y dermatoscópicamente un carcinoma de células escamosas.

Existen múltiples reportes de casos en la literatura donde se informa de pilomatrixomas clásicos o pilomatrixomas proliferantes simulando otras neoplasias. García-Montero *et al.*⁶ informaron de un pilomatrixoma proliferante en el cual el estudio ecográfico mostró signos sugerentes de una neoplasia maligna. Mientras que otro reporte describió un pilomatrixoma de la región parotídea que se malinterpretó como un carcinoma de células escamosas debido a un estudio mediante aspiración por aguja fina, sin embargo, no deja claro si las características clínicas o dermatoscópicas eran sugerentes o no de pilomatrixoma.⁷ A nuestro conocimiento no existen reportes donde un pilomatrixoma proliferante simule clínica y dermatoscópicamente un carcinoma de células escamosas.

La ubicación facial de un pilomatrixoma, especialmente en la región preauricular se puede confundir con tumores y lesiones inflamatorias del lóbulo superficial de la glándula parotídea. Informándose de casos donde clínicamente pueden simular neoplasias benignas o malignas provenientes de esta glándula,^{8,9} e incluso existen reportes donde una biopsia por aspiración con aguja fina de la lesión sugirió una neoplasia de la glándula parotídea.⁹ Esto dificulta aún más el diagnóstico y puede llevar a tratamientos excesivos.

La escisión quirúrgica es la terapia de elección de los pilomatrixomas, pero se informó que un pilomatrixoma proliferante extirpado de manera incompleta puede tener un mayor potencial de recurrencia local en comparación con los pilomatrixomas comunes.² Por otro lado, Sassmannshausen *et al.*¹⁰ reportaron un caso de pilomatrix carcinoma derivado de un pilomatrixoma clásico extirpado, lo que podría indicar que el pilomatrixoma tiene el potencial para convertirse en pilomatrix carcinoma. Por lo tanto, el seguimiento cuidadoso es muy recomendable en este caso.

CONCLUSIÓN

Los pilomatrixomas son neoplasias benignas que pueden simular un amplio espectro de tumores que a veces puede llevar a cirugías más extensas con márgenes excesivos frente a la sospecha errada de una neoplasia maligna. El pilomatrixoma proliferante es una variante histopatológica infrecuente, por lo que existen pocos estudios acerca de las diferencias clínicas, ecográficas o pronósticas de este tipo de tumor.

REFERENCIAS

1. Malherbe A, Chenantais J. Note sur l'épithéliome calcifié des glandes sebacees. *Prog Med.* 1880;8:826-8
2. Kaddu S, Soyer HP, Wolt IH, Kerl H. Proliferating pilomatricoma. A histopathologic simulator of matrical carcinoma. *J Cutan Pathol.* 1997;24(4):228-34
3. Byun JW, Bang CY, Yang BH, Song HJ, Lee HS, Shin JH, et al. Proliferating Pilomatricoma. *Am J Dermatopathol.* 2011;33(7):754-5
4. Zaballos P, Llambich Á, Puig S, Malvehy J. Dermoscopic findings of pilomatricomas. *Dermatology.* 2008;217(3):225-30
5. Satoh M, Ookouchi M, Yamamoto T. PHOTOLETTER TO THE EDITOR Proliferating pilomatricoma with no recurrence during a 3 - year follow - up. *J Dermatol Case Rep.* 2012;6(4):127-9
6. García-Montero P, Repiso-Jiménez J, Fernández-Canedo I. Proliferating Pilomatricoma Mimicking a Malignant Tumor. *Actas Dermosifiliogr.* 2018;109(4):359
7. Greene R, McGuff H, Miller F. Pilomatrixoma of the face : A benign skin appendage mimicking squamous cell carcinoma. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 2004;130(4):483-5
8. Kovacic M, Rudic M, Nekić I, Lisica-Sikić N, Kranjčec Z, Simurina T. Giant pilomatrixoma (benign calcifying epithelioma of Malherbe) of the neck and face. *Dermatol Surg.* 2007;33(3):340-3
9. Aydın S, Bilmez ZEB, Erdoğan S, Altıntoprak N, Kayıpmaz Ş. Complicated Giant Pilomatrixoma of the Parotid Region. *J Maxillofac Oral Surg.* 2014;15(1):111-5
10. Sassmannshausen J, Chaffins M. Pilomatrix carcinoma: a report of a case arising from a previously excised pilomatrixoma and a review of the literature. *J Am Acad Dermatol.* 2001;44(2):358-61