

Pilomatrixoma maligno. Estudio de un caso y revisión de la literatura médica

DR. JESÚS G. DÁVILA FLORES,* DR. JOSÉ LUIS TREVIÑO GONZÁLEZ,* DRA. CONSUELO TREVIÑO GARZA,**
DR. BALTAZAR GONZÁLEZ ANDRADE,* DRA. ILLEN GONZÁLEZ GUAJARDO,** DRA. MÓNICA RANGEL FUENTES,**
DR. AQUILES QUIROGA GARZA,** DR. RAMIRO SANTOS LARTIGUE*

RESUMEN

El pilomatrixoma maligno es una neoplasia extremadamente rara. Hasta 1997 existían 36 casos informados en la literatura médica. Es una masa dérmica o subcutánea, con predilección por el área posterior del cuello, espalda y área preauricular. Es agresiva localmente y tiende a recurrir. El estudio histológico es la base del diagnóstico. El tratamiento de elección es la excisión quirúrgica. El presente caso, de un niño de ocho años de edad es el segundo más joven de la literatura.

Palabras clave: Pilomatrixoma maligno, neoplasia, masa dérmica, subcutánea.

ABSTRACT

Malignant pilomatrixoma is an extremely rare neoplasm. Until 1997, 36 cases had been reported. It is a dermic or subcutaneous mass with preference for the posterior neck area, back and preauricular zone. It is locally aggressive and trends to recur. The histological study is the basis for the diagnosis. Surgical excision is the treatment of election. The present case is an eight year old boy who is the second youngest reported.

Key words: Malignant pilomatrixoma, neoplasm, subcutaneous dermic mass.

INTRODUCCIÓN

El pilomatrixoma es un tumor dérmico o subcutáneo habitualmente maligno, de crecimiento lento, que mide de 1 a 3 cm de diámetro y se presenta antes de la segunda década de la vida en el 60% de los casos^{1,6}. Fue descrito por primera vez en 1880 por Malherbe y Chenantais, como un tumor calcificante benigno; se creía que se originaba de las glándulas sebáceas^{2,4}. En 1949, Lever y Griesemer sugirieron que el origen del tumor era las células de la matriz pilosa. Forbis y Helwig revisaron una serie de 228 pacientes en 1961 y propusieron el nombre actualmente aceptado de "pilomatrixoma". Existe evidencia por microscopía electrónica y de luz, confirmada por estudios de inmunohistoquímica, de que estos tumores se originan

en la matriz del folículo piloso^{3,6}. La variante maligna del pilomatrixoma es extremadamente rara. Hasta 1997 existían 36 casos descritos^{1,2}.

En la literatura revisada, este caso es el segundo paciente más joven informado, pues se presentó a los ocho años de edad, con dos años de evolución previa^{1,2}.

DESCRIPCIÓN DEL CASO

Niño de ocho años de edad sin antecedentes de importancia. Presentaba una tumoración indolora en la región preauricular izquierda de dos años de evolución, de crecimiento lento, de 4 × 4 cm. Inicialmente se resecó en su lugar de origen tres meses antes de ser visto en nuestro hospital. Acudió por presentar nuevamente una tumoración de 4 × 5 cm en la misma región; estaba ulcerada, con áreas de necrosis; tenía superficie irregular y consistencia dura, fija a planos profundos. Había una cicatriz quirúrgica en el borde inferior de la tumoración (figura 1). No había adenomegalias cervicales ni datos de parálisis facial ipsilateral; el resto del examen físico fue normal. No presentaba fiebre, pérdida de peso, ni malestar general.

Los exámenes de biometría hemática completa, química sanguínea, pruebas de función hepática y ra-

* Servicio de Otorrinolaringología. Hospital Universitario "Dr. José E. González" UANL

** Departamento de Pediatría. Hospital Universitario "Dr. José E. González" UANL

Correspondencia: Dr. Jesús G. Dávila Flores. Servicio de Otorrinolaringología, Hospital Universitario "Dr. José E. González". Av. Madero y Gonzalitos sin número C.P. 64420 A.P. B4054 Monterrey, Nuevo León, México Tel. 333 42 99 Fax. 333 29 17.

Recibido: julio de 1999. *Aceptado:* marzo, 2000.



Figura 1. Tumoración en la región preauricular izquierda de 4 x 5 cm, ulcerada, con área de necrosis y de superficie irregular, dura y fija a planos profundos.

diografía de tórax fueron normales. La tomografía computada de cuello reveló una tumoración bien definida en la región preauricular izquierda que afectaba principalmente tejidos blandos; medía 2.5 x 3 cm de diámetro; presentaba calcificaciones en su interior; se le veía mejor con material de contraste intravenoso (figura 2).



Figura 2. Tomografía computarizada. Corte axial de cuello, muestra la tumoración en la región preauricular izquierda de 2.5 x 3 cm.

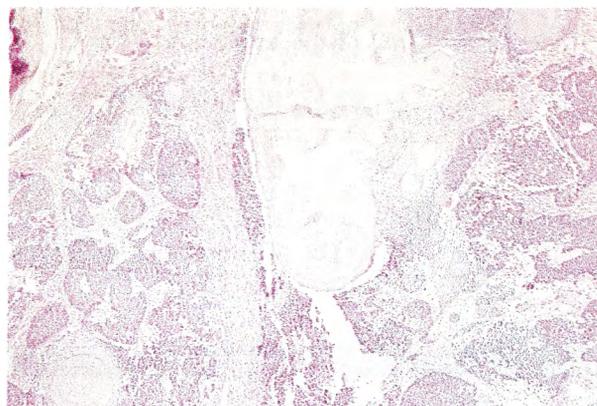


Figura 3. Fotomicrografía a poco aumento que muestra neoplasia celular en nidos que alterna con áreas acelulares que corresponden a zonas de queratinización (HE 10x).

Se tomó una biopsia por aspiración con aguja fina. Se identificó una neoplasia de células pequeñas redondas y azules; posteriormente una biopsia truc-cut reveló adenocarcinoma poco diferenciado de la glándula parótida. El paciente fue sometido a una resección amplia de la tumoración que incluyó el lóbulo del pabellón auricular, parotidectomía superficial y el vaciamiento ganglionar yugulodigástrico. Se realizaron biopsias transoperatorias de todos los bordes quirúrgicos incluyendo el tejido adyacente al nervio facial; fueron negativas para células neoplásicas.

Se hizo una reconstrucción con un colgajo deltopectoral e injerto de piel de espesor parcial. En el postoperatorio inmediato presentó necrosis del extremo distal del colgajo; se corrigió satisfactoriamente con injerto libre de espesor parcial. Tres meses después de la resección quirúrgica no había datos de recurrencia. No pudo hacerse el seguimiento debido a emigración del paciente.

El examen macroscópico del espécimen quirúrgico mostró una tumoración de 5.3 x 5 cm (figura 5), de color gris blanquecino, de consistencia firme y aspecto nodular; a la sección se veían múltiples áreas blanquecinas de aspecto calcificado y queratósico. El examen microscópico mostró células pequeñas de aspecto basaloide, núcleos ovales, hipercromáticos con actividad mitótica frecuente y atípica; las células tienen una disposición en nidos y empalizadas, separadas por bandas gruesas de tejido fibroconectivo, entre los cuales se observan focos de infiltrado inflamatorio crónico, con reacción inflamatoria granulomatosa de tipo cuerpo extraño y numerosos focos de diferenciación escamosa. Las figuras mitóticas atípicas, así como el

marcado pleomorfismo celular son características histológicas del proceso maligno (figura 4) que aunado a los datos del pilomatrixoma hicieron llegar al diagnóstico definitivo de pilomatrixoma maligno.

Los ganglios linfáticos yugulodigástricos fueron negativos para infiltración neoplásica; el tejido parotideo no tenía alteraciones.

DISCUSIÓN

El pilomatrixoma de comportamiento agresivo fue descrito por primera vez por Gromiko en 1927⁵. Lopansri y Mihn después de revisar seis casos de pilomatrixoma invasivo, sugirieron que el término de carcinoma pilomatrix fuera usado para alertar a los médicos del comportamiento agresivo de estos tumores². Gould destacó que el pilomatrixoma invasivo "tiene un potencial biológico similar al carcinoma de células basales", con el cual debe hacerse diagnóstico diferencial⁶.

Esta neoplasia se presenta más frecuentemente en individuos de edad media, en promedio a los 49 años; es más común en hombres (3:1); aparece en la región posterior del cuello, espalda superior y región preauricular³. Nuestro caso es el segundo paciente más joven de la literatura y por tanto, excepcional.

Histológicamente se caracteriza por nódulos dérmicos y subcutáneos bien delimitados, que se componen de vainas y bandas de células basaloides, generalmente distribuidas en la periferia del tumor. Las células basaloides muestran escaso citoplasma pálido, núcleos pequeños y uniformes y un nucléolo pequeño; se encuentran en áreas extensas de queratinización, diferenciación escamosa y formación de células fantasmas. La calcificación y la reacción de cuerpo extraño, son características importantes; la diferenciación escamosa y la formación de células fantasmas ocurren de manera organizada hacia el centro de los nódulos. El tumor entero a veces es reemplazado por material queratósico, células fantasmas y reacción de cuerpo extraño, dejando sólo un delgado anillo de células basaloides en la periferia^{2,3,6}. Estos son tumores muy agresivos localmente; tienen una tasa de recurrencia del 59%, sobre todo cuando son resecados en forma incompleta como nuestro paciente que la presentó a los tres meses de su resección inicial. Se han descrito dos casos de metástasis pulmonares y un caso de metástasis viscerales múltiples (cerebrales y pulmonares) y muerte a pesar de quimioterapia y radioterapia^{6,7}.

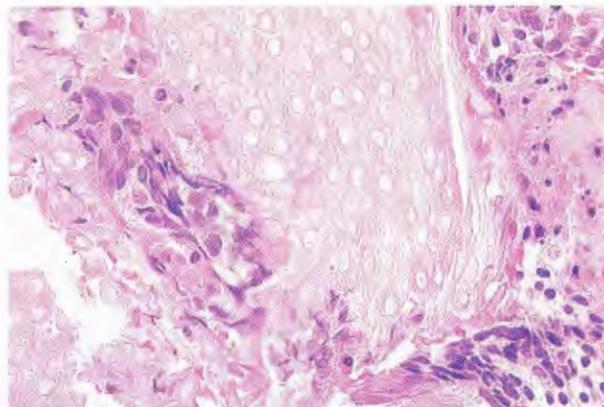


Figura 4. Zona de transición entre las células epiteliales de aspecto basaloides con pérdida de empalizadas que se continúan con "células fantasmas" (HE 40x).

El pilomatrixoma maligno comparte con el pilomatrixoma habitual la composición de sellas basaloides y células fantasmas. Para el diagnóstico definitivo, no fueron suficientes dos especímenes de biopsia pequeña y se requirió la revisión histológica de todo el espécimen quirúrgico. Esto significa que porciones pequeñas del tumor pueden no dar suficiente información para distinguir tumoraciones benignas de los tumores invasivos¹. En 1980 Lopansri y Minm informaron dos características del pilomatrixoma maligno que no se observan en el benigno; proliferación activa de células basaloides vesiculares hipercromáticas con numerosas mitosis e infiltración de la grasa, estructuras subyacentes, o ambas por las mismas^{3,6,9}.

El tratamiento de elección es la excisión quirúrgica amplia, asegurando márgenes quirúrgicos libres de

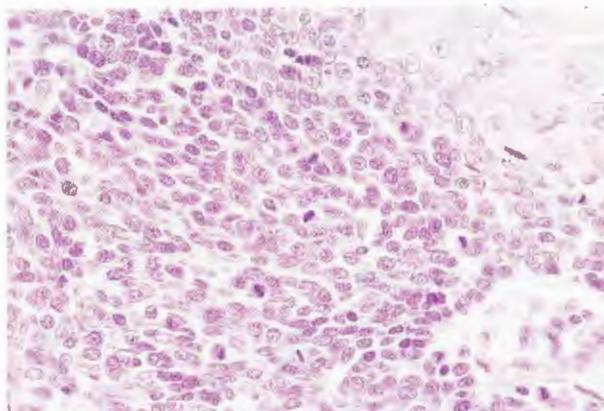


Figura 5. Componente neoplásico con células pequeñas de núcleo claro y escaso citoplasma con numerosas mitosis y moderado pleomorfismo 100x.

neoplasia. Puede ser necesario, como en este caso, realizar el cierre con colgajo deltopectoral además de injertos dérmicos de espesor parcial. Se desconoce el estado actual del paciente. Aun cuando se logró que los bordes quirúrgicos estuvieran libres del tumor, cabe la posibilidad de recidiva debido a la alta tasa de recurrencias locales.

CONCLUSIONES

El pilomatrixoma maligno, una variante del pilomatrixoma, es muy raro, habiendo sólo 36 casos informados en la literatura. Predomina en la edad media en el sexo masculino 3:1. Se caracteriza por ser masas dérmicas o subcutáneas, con predilección por el área posterior del cuello, espalda y área preauricular. Histopatológicamente comparte con el pilomatrixoma benigno la composición de células basaloideas y células fantasmas. Hay que destacar que porciones pequeñas del tumor no proporcionan suficiente información para distinguir los tumores benignos de los malignos. Es un tumor de comportamiento agresivo localmente y tiende a recurrir en un 59%, especialmente cuando se reseca en forma incompleta, por lo que el tratamiento

debe ser una excisión amplia. Actualmente el beneficio de la radioterapia es incierto.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Lineaweaver WC, Wang T-Nao, Leboit PL. Pilomatrix carcinoma. J Surg Oncol 1988;37:171-4
2. Lopansri S, Mihn MC. Pilomatrix carcinoma of calcifying epitheliocarcinoma of Malherbe. Cancer 1980;45:268-73
3. Pumima S, Lupton GP, Graham JH. Pilomatrix carcinoma. Cancer 1993;71:2491-8
4. Sasaki CT, Yue A, Enriques R. Giant calcifying epithelioma. Arch Otolaryngol 1976;102:753-5
5. Gromiko N. Sur kenntnis der bosartigens Umwamdung des Verkalkten Hautepithelioms. Arch Pathol Anat 1927;265:103-16
6. Gould E, Kurzon R, Kowalczyk AP, Saldaña M. Pilomatrixoma carcinoma with pulmonary metastasis. Report of a case. Cancer 1984;54:370-2
7. Niedermeyer HP, Perisk Hofler H. Pilomatrix carcinoma with multiple visceral metastases. Report of a case. Cancer 1996;77:1311-4
8. Carbonaro V, Pietribiasi F, Penno A. Malignant facial pilomatrixoma. Case report. Acta Otorhinolaryngol 1997;17:444-7
9. Mu Coloch Ta, Sinh S, Cotton DW. Pilomatrix carcinoma and multiple pilomatrixomas. Br J Dermatol 1996;134:368-71

ASOCIACIÓN MEXICANA DE PEDIATRÍA, AC

IX ASAMBLEA MEXICANA DE PEDIATRÍA

Sede: World Trade Center, Ciudad de México.
Del 26 al 28 de julio del 2000.

Comité organizador:

Presidente ejecutivo	Dr. Eduardo Álvarez Vázquez
Coordinador general	Dr. José N. Reynés Manzur
Coordinador adjunto	Dr. Alfonso Copto García
Finanzas	Dr. Víctor J. Saucedo Zavala

3 sesiones plenarios
10 simposios
6 panel foro
16 conferencias
4 simposios satélites

Avalado por el Consejo Mexicano de Certificación en Pediatría, AC

Valor curricular
20 h

Costo de inscripción:

Antes del 30 de junio del 2000
Después del 1 de julio del 2000
Residentes, estudiantes y enfermeras
Acompañantes

\$400.00
\$500.00
media beca
sin costo

Informes e inscripciones: Asociación Mexicana de Pediatría, AC, Dr. Márquez 62, col. Doctores, CP 06720, México, DF.
Tel./fax: 5538-0437, 5228-9917 ext. 1548.

