

Tumores cutáneos malignos en rinofima

Malignant cutaneous neoplasms in rhinophyma.

Adameck Abraham Hernández-Collazo,¹ Alejandra Ávila-Rangel,³ Itzel Alejandra Jiménez-Hernández,³ Néstor Ricardo Santana-Rodríguez,⁴ Victor Manuel Tarango-Martínez,⁴ Dulce María Macías-Díaz²

Resumen

ANTECEDENTES: El rinofima es el subtipo fenotípico complicado de rosácea que se manifiesta por la hipertrofia progresiva de glándulas sebáceas, tejido conectivo y vasos sanguíneos de la piel nasal; se asocia con fibrosis, telangiectasias y taponamiento folicular. A la fecha existen escasos reportes de neoplasias malignas en piel afectada por rinofima; sin embargo, su patogenia, relación y factores de riesgo aún no se han estudiado.

CASOS CLÍNICOS: Se describen tres casos de pacientes masculinos con límites de edad de 40 a 65 años con tumores cutáneos malignos desarrollados en rosácea fimatosa.

CONCLUSIONES: Es indispensable la valoración clínica y dermatoscópica cuidadosa de la piel fimatosa en búsqueda de tumores ocultos.

PALABRAS CLAVE: Rinofima; rosácea; carcinoma basocelular, linfoma.

Abstract

BACKGROUND: *Rhinophyma is the complicated phenotypic subtype of rosacea which manifests by a progressive hypertrophy of the sebaceous glands, connective tissue and blood vessels of the nasal skin; it is associated with fibrosis, telangiectasias and follicular plugging. Nowadays there are few case reports of malignancy arising from skin affected by rhinophyma; however, its pathogenesis and risk factors are not yet established.*

CLINICAL CASES: *Three cases of malignant skin tumors developed in phymatous rosacea and rhinophyma in male patients with range age from 40 to 65 years are described.*

CONCLUSIONS: *It is indispensable the careful clinical and dermatoscopic assessment of phymatous skin in search of hidden tumors.*

KEYWORDS: *Rhinophyma; Rosacea; Basal cell carcinoma; Lymphoma.*

¹ Dermatólogo.

² Médico patólogo.

Centenario Hospital Miguel Hidalgo, Aguascalientes, México.

³ Estudiante de medicina, Universidad Autónoma de Aguascalientes, Aguascalientes, México.

⁴ Dermatólogo, Instituto Dermatológico de Jalisco Dr. José Barba Rubio, Jalisco, México.

Recibido: octubre 2019

Aceptado: diciembre 2019

Correspondencia

Adameck Abraham Hernández Collazo
adam_ck11@hotmail.com

Este artículo debe citarse como
Hernández-Collazo AA, Ávila-Rangel A, Jiménez-Hernández IA, Santana-Rodríguez NR y col. Tumores cutáneos malignos en rinofima. Dermatol Rev Mex. 2020; 64 (5): 606-612.

ANTECEDENTES

La rosácea es un síndrome autoinflamatorio cutáneo de curso crónico con remisiones repetidas y exacerbaciones que se clasifica en cuatro subtipos clínicos: eritematotelangiectásica, papulopustulosa, fimatosa y ocular. Entre los subtipos mencionados se encuentran distintos componentes clave, como eritema facial persistente, papulopústulas inflamatorias, telangiectasias faciales, rubefacción facial frecuente, inflamación ocular y cambios fimatosos que ocurren en la nariz, la frente o el mentón.¹⁻³ El sistema vascular desempeña una función importante en su patogenia debido a que existe incremento del flujo sanguíneo en las lesiones cutáneas de la rosácea.³ El rinofima se encuentra en el subtipo fenotípico fimatoso de la rosácea, afecta la piel del tercio inferior de la nariz y se manifiesta clínicamente por: hipertrofia progresiva de las glándulas sebáceas, el tejido conectivo y los vasos sanguíneos; folículos de aspecto papular, engrosamiento y fibrosis cutánea; apariencia bulbosa de la nariz, telangiectasias, inflamación crónica y taponamiento folicular.^{2,4} Se han sugerido patrones genéticos que predisponen a la aparición de fibrosis glandular llevando de una rosácea no controlada a rosácea fimatosa.^{5,6} Pese a ser un trastorno benigno, su morbilidad generalmente es cosmética y en formas severas la hipertrofia tisular origina distorsión nasal y en casos severos, la alteración en el flujo respiratorio por obstrucción de la vía aérea.⁶

A pesar de que se han descrito neoplasias malignas sobre piel fimatosa, se desconocen los factores que predisponen a la aparición de una neoplasia a partir de la hipertrofia glandular de los fimas. La primera mención fue en 1904 cuando Wende y Bentz reportaron una lesión sospechosa de carcinoma basocelular en un hombre blanco con rinofima de 10 años de evolución.⁷ Posteriormente, en 1930, Novy describió la degeneración carcinomatosa de rinofima a carcinoma espinocelular.⁸

Los casos de tumores malignos en rinofima han sido escasos en la bibliografía mundial. En el **Cuadro 1** se describen las características clínicas de los tres casos descritos de malignidad en rinofima.

CASOS CLÍNICOS

Caso 1

Paciente masculino de 65 años de edad, jubilado, con enfermedad ácido péptica en tratamiento sintomático. Acudió a consulta por un “lunar” asintomático en la nariz de cinco años de evolución. A la exploración dermatológica se observó en el dorso nasal, sobre la pared nasal izquierda, una neoformación nodular eritematosa con telangiectasias y un glóbulo de pigmento, asentada sobre rosácea fimatosa y glandular. La biopsia incisional reveló una proliferación nodular de células basaloideas formando nidos y cordones en un estroma denso con hendiduras y retracción, confirmando el diagnóstico de carcinoma basocelular (**Figura 1**).

Caso 2

Paciente masculino de 40 años de edad, con antecedentes de distrofia muscular tipo Steiner en control por el servicio de Genética, bloqueo de rama derecha y fractura de cabeza de fémur a los 15 años de edad, así como tabaquismo y alcoholismo social. Acudió a consulta para tratamiento de aumento de volumen en la nariz y por la aparición de pequeños tumores en la punta nasal que eran asintomáticos y de tres años de evolución. A la exploración física se observó una dermatosis en la punta nasal constituida por tres neoformaciones papulares color piel, traslúcidas, de 0.2 a 0.4 mm de diámetro, asentadas sobre piel oleosa con acentuación de aperturas foliculares y abundantes telangiectasias. La biopsia por escisión de la

Cuadro 1. Características clínicas y epidemiológicas de los tres casos comunicados

Sexo/edad (años)	Topografía	Tiempo de evolución	Comorbilidades	Tipo de biopsia	Sospecha clínica de malignidad	Hallazgo histológico
Masculino/65	Punta nasal	5 años	Enfermedad ácido péptica	Biopsia en huso	Glóbulo a la dermatoscopia	Carcinoma basocelular nodular
Masculino/40	Punta nasal	3 años	Distrofia muscular tipo Steiner, tabaquismo, alcoholismo	Biopsia en huso	Telangiectasias y vasos arborizantes	Carcinoma basocelular nodular
Masculino/64	Punta nasal	10 años (rinofima)/4 meses (neoformación)	Tabaquismo, alcoholismo	Biopsia por rasurado	No hubo sospecha clínica	Linfoma primario cutáneo centrofoliular

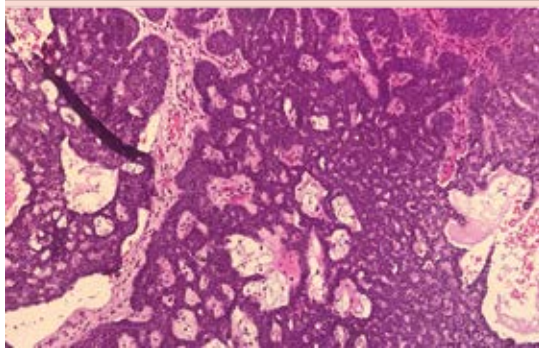


Figura 1. Carcinoma basocelular nodular acentuado sobre rinofima.

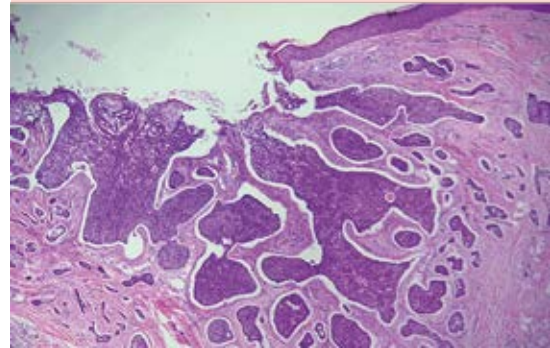
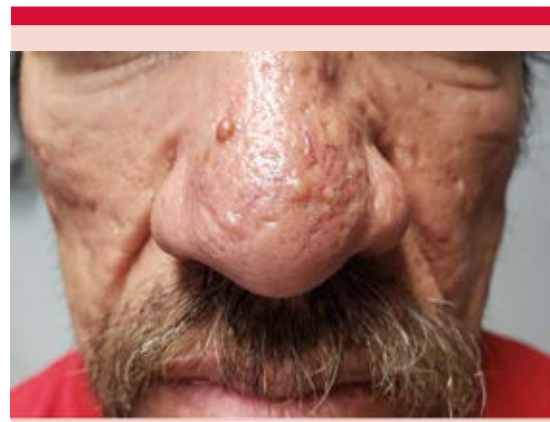


Figura 2. Múltiples carcinomas basocelulares sobre rosácea fimatosa y glandular.

neoformación papular mayor reveló islotes de células basaloideas con células en empalizada a la periferia y retracción característica de carcinoma basocelular (**Figura 2**).

Caso 3

Paciente masculino de 64 años de edad, médico veterinario, con tabaquismo y alcoholismo

social, antecedente de 10 años de rinofima; acudió a consulta referido por “lipoma” en la nariz desde hacía cuatro meses, asintomático. A la exploración se encontró en la punta y el dorso nasales numerosas neoformaciones nodulares traslúcidas de aspecto céreo, no infiltradas que daban a la piel un aspecto de empedrado granular con acentuación folicular (**Figura 3**). Se realizó rasurado con radiofrecuencia y se envió el tejido a estudio histopatológico comprobando en la dermis superficial, por debajo de la zona de Grenz, infiltrados nodulares de linfocitos de núcleos irregulares, escaso citoplasma y cromatina gruesa que correspondió a una proliferación linfoide atípica (**Figuras 4 y 5**). Se realizó técnica inmunohistoquímica para células B que reportó CD3 reactivo, CD20 positivo +++, Bcl-6 positivo ++ y Ki-67 positivo 30%, lo que confirmó el diagnóstico de linfoma no Hodgkin de inmunofenotipo B compatible con linfoma primario cutáneo centrofolicular (**Figura 6**). El paciente fue referido al servicio de Hematología donde se realizaron estudios de extensión con biometría hemática, aspirado de médula ósea y tomografía de cuello y toracoabdominal que descartaron enfermedad sistémica.



Figura 3. Lesión nodular en el dorso de la nariz con rosácea glandular que simula rinofima.

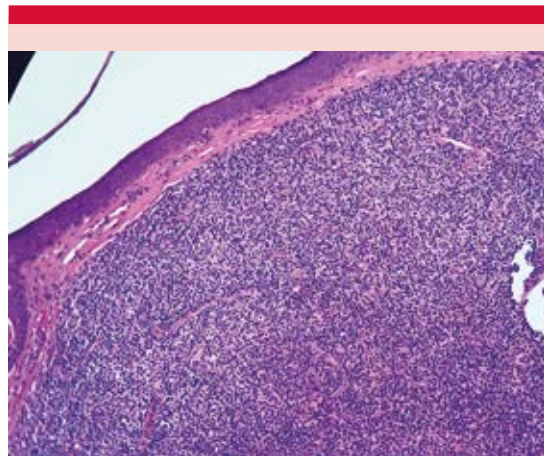


Figura 4. Infiltrado linfocítico nodular superficial y profundo similar a centro germinal linfoide con zona de Grenz (hematoxilina y eosina, magnificación x10).

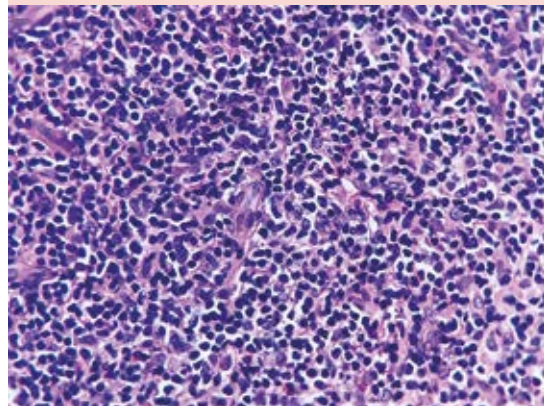


Figura 5. Linfoma primario cutáneo centrofolicular con infiltrado linfocítico compuesto por linfocitos dismórficos (hematoxilina y eosina, magnificación x40).

El paciente fue referido a Radio-oncología donde inició radioterapia focal.

DISCUSIÓN

A pesar de que son numerosos los casos publicados de malignidad en rinofima, la asociación

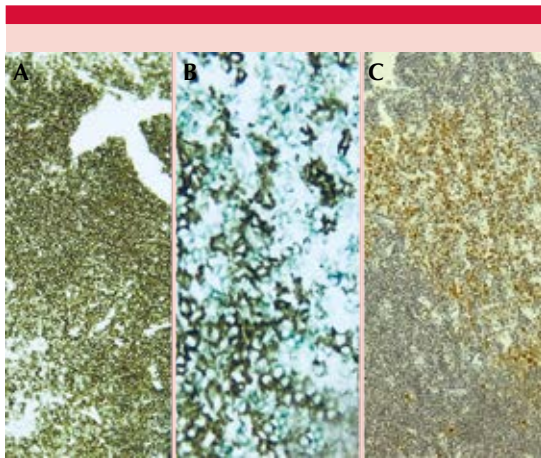


Figura 6. Linfoma primario cutáneo centrofollicular de células B CD20 positivo +++ (A), Bcl-6 positivo ++ (B) y Ki-67 positivo 30% (C).

etiología permanece poco clara debido a que se ha entendido más como un hallazgo casual que como una patogenia asociada. Diversas teorías se han propuesto para relacionar ambas enfermedades. Silvis y Zachary proponen que el daño y traumatismo crónico son capaces de desarrollar fibrosis, que en conjunto con las modificaciones del tejido hiperplásico e hipertrófico desencadena la progresión y permanencia del ciclo celular de células tumorales; por tanto, los pacientes con rinofima de mayor tiempo de evolución y menor control son los que tienen mayor riesgo de malignidad.⁹ Brubaker y Hellstrom proponen que la degeneración maligna ocurre a partir del estrato basal de los folículos dilatados resultando en carcinoma basocelular, lo que explica por qué es la neoplasia maligna más frecuente en rinofima, que se manifiesta, incluso, en 5% de los pacientes.¹⁰ Asimismo, Gallardo menciona que el linfedema crónico debido a episodios inflamatorios de la rosácea pueden ser causantes de angiosarcoma sobre rinofima.¹¹

En la actualidad no existen estudios epidemiológicos que valoren la frecuencia de tumores

benignos o malignos sobre rinofima, por lo que se carece de evidencias convincentes para reconocerlo como un campo de cancerización o zona premaligna, así como de recomendaciones en el tamizaje o riesgo de malignidad. Desde el primer reporte de malignidad en rinofima y rosácea en 1904 hasta hoy, existen 75 reportes de casos en la bibliografía mundial, en los que fue más frecuente en hombres. El tipo histológico mayormente encontrado fue el carcinoma basocelular (37%) que fue más común en hombres; el segundo tumor más frecuente fueron las neoplasias malignas de células B (26%) que prevaleció en mujeres. El hallazgo clínico más frecuente fue de tumor localizado a la punta o las alas nasales tanto único de gran tamaño como múltiples de pequeño tamaño que fue característico de neoplasias malignas epidérmicas (basocelular y espinocelular); seguido de una placa eritematosa infiltrada en la punta nasal, hallazgo más consistente con neoplasias malignas de células B. El rango de evolución de la lesión fue heterogéneo desde 6 meses hasta 20 años, con diagnósticos de rinofima estable y que requirió atención médica debido a crecimiento irregular o inflamación aguda. En 61% de los casos, el diagnóstico no se sospechó de forma clínica; el procedimiento se realizó con objetivos cosméticos y fue el estudio histopatológico el que reveló el hallazgo de malignidad. En el **Cuadro 2** se describen las características epidemiológicas de los casos expuestos de neoplasias malignas asentadas en piel fimatosa o que semejan rinofima en rosácea.

El retraso en el diagnóstico de la neoplasia en los casos reportados es de incluso 20 años. Por lo que es indispensable la valoración clínica y dermatoscópica cuidadosa de la piel fimatosa en búsqueda de tumores ocultos; sin embargo, la distorsión y deformidad del tejido por la hipertrofia hacen que la exploración y detección temprana de malignidad sea un reto y pase inadvertida por periodos largos, por lo que se sugiere un examen histopatológico completo del

Cuadro 2. Revisión de casos reportados en la bibliografía de malignidad asociados con rinofima (n = 75)¹¹⁻²¹ (Continúa en la siguiente columna)

Característica	Núm.
Edad (años)	
Intervalo	36- 91
Promedio	69.48
Sexo	
Masculino	36
Femenino	20
Se desconoce	19
Síntomas	
Tumor localizado único o múltiple	34
Placa infiltrada eritematosa	11
Úlcera	11
Secreción maloliente	6
Infección	4
Secreción serosa	3
Asintomático	1
Sangrado	1
Inflamación	1
Se desconoce	20
Tiempo de evolución (años)	
Rango	0.5- 20
Promedio	3.1
Asociado con trastornos sistémicos	
Ninguno	5
Tuberculosis	1
Obesidad	1
Enfermedad gastrointestinal	1
Cardiopatías	1
Enfermedad renal crónica	1
Enfermedad hepática	2
Dislipidemia	1
Diabetes mellitus	1
Enfermedad cerebral vascular	1
Leucemia	4
Cáncer de pulmón	1
Se desconoce	51
Tipo de malignidad	
Carcinoma basocelular	28
Carcinoma espinocelular	11

Cuadro 2. Revisión de casos reportados en la bibliografía de malignidad asociados con rinofima (n = 75)¹¹⁻²¹ (Continuación)

Característica	Núm.
Carcinoma basocelular y espinocelular	5
Carcinoma sebáceo	2
Carcinoma anexial microquístico	1
Hidradenocarcinoma	1
Melanoma amelanótico	1
Angiosarcoma	4
Histiocitosis de células de Langerhans	1
Neoplasias malignas de células B	20
Metástasis de cáncer de pulmón	1
Antecedente personal o familiar de cáncer de piel	
Sí	5
No	11
Se desconoce	59
Hallazgo de malignidad	
Clínico	24
Histológico	46
Se desconoce	5
Extensión del cáncer al diagnóstico	
Localizado	22
Extendido	18
Se desconoce	35
Tratamiento y reconstrucción	
Extirpación y cierre	11
Citorreducción quirúrgica	4
Escisión + injerto	4
Cirugía micrográfica de Mohs	4
Radioterapia	21
Escisión + prótesis nasal	4
Citorreducción láser	2
Quimioterapia	2
Sin tratamiento	4
Se desconoce	19
Resultado (meses)	
Libre de enfermedad	24
Con enfermedad	3
Fallecidos	3
Se desconoce	45

tejido extirpado o realizar biopsias diagnósticas de áreas sospechosas a pesar de que el paciente acuda únicamente para su mejoría cosmética.

REFERENCIAS

1. Aloï F, Tomasini C, Soro E, Pippione M. The clinicopathologic spectrum of rhinophyma. *J Am Acad Dermatol* 2000; 42: 468-472. doi: 10.1016/s0190-9622(00)90220-2
2. Pu LL, Smith PD, Payne WG, Kuhn MA, Wang X, Ko F, Robson MC. Overexpression of transforming growth factor beta-2 and its receptor in rhinophyma: an alternative mechanism of pathobiology. *An Plast Surg* 2000; 45: 515-519. doi: 10.1097/0000637-200045050-00008
3. Powell FC, Raghallaigh SN. Rosácea y enfermedades relacionadas. En: *Dermatología*. Bologna JL, Schaffer JV, Cerroni L, editores. Barcelona, 2012; 604-607.
4. Hernández Weigand P, González Gimeno MJ, Poch Broto J. Patología no traumática de la pirámide nasal. Malformaciones y deformaciones de la nariz. *Patología del tabique nasal*. En: *Otorrinolaringología y patología cervicofacial*. Buenos Aires: Médica panamericana, 2005; 151.
5. Carucci JA, Leffell DJ. Capítulo 115: Carcinoma basocelular. En: *Fitzpatrick dermatología en medicina general*. Buenos Aires: Médica panamericana, 2009; 1036.
6. Seiverling E, Neuhaus I. Nare obstruction due to massive rhinophyma treated using the Shaw scalpel. *Dermatol Surg* 2011; 37: 876-879. doi: 10.1111/j.1524-4725.2011.02026.x
7. Wende G, Bentz C. Rhinophyma: a pathological analysis of five separate tumors occurring in the same patient. *J Cutan Dis* 1904; 22: 447-460.
8. Novy FH. Rhinophyma with carcinomatous degeneration. *Arch Dermatol Syphilol* 1930; 22: 270-273. doi:10.1001/archderm.1930.01440140072007
9. Silvis NG, Zachary CB. Occult basal cell carcinoma within rhinophyma. *Clin Exp Dermatol* 1990; 15: 282-284. doi: 10.1111/j.1365-2230.1990.tb02090.x
10. Brubaker DB, Hellstom RH. Carcinoma arising in rhinophyma. *Arch Dermatol* 1997; 113: 847-848.
11. Gallardo MA, Bosch RJ, Vidal L, Cabra B, Rodrigo AB, De Galvez MV, Herrera E. Angiosarcoma arising on rhinophyma. *Eur J Dermatol* 2000; 10: 555-558.
12. Lazzeri D, Colizzi L, Licata G, et al. Malignancies within rhinophyma: Report of three new cases and review of the literature. *Aesth Plast Surg* 2012; 36: 396-405. doi: 10.1007/s00266-011-9802-0
13. Traaholt L, Eeg Larsen T. Rhinophyma and angiosarcoma of the nose. A case report. *Scand J Plast Reconstr Surg* 1978; 12: 81-83. doi: 10.3109/02844317809010485
14. Peterson J, Rowley M. Rhinophymatous amelanotic melanoma. *Cutis* 2007; 79: 383-386.
15. Bewer F, Förster C, Welkoborsky HJ. Microcystic adnexal carcinoma (malignant syringoma) of the nose: case report and review of the literature. *Laryngorhinootologie* 2004; 83: 113-116. DOI: 10.1055/s-2004-814107
16. Rubenzik M, Keller M, Humphreys T. Mohs micrographic surgery for hidradenocarcinoma on a rhinophymatous nose: a histologic conundrum. *Dermatol Surg* 2010; 36: 2075-2078. doi: 10.1111/j.1524-4725.2010.01787.x
17. Qassemayr A, Corbisier N, Poiret G, Moriter L, Martinot-Duquennoy V, Guerreschi P. Rhinophyma et carcinomes cutanés associés: á propos d'un cas et revue de la littérature. *Ann de Chir Plast Esthét* 2012; 57: 169-172. https://doi.org/10.1016/j.anplas.2011.10.003
18. Düzgun S, Pekdemir I, Yilanci S, Bali YY, Singin S, Tapan M. A cutaneous angiosarcoma arising from the rhinophyma. *Kulak Burun Bogaz Ihtis Derg* 2013; 23: 344-347. doi: 10.5606/kbbihtisas.2013.35556
19. Barzilai A, Feuerman H, Quaglino P, David M, Feinmesser M, Halpern M, et al. Cutaneous B-cell neoplasms mimicking granulomatous rosacea and rhinophyma. *Arch Dermatol* 2012; 148: 824-831. doi: 10.1001/archdermatol.2011.3575
20. Di Meo N, Stinco G, Trevisan G. Cutaneous B-cell chronic lymphocytic leukaemia resembling a granulomatous rosacea. *Dermatol Online J* 2013; 16: 20033.
21. Iwasaki T, Takahashi I, Nagashima T, Nagashima T, Igaswa S, Komatsu S, et al. Cutaneous Langerhans cell histiocytosis in elderly with chronic myelomonocytic leukemia. *J Dermatol* 2014; 41: 262-265. doi: 10.1111/1346-8138.12417