

<https://doi.org/10.24245/dermatolrevmex.v66i3.7783>

Carcinoma pilomatrixial del párpado

Pilomatrix carcinoma of the eyelid.

Alejandra María Toro-Álvarez,¹ Alejandra Jaramillo-Arboleda,² Guillermo Jiménez-Calfat,³ Leonard Pacheco-Peñaranda,⁴ Juan David Ruiz-Restrepo⁵

Resumen

ANTECEDENTES: El carcinoma pilomatrixial es un tumor raro, agresivo localmente, que se caracteriza por su alta tasa de recurrencia local y metástasis. Suele manifestarse como un nódulo solitario, firme y asintomático en la cabeza y el cuello de hombres entre la quinta y sexta décadas de la vida. Su crecimiento es rápido y cerca de 1 de cada 10 pacientes sufren metástasis a cadenas ganglionares locales o pulmones, principalmente.

CASO CLÍNICO: Paciente femenina de 58 años de edad con carcinoma pilomatrixial con afectación de la ceja y el párpado derechos. Fue tratada mediante resección local amplia de la lesión además de reconstrucción diferida por parte de cirugía plástica y vaciamiento ganglionar de cuello.

CONCLUSIONES: La recurrencia del carcinoma pilomatrixial ocurre en promedio a los 6.5 meses y la metástasis ocurre entre el 13 y 16%, por lo que el seguimiento es fundamental.

PALABRAS CLAVE: Carcinoma; cirugía micrográfica de Mohs; pilomatrixoma.

Abstract

BACKGROUND: *Pilomatrix carcinoma is a rare, locally aggressive tumor characterized by its high rate of local recurrence and metastasis. It usually presents as a solitary, firm and asymptomatic nodule on the head and neck of men between the fifth and sixth decade of life. Its growth is rapid and about 1 in 10 patients metastasize to local ganglion chains or lungs, mainly.*

CLINICAL CASE: *A 58-year-old female patient with pilomatrix carcinoma with involvement of the right eyebrow and eyelid. She was managed by wide local resection of the lesion in addition to delayed reconstruction by plastic surgery and neck lymph node dissection.*

CONCLUSIONS: *The recurrence of pilomatrix carcinoma occurs on average at 6.5 months and metastasis occurs between 13 and 16%, so follow-up is essential.*

KEYWORDS: *Carcinoma; Mohs micrographic surgery; Pilomatrixoma.*

¹ Residente de tercer año de Dermatología, Universidad Pontificia Bolivariana, Medellín, Colombia.

² Médica general, Programa Piel, Fundación Clínica Vida, Medellín, Colombia.

³ Médico especialista en Dermatología, Universidad Nacional de Colombia, subespecialista en Dermatología Oncológica, Universidad Militar Nueva Granada, Docente Universidad CES, Medellín, Colombia.

⁴ Médico radiólogo, Universidad Estatal de Río de Janeiro. Fellow Radiología Corporal. Fellow Radiología Musculoesquelética. Teleimagem Hospital HCOR. Radiólogo Imágenes de Vida y Salud, Sabbag Radiólogos y Hernán Ocazonez, Colombia.

⁵ Patólogo, Universidad de Antioquia, certificado en Dermatopatología. Médico general, Fundación Universitaria San Martín, Colombia.

Recibido: julio 2021

Aceptado: julio 2021

Correspondencia

Alejandra María Toro Álvarez
alejantoro@gmail.com

Este artículo debe citarse como: Toro-Álvarez AM, Jaramillo-Arboleda A, Jiménez-Calfat G, Pacheco-Peñaranda L, Ruiz-Restrepo JD. Carcinoma pilomatrixial del párpado. *Dermatol Rev Mex* 2022; 66 (3): 414-418.

ANTECEDENTES

El carcinoma pilomatricial es un tumor maligno derivado de las células de la matriz folicular. Es la contraparte maligna del pilomatrixoma o epiteloma calcificado de Malherbe. Es un tumor raro, con 135 casos reportados en la bibliografía,¹ que se caracteriza por ser localmente agresivo y tener alta tasa de recidiva local, además de afectación ganglionar y metástasis a distancia.² También se conoce como pilomatrixoma maligno o carcinoma epitelial calcificado de Malherbe.

CASO CLÍNICO

Paciente femenina de 58 años de edad, sin antecedentes patológicos, quien consultó por padecer un tumor de 6 meses de evolución de crecimiento rápido, localizado sobre la ceja derecha y que se había reportado previamente como pilomatrixoma. Al examen físico se evidenció en la región ciliar derecha un tumor eritematoso de 5 x 3 cm de diámetro, doloroso a la palpación, con ulceración central, costra hemática y ligero sangrado, además de descamación amarillenta en la periferia, con distorsión de la región periorbitaria y dificultad para la apertura ocular. **Figura 1A y B**

Ante este diagnóstico se realizó una ultrasonografía cutánea de alta resolución con análisis Doppler que reportó una lesión sólida hipoeoica ovalada, de bordes irregulares y heterogénea, con pérdida parcial del halo hipoeoico y existencia de septos internos, mostrando vascularización periférica al Doppler color y focos puntiformes hiperecogénicos en su interior, que afectaba el tejido celular subcutáneo de la región ciliar y el párpado superior, en contacto con el músculo orbicular de los ojos y sin afectación de la glándula tarsal ni del músculo tarsal superior. **Figura 1C**

Por las características del tumor y su crecimiento, y ante la sospecha de malignidad, se decidió

tomar una segunda biopsia con mayor tejido, cuyo resultado evidenció lóbulos de células matriciales atípicas, con focos de necrosis y alta tasa mitótica, lo que fue compatible con carcinoma pilomatricial. **Figura 2**

Se discutió el caso clínico con el personal médico de melanoma y cáncer de piel de la institución quienes decidieron que debido al comportamiento biológico agresivo del tumor la paciente se beneficiaría y tendría indicación de intervención quirúrgica mediante resección local amplia supraciliar y párpado superior derecho, parotidectomía con preservación del nervio facial VII, vaciamiento ganglionar del cuello derecho en los niveles IIa-b, III, IV y reconstrucción con colgajo libre (**Figura 3A y B**). Los reportes histopatológicos de muestras posoperatorias de parotidectomía y ganglios linfáticos fueron negativos para malignidad. A la fecha del envío del manuscrito, seis meses después de la intervención quirúrgica, la paciente ha mostrado evolución adecuada sin signos de recaída loco-regional o a distancia y está conforme con los resultados posoperatorios funcionales y estéticos. **Figura 3C y D**

DISCUSIÓN

El carcinoma pilomatricial es un tumor localmente agresivo y raro, que afecta principalmente a hombres entre la quinta y sexta décadas de la vida, con una proporción hombre:mujer de 4:1.¹ La mayor parte son tumores que surgen *de novo*; sin embargo, se ha descrito que hasta el 8% de los carcinomas pilomatriciales tiene un diagnóstico previo confirmado histopatológicamente de pilomatrixoma,² como sucedió en el caso comunicado.

En términos clínicos, se caracteriza por ser un nódulo único, firme, móvil, violáceo y usualmente asintomático que puede tener características quísticas o ulceración.¹ Suele ser de crecimiento



Figura 1. A. Tumor eritematoso de 5 x 3 cm de diámetro, con ulceración central, costra hemática y ligero sangrado, con distorsión de la región periorbitaria y dificultad para la apertura ocular. **B.** Vista lateral. **C.** Ultrasonografía cutánea de alta resolución en la que se observa una lesión sólida hipoeoica ovalada, de bordes irregulares y heterogénea, con septos internos en la lesión.

rápido y se han descrito tamaños variables, desde 0.5 hasta 14.5 cm, con promedio de 3.2 cm. La cabeza y el cuello son las áreas anatómicas más afectadas, representando un 61%, seguidos del tronco con 13%, las extremidades superiores e inferiores con un 12 y 8%, respectivamente, los genitales en un 6% y otras áreas más inusuales, como las carúnculas.³ Su crecimiento es rápido y cerca de 1 de cada 10 pacientes sufren me-

tástasis a las cadenas ganglionares locales o los pulmones, principalmente.⁴

Los hallazgos dermatoscópicos no están ampliamente descritos, abundan las manchas blanco-amarillas que corresponden a las calcificaciones del tumor, áreas azul violáceas sin estructura y un patrón vascular con predominio de vasos arboriformes.⁵

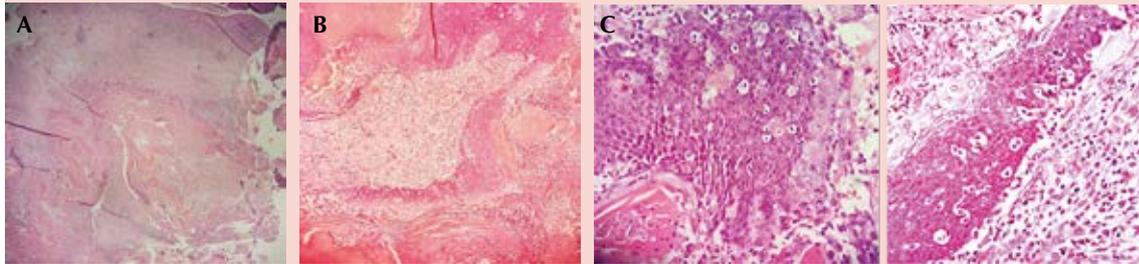


Figura 2. A. 10X: piel con neoplasia conformada por abundante material calcificado presente en la dermis reticular profunda y rodeado por células de aspecto basaloide en la periferia, sin contacto con la epidermis. B. 20X: se identifican células en sombra. C. 40X: abundantes cuerpos apoptóticos y atipia citonuclear de alto grado.



Figura 3. A. Defecto quirúrgico luego de la resección del tumor. B. Reconstrucción con colgajo libre. C y D. Posoperatorio de dos meses de evolución.

Los hallazgos histológicos consisten en nidos de células basaloideas hiper cromáticas anaplásicas con nucléolos prominentes, pleomorfismo nuclear y abundantes figuras mitóticas. Pueden visualizarse áreas con necrosis, células en sombra, transición a células escamosas, invasión de vasos sanguíneos y linfáticos, ulceración superficial y patrón de crecimiento infiltrativo.⁴

El tratamiento no está estandarizado, en general, hay preferencia por la escisión local amplia sobre la escisión simple o convencional, pues se disminuyen significativamente las tasas de recidiva y metástasis, la recurrencia es el prin-

cipal factor de riesgo de metástasis y el único que ha demostrado significación estadística.⁶ Los márgenes descritos son desde 5 hasta 30 mm;² sin embargo, se ha realizado la cirugía micrográfica de Mohs en algunos pacientes, dejando márgenes de 4 y 5 mm para el primer estadio, sin recurrencia entre 6 y 12 meses de seguimiento, constituyendo una alternativa adecuada para el control de márgenes y para ahorro de tejido en áreas anatómicas específicas.^{7,8,9} Esto disminuye la probabilidad de que queden márgenes positivos, que se asocian con un 50 al 60% de riesgo de recurrencia. La metástasis a los ganglios linfáticos debe tratarse con la disección

de los mismos y en algunos casos se considera adecuado realizar biopsia de ganglio centinela.⁴

La radioterapia se usa como coadyuvante en casos de recurrencia, metástasis y en los casos en los que la cirugía no es una opción, pues su administración como terapia única ha reportado recurrencias de hasta el 44%.¹⁰

La recurrencia del carcinoma pilomatricial ocurre en promedio a los 6.5 meses y la metástasis ocurre entre el 13 y 16%, por lo que el seguimiento es fundamental.^{2,7} No hay guías que determinen el seguimiento específico que debe realizarse en estos pacientes luego de la cirugía, por lo que se extrapolan las guías de los tumores de piel no melanoma y se hace control clínico dos o tres veces al año.

Se comunica el caso de una paciente con carcinoma pilomatricial con afectación de la ceja y el párpado superior derechos, con diagnóstico previo de pilomatrixoma, a quien se le realizaron estudios de extensión, tomografía axial computada de senos paranasales, cuello, tórax, abdomen y pelvis sin evidencia de daño tumoral a distancia y a quien se le resecó el tumor mediante escisión convencional y vaciamiento ganglionar del cuello, sin complicaciones inmediatas.

Agradecimientos

Al Doctor Andrés Felipe Rojas-Gutiérrez, especialista en cirugía de cabeza y cuello, por las fotografías posoperatorias.

REFERENCIAS

1. White C, Farsi M, Esguerra D, Miller R. Not your average skin cancer: A rare case of pilomatrix carcinoma. *J Clin Aesthetic Dermatol* 2020; 13 (6): 40-2.
2. Jones C, Tsoon M, Ho W, Portelli M, Robertson BF, Anderson W. Pilomatrix carcinoma: 12-year experience and review of the literature. *J Cutan Pathol* 2018; 45 (1): 33-8. doi: 10.1111/cup.13046.
3. Harbiyeli II, Ozcan AA, Acıkalın A, Ciloglu E, Shields CL. Pilomatrix carcinoma of the lacrimal caruncle: a case report. *Arq Bras Oftalmol* 2020; 83 (2): 153-156. doi: 10.5935/0004-2749.20200029.
4. Papadakis M, de Bree E, Floros N, Giannikaki E, Xekalou A, Manios A. Pilomatrix carcinoma: More malignant biological behavior than was considered in the past. *Mol Clin Oncol* 2017; 6 (3): 415-8. doi: 10.3892/mco.2017.1148.
5. Ravaioli GM, Lambertini M, Pazzaglia M, Corti B, Fanti PA, Dika E. Pilomatrix carcinoma of the nose: Clinical and dermoscopic presentation. *JAAD Case Rep* 2018; 4 (4): 376-8. doi: 10.1016/j.jdcdr.2017.12.001.
6. Herrmann JL, Allan A, Trapp KM, Morgan MB. Pilomatrix carcinoma: 13 new cases and review of the literature with emphasis on predictors of metastasis. *J Am Acad Dermatol* 2014; 71 (1): 38-43.e2. doi: 10.1016/j.jaad.2014.02.042.
7. Xing L, Marzolf SA, Vandergriff T, Nijhawan RI. Facial pilomatrix carcinomas treated with Mohs micrographic surgery. *JAAD Case Rep* 2018; 4 (3): 253-5. doi: 10.1016/j.jdcdr.2018.02.003.
8. Melancon JM, Tom WL, Lee RA, Jackson M, Brian Jiang SI. Management of pilomatrix carcinoma: a case report of successful treatment with Mohs micrographic surgery and review of the literature. *Dermatol Surg* 2011; 37 (12): 1798-805. doi: 10.1111/j.1524-4725.2011.02170.x.
9. Pauly M, Subramanian K, Anantharaman G, Anthony E. Pilomatrix carcinoma of the eyebrow. *Ophthal Plast Reconstr Surg* 2015; 31 (1): e9-10. doi: 10.1097/IOP.000000000000021.
10. Mikhaeel NG, Spittle MF. malignant pilomatrixoma with multiple local recurrences and distant metastases: a case report and review of the literature. *Clin Oncol* 2001; 13 (5): 386-9. <https://doi.org/10.1053/clon.2001.9296>.