



Pilomatricoma submandibular

Peña-Ruelas CI^{1,2}, Páez-Moreno S², De la Rosa-Vélez EE¹, Sánchez-Arbea PC³

Resumen

El pilomatricoma es un tumor benigno de anexos cutáneos. Su principal localización es la región de la cabeza y el cuello, el diagnóstico preoperatorio varía de 0 a 58% de los casos. Las características clínicas, los estudios de imagen y la citología pueden generar resultados falsos positivos que conllevarían procedimientos quirúrgicos innecesarios. Se comunica el caso de una paciente de 50 años de edad con una masa no dolorosa en la región submandibular izquierda. A la exploración se identificó un nódulo de aproximadamente 2x2 cm, ovoide, móvil, no adherido a planos profundos. La tomografía computada mostró una imagen ovalada, de aspecto sólido, isodensa a tejidos blandos, de bordes bien definidos. Se realizó biopsia por escisión del tumor y el estudio anatomo-patológico fue concluyente de pilomatricoma. Esta lesión debe considerarse entre los diagnósticos diferenciales de los tumores de cabeza y cuello debido a su alta frecuencia en esa localización. La escisión completa del tumor es el tratamiento de elección y permite disminuir la posibilidad de recurrencia.

PALABRAS CLAVE: pilomatricoma, tumor de anexos cutáneos, masa submandibular.

An Orl Mex 2016 June;61(3):237-241.

Submandibular pilomatrixoma.

Peña-Ruelas CI^{1,2}, Páez-Moreno S², De la Rosa-Vélez EE¹, Sánchez-Arbea PC³

Abstract

Pilomatrixoma is a benign tumor of cutaneous appendages. It is mainly found on head and neck. Preoperative diagnosis varies from 0% to 58% of the cases. Clinical presentation, imaging studies and cytology could lead to false positive diagnosis, leading to unnecessary surgical procedures. This paper reports the case of a 50-year-old woman who presented a painless left submandibular mass. On examination, a round, freely mobile nodule, of 2x2 cm was found. Computed tomography showed a well-defined mass, isodense to soft tissues. An excisional biopsy was made, and the histopathological examination was conclusive for pilomatrixoma. Pilomatrixoma should be considered in the differential diagnosis of head and neck tumors, because of its frequency in such location. A complete excisional biopsy is considered the best approach to prevent recurrences.

KEYWORDS: pilomatrixoma; tumor of cutaneous appendages; submandibular mass

¹ Laboratorio DIPAC, Monterrey, Nuevo León, México.

² Departamento de Anatomía Patológica, Hospital General de Zona núm. 6, IMSS, San Nicolás de los Garza, Nuevo León, México.

³ Gabinete Diagnóstico, Saltillo, Coahuila, México.

Recibido: 23 de junio 2016

Aceptado: 31 de julio 2016

Correspondencia

Dr. César Iván Peña Ruelas
patología.cipr@gmail.com

Este artículo debe citarse como

Peña-Ruelas CI, Páez-Moreno S, De la Rosa-Vélez EE, Sánchez-Arbea PC. Pilomatricoma submandibular. An Orl Mex. 2016 jun;61(3):237-241.

ANTECEDENTES

El pilomatricoma es un tumor cutáneo de origen ectodérmico que se diferencia a partir de las células de la vaina radicular externa y de la matriz del folículo piloso.¹ Sus primeras descripciones se realizaron en 1880 por Malherbe y Chenantais, quienes lo denominaron epiteloma calcificante porque consideraron que se originaba en las glándulas sebáceas.²⁻⁶ En 1966, Hashimoto y Lever, a través de estudios de histoquímica y microscopía electrónica, determinaron su origen real.⁷

De acuerdo con una serie de 261 casos, las principales localizaciones del tumor son la cabeza y el cuello en 50% y las extremidades superiores en 24.5%.³ El diagnóstico clínico preoperatorio del pilomatricoma varía de 0 a 58% de los casos.^{2-4,8-10} El pilomatricoma de localización en la región cervical puede confundirse con un proceso maligno debido a la consistencia pétrea, incluso los estudios de imagen y la biopsia por aspiración pueden generar resultados falsos positivos, que conllevan a procedimientos quirúrgicos innecesarios.¹¹ Comunicamos los hallazgos clínicos, tomográficos y patológicos de un caso de pilomatricoma de localización submandibular.

CASO CLÍNICO

Paciente femenina de 50 años de edad, con antecedente de diabetes mellitus tipo 2 y dislipidemia, ambas en tratamiento discontinuo. Inició su padecimiento cuatro meses previos con una masa no dolorosa localizada en la región submandibular izquierda. La exploración física destacó un nódulo de aproximadamente 2x2 cm, ovoide, móvil, no adherido a planos profundos. La biometría hemática, química sanguínea y tiempos de coagulación se observaron en los parámetros normales.

La tomografía computada de cabeza y cuello (Figuras 1 y 2) mostró en el tejido celular subcutáneo de la región submandibular izquierda una imagen ovalada de aspecto sólido, isodensa a tejidos blandos, de bordes bien definidos y con engrosamiento de la piel adyacente.

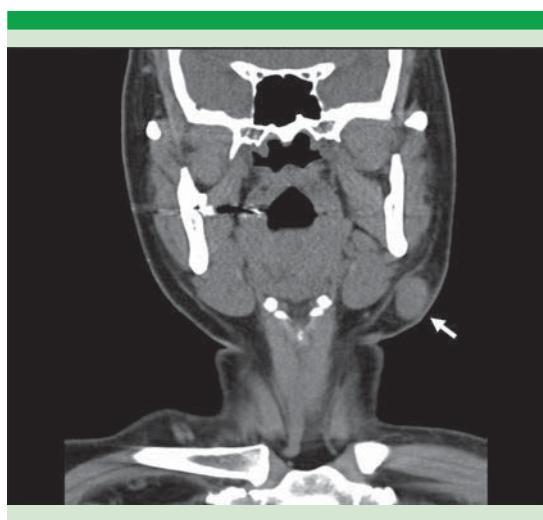


Figura 1. Tomografía computada en corte coronal que muestra el tumor localizado en el tejido celular subcutáneo.

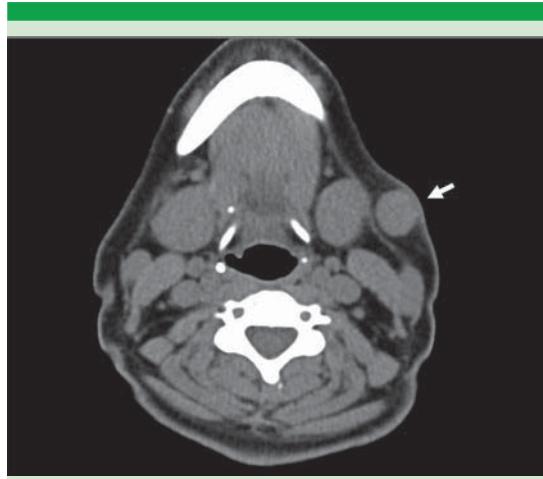


Figura 2. Tomografía computada en corte axial que evidencia engrosamiento de la piel adyacente al tumor.



Para definir la conducta biológica del nódulo y ante la sospecha de patología linfoide en un ganglio ectópico o un tumor de tejidos blandos, se realizó biopsia por escisión de la lesión.

En el laboratorio de anatomía patológica se recibió un espécimen que midió 2.1x1.5 cm, ovoide, con superficie externa irregular lobulada; sólido, heterogéneo, con áreas de color marrón y pequeñas zonas blanquecinas de aspecto granular y consistencia aumentada (Figura 3). El estudio histológico con tinción de hematoxilina-eosina mostró un tumor de bordes definidos, conformado por islotes y cordones epiteliales que en la periferia mostraron células basofílicas matriciales, con transición hacia células fantasma, caracterizadas por citoplasma eosinófilo y ausencia de núcleo (Figura 4). En el estroma se observó una reacción inflamatoria crónica con células gigantes de tipo cuerpo extraño. Al aplicar los filtros de luz polarizada se observó birrefringencia en las áreas de células fantasma (Figura 5A). La tinción de von Kossa resaltó la existencia de depósitos de calcio intracitoplasmáticos y extracelulares (Figura 5B). El marcador



Figura 3. Superficie de corte del tumor que muestra áreas blanquecinas de aspecto granular, así como bordes lobulados.

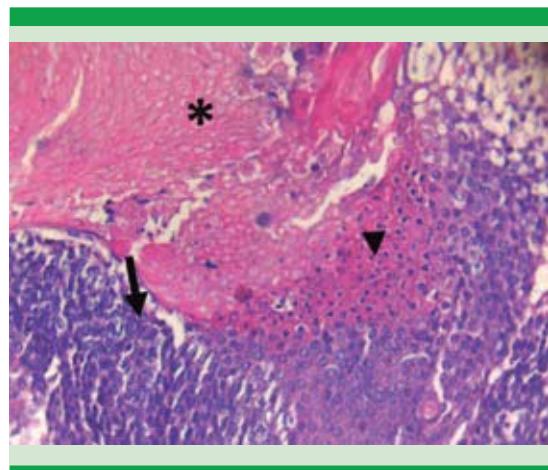


Figura 4. Tinción de hematoxilina-eosina a 40x que muestra los componentes característicos del tumor: células fantasma (asterisco), células en transición (punta de flecha) y células basaloides (flecha).

de inmunohistoquímica p53 mostró positividad intensa en los núcleos de las células basaloides (Figura 5C).

En la actualidad, la paciente está en control de sus enfermedades de base y posterior a un año de la cirugía no se ha observado recidiva del tumor.

DISCUSIÓN

El pilomatricoma como tumor benigno de anexos originado en las células de la matriz y la corteza pilosa,¹² puede aparecer a cualquier edad, aunque tiene un primer pico entre los 5 y 15 años y un segundo pico entre los 50 y 65 años.¹ Tiene predilección por el sexo femenino.^{1,2,7} La incidencia corresponde a 1% de las lesiones benignas de la piel.¹¹

Se ha identificado que el pilomatricoma y su contraparte maligna tienen una mutación en el gen CTNNB1 implicado en la codificación de la beta-catenina.¹³ Los pilomatricomas múltiples son típicamente familiares y podrían estar asociados con los síndromes de Gardner, de

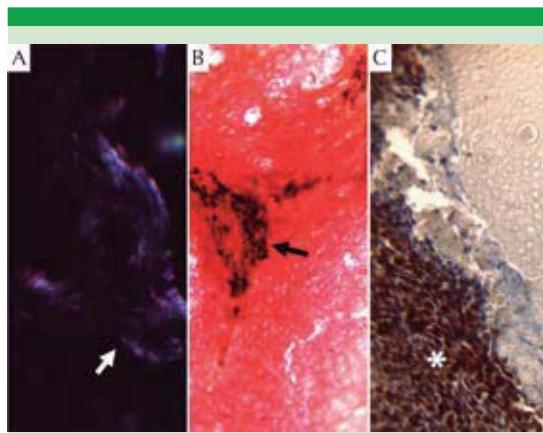


Figura 5. A. Estudio con luz polarizada que muestra zonas claras de birrefringencia en las células fantasma. B. Tinción de von Kossa que muestra depósitos oscuros correspondientes a calcio. C. Estudio de p53 que muestra reactividad intensa de color marrón en el componente de células basaloides.

Rubinstein-Taybi, de Turner, distrofia miotónica y sarcoidosis.²

La manifestación clínica más común corresponde a una lesión subcutánea, firme, móvil, de superficie lobulada y la piel que lo recubre puede adquirir un tono rojizo o azulado.³ Existe el signo clásico de la “carpa”, que se forma en la piel cuando se intenta tomar el tumor entre la punta de los dedos.^{3,5} En la mayoría de los casos el tamaño del tumor varía de 0.5 a 3 cm.¹⁰ La contraparte maligna (carcinoma pilomatricial) muestra bordes irregulares, tamaño variable, con algunos reportes de incluso 20 cm, infiltración a tejidos adyacentes y puede manifestarse como nódulos *de novo* con rápido crecimiento o como resultado de la transformación maligna de un pilomatricoma preexistente.¹⁴

Debido a la baja frecuencia, la sospecha clínica inicialmente orientó hacia afección linfoide o una masa de tejidos blandos; sin embargo, el tumor mostró las características descritas en la bibliografía. Se observó como una lesión

subcutánea, solitaria, bien definida y de lento crecimiento, en una mujer de la sexta década de la vida, localizada en la región de la cabeza y el cuello, que representa el sitio más frecuente de aparición.

El diagnóstico diferencial debe realizarse con quiste dermoide, remanentes de los arcos branquiales, senos preauriculares, adenopatías, tumor de células gigantes, condroma, reacción de tipo cuerpo extraño y tumores de tejidos blandos.¹⁰

Los estudios de imagen se realizan con la finalidad de descartar un proceso maligno, así como determinar la profundidad de la lesión.¹⁰ El ultrasonido permite identificar un tumor bien definido, hiperecoico o isoecoico, con halo hipoeocoico y sombra acústica posterior.⁴ La tomografía computada muestra una masa de tejidos blandos bien definida, con reforzamiento leve a moderado a la administración de medio de contraste e incluso en 81% se identifican focos de calcificación dentro del tumor.⁴ La resonancia magnética muestra una masa homogénea, con intensidad de señal intermedia en ponderación T1 y heterogénea en T2.⁴

Por lo general, se considera que con la citología puede establecerse el diagnóstico de pilomatricoma cuando se observan las características específicas.¹¹ A pesar de que la biopsia por aspiración con aguja delgada es una herramienta útil en el abordaje de masas cervicales,¹¹ consideramos que ante una lesión de esta naturaleza, debe tenerse cautela en el diagnóstico, debido a que puede observarse un componente celular predominante y occasionar confusión generando un reporte erróneo de malignidad.

El estudio histopatológico con la tinción de hematoxilina-eosina es clave en el diagnóstico del pilomatricoma, porque hasta la fecha no existen marcadores de inmunohistoquímica que diferencien entre un tumor benigno y uno maligno.² La alta inmunorreactividad de p53 se ha asociado



con progresión maligna en un gran número de tumores, incluidos los tumores malignos en los anexos.¹⁵ En un estudio de 11 casos de carcinoma pilomatrikal, dos mostraron expresión de p53, mientras 13 casos de pilomatricomas benignos no mostraron expresión;¹⁶ en otro estudio se observó expresión de p53 en 8 de 13 casos de pilomatricoma benigno.¹⁷ Nuestra paciente mostró características histológicas de una lesión benigna, se complementó con estudio de luz polarizada e histoquímica, que confirmaron la producción de calcio, lo que es frecuente en este tipo de tumores. Además, se evaluó la expresión del marcador de inmunohistoquímica p53, que mostró positividad intensa en las células del componente basaloide; consideramos que la expresión de este marcador se relaciona con el proceso de apoptosis mediante el que las células se transforman en células fantasma y que no necesariamente implica una conducta biológica maligna.

La escisión completa es el tratamiento de elección porque no se ha descrito regresión espontánea.⁴ Cuando el tumor está adherido a la dermis es necesario realizar la escisión de la piel suprayacente.⁴ La tasa de recurrencia después de la cirugía es de 3 a 4%, probablemente ocasionada por la resección incompleta del tumor.³

CONCLUSIONES

El pilomatricoma es un tumor benigno de anexos cutáneos, su contraparte maligna es muy poco frecuente. El pilomatricoma debe considerarse entre los diagnósticos diferenciales de los tumores de cabeza y cuello debido a su alta frecuencia en esa localización. La escisión completa del tumor es el tratamiento de elección y permite disminuir la posibilidad de recurrencia.

REFERENCIAS

1. Sharma D, Agarwal S, Jain LS, Kamal V. Pilomatricoma masquerading as metastatic adenocarcinoma. A diagnostic pitfall on cytology. *J Clin Diag Res* 2014;8:13-14.
2. Padilla-Desgarennes, González-González M, Posligua-Albán AL, Santos-Alcívar K. Pilomatixoma angioide que simula esporotricosis de placa fija. *Dematol Rev Mex* 2014;58:289-294.
3. Hernández-Núñez A, Nájera-Botello L, Romero-Maté A, Martínez-Sánchez C, et al. Retrospective study of pilomatricoma: 261 tumors in 239 patients. *Actas Dermosifiliogr* 2014;105:699-705.
4. Whittemore KR, Cohen M. Imaging and review of a large pre-auricular pilomatixoma in a child. *World J Radiol* 2012;4:228-230.
5. Castañeda R. Pilomatixoma (epitelioma calcificante de Malherbe). *Acta Médica Grupo Ángeles* 2011;9:155-157.
6. Solivetti FM, Elia F, Drusco A, Panetta C, et al. Epithelioma de Malherbe: new ultrasound patterns. *J Exp Clin Cancer Res* 2010;29:42.
7. Garnica-Rosales J, Miranda-Villasán JE, Flores-García RA, Rodríguez-Pérez MA. Epitelioma calcificante de Malherbe (pilomatixoma) en mejilla. Reporte de un caso clínico. *Rev Mex Cir Bucal Maxilofac* 2009;5:32-37.
8. Simone D, Sureda NC, Bosch MP, Kurpis M y col. Pilomatixoma en adulto, con presentación clínica infrecuente. *Arch Argent Dermatol* 2008;58:161-164.
9. Hwang JY, Lee SW, Lee SM. The common ultrasonographic features of pilomatricoma. *J Ultrasound Med* 2005;24:1397-1402.
10. Chuang CC, Lin HC. Pilomatixoma of the head and neck. *J Chin Med Assoc* 2004;67:633-636.
11. Asha'ari ZA, Shiyuti MI, Abdullah K, Selimin A, et al. Pilomatixoma: a diagnostic pitfall on fine-needle aspiration cytology of benign neck metastases. *Int Med J Malays* 2014;13:63-66.
12. Pérez-Elizondo AD, Ruiz-Pérez ME, Gutiérrez-Ceballos ME. Pilomatixoma: correlación clínicopatológica. A propósito de un caso. *Arch Inv Mat Inf* 2013;5:27-29.
13. Nakhla T, Kassardjian M. Pilomatrical carcinoma: case report and review of the literature. *Cosmetic Dermatol* 2010;23:314-318.
14. Liu CC, Hoy M, Matthews TW, Guggisberg K, et al. Pilomatix carcinoma of the head and neck: case report and literature review. *Head Neck Oncol* 2014;6:12.
15. Alici O, Yıldırım K. Can P53 and Ki-67 be useful in differential diagnosis of proliferating pilomatricoma? *New J Med* 2015;32:54-56.
16. Lazar AJF, Calonje E, Grayson W, Dei Tos AP, et al. Pilomatix carcinomas contain mutations in CTNNB1, the gene encoding β-catenin. *J Cutan Pathol* 2005;32:148-157.
17. Min KS, Shin JH, Lee HG, Kim JM. The immunohistochemical study of bcl-2 and p53 expression of pilomatricoma. *Korean J Dermatol* 1999;37:1560-1566.