

Pilomatrixcarcinoma en paciente adulto con compromiso ganglionar axilar como entidad de aparición poco habitual: reporte de caso

Carlos Andrés Calderón Valderrama^{a,}, Francisco Huerta López^{b,§}, Araceli Guido Ramos^a, María Teresa Rojas^c, Omar Rubio Bustamante^c, María Gisela Flores López^d, Beatriz Álvarez Alfonso^e*



Resumen

El pilomatrixcarcinoma es un tumor maligno poco frecuente originado en la matriz del folículo piloso. Representa una forma agresiva del pilomatrixoma, el cual, en la mayoría de

los casos, tiene un comportamiento benigno y se manifiesta como una masa indolora de crecimiento lento. Sin embargo, en su variante maligna, el pilomatrixcarcinoma se caracteriza por su naturaleza agresiva, con alta probabilidad de recurrencia local y metástasis.

Presentamos el caso de un paciente del sexo masculino que acudió a consulta por una masa palpable en la región dorsal del tórax, en la línea axilar posterior, con ulceración, secreción fétida y sangrado ocasional. En el examen físico, se identificó un tumor de 20 x 15 cm en la región dorsal, a nivel infraescapular derecho. Se realizaron estudios de imagen, y la tomografía axial computarizada reveló una gran lesión de densidad de tejidos blandos en la región dorsal derecha, con extensión hacia la línea axilar posterior, así como afectación ganglionar ipsilateral.

El paciente fue sometido a resección amplia de la lesión y recibió ciclos de quimioterapia con cisplatino y 5-FU. Posteriormente, una evaluación ecográfica de la axila derecha evidenció compromiso ganglionar, por lo que se llevó a cabo una linfadenectomía. Tras completar el ciclo de quimioterapia, en el control anual se confirmó la ausencia de enfermedad.

^a Médico residente de tercer año. Servicio de Imagenología Diagnóstica y Terapéutica. Hospital Juárez de México. Ciudad de México, México.

^b Médico residente de cuarto año. Servicio de Imagenología Diagnóstica y Terapéutica del Hospital Regional "Gral. Ignacio Zaragoza". Ciudad de México, México.

^c Médico residente de segundo año. Servicio de Imagenología Diagnóstica y Terapéutica. Hospital Juárez de México. Ciudad de México, México.

^d Médico residente de primer año. Servicio de Imagenología Diagnóstica y Terapéutica. Hospital General ISSSTE José María Morelos y Pavón. Ciudad de México, México.

^e Servicio de Mastografía. Hospital Juárez de México. Ciudad de México, México.

ORCID ID:

* <https://orcid.org/0009-0001-9203-1132>.

§ <https://orcid.org/0000-0003-4059-8433>.

* Autor para correspondencia: Carlos Andrés Calderón Valderrama.

Correo electrónico: calderonvca13@gmail.com

Recibido: 13-diciembre-2024. Aceptado: 12-febrero-2025.

El diagnóstico definitivo suele confirmarse mediante examen histopatológico, el cual revela características específicas del tumor maligno, diferenciándolo del pilomatrixoma benigno. Aunque el pilomatrixoma es más frecuente en pacientes jóvenes, en adultos puede presentar un patrón más agresivo, expansivo e infiltrante, como se observó en este caso.

Es fundamental conocer a profundidad el comportamiento de esta neoplasia para una adecuada evaluación clínica. Los estudios de imagen, la clasificación y caracterización del tumor son cruciales para el enfoque terapéutico y el seguimiento de este tipo de entidad.

Palabras clave: *Pilomatrixoma; pilomatrixcarcinoma; pilomatricoma; tumor de Malherbe; ultrasonido axilar; afectación ganglionar.*

Pilomatrixcarcinoma in an Adult Patient with Axillary Lymph Node Involvement as a Rarely Occurring Entity: Case Report

Abstract

Pilomatrixcarcinoma is a rare malignant tumor that originates in the matrix of the hair follicle. It represents an aggressive form of pilomatrixoma, which typically has a benign course and manifests as a slow-growing, painless mass. In contrast, its malignant variant is characterized by aggressive behavior, with a high probability of local recurrence and metastasis.

We present the case of a male patient who sought medical attention for a palpable mass in the dorsal thoracic region, along the posterior axillary line, accompanied by ulceration, foul-smelling discharge, and occasional bleeding. On physical examination, a 20 × 15 cm tumor was identified in the right infrascapular region of the back. Imaging studies were performed, and computed tomography revealed a large soft tissue lesion in the right dorsal region, extending towards the posterior axillary line, along with ipsilateral lymph node involvement.

The patient underwent wide excision of the lesion and received chemotherapy cycles with cisplatin and 5-FU. A subsequent right axillary ultrasound confirmed persistent lymph node involvement, leading to lymph node dissection. After completing chemotherapy, the annual follow-up confirmed disease remission.

The definitive diagnosis is typically established through histopathological examination, which identifies specific malignant tumor characteristics, distinguishing it from benign pilomatrixoma. While pilomatrixoma is more common in younger patients, as demonstrated in this case, its occurrence in adults can exhibit a more aggressive, expansive, and infiltrative pattern.

A thorough understanding of this tumor's biological behavior is essential for accurate clinical evaluation. Imaging studies, tumor classification, and characterization play a crucial role in determining the therapeutic approach and long-term follow-up of this rare entity.

Keywords: *Pilomatrixoma; pilomatrixcarcinoma; pilomatricoma; Malherbe's tumor; axillary ultrasound; lymph node involvement.*

INTRODUCCIÓN

El pilomatrixcarcinoma es un tumor maligno poco frecuente que se origina en la matriz del folículo piloso. Se considera la forma agresiva del pilomatrixoma, descrito inicialmente en 1962 por Malherbe y Choux como un epiteloma calcificante¹. Aunque el pilomatrixoma, también conocido como tumor calcificante del folículo piloso, es generalmente benigno y se manifiesta como una masa indolora de crecimiento lento, su variante maligna, el pilomatrixcarcinoma, presenta un comportamiento clínico y patológico más agresivo².

El pilomatrixcarcinoma se distingue por su naturaleza agresiva, con una alta probabilidad de recurrencia local y metástasis. Histológicamente se observa la presencia de vesículas hiper cromáticas y una proliferación activa de células epiteliales³. El diagnóstico definitivo suele ser confirmado mediante examen histopatológico, que revela características específicas del tumor maligno, diferenciándolo del pilomatrixoma benigno⁴.

En este estudio, se presenta el caso de un paciente masculino que acudió a consulta por una masa palpable en la región dorsal del tórax, en la línea axilar posterior. La evaluación histopatológica confirmó el diagnóstico de pilomatrixcarcinoma, resaltando la importancia de una identificación precisa y una intervención temprana para un manejo adecuado de esta neoplasia.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Se presenta el caso de un paciente del sexo masculino de 56 años, sin antecedentes médicos relevantes para su padecimiento actual. Sus síntomas comenzaron 5 años atrás con episodios de calor, rubor y un aumento progresivo de volumen en la región dorsal derecha. Estos síntomas se acompañaban de dolor

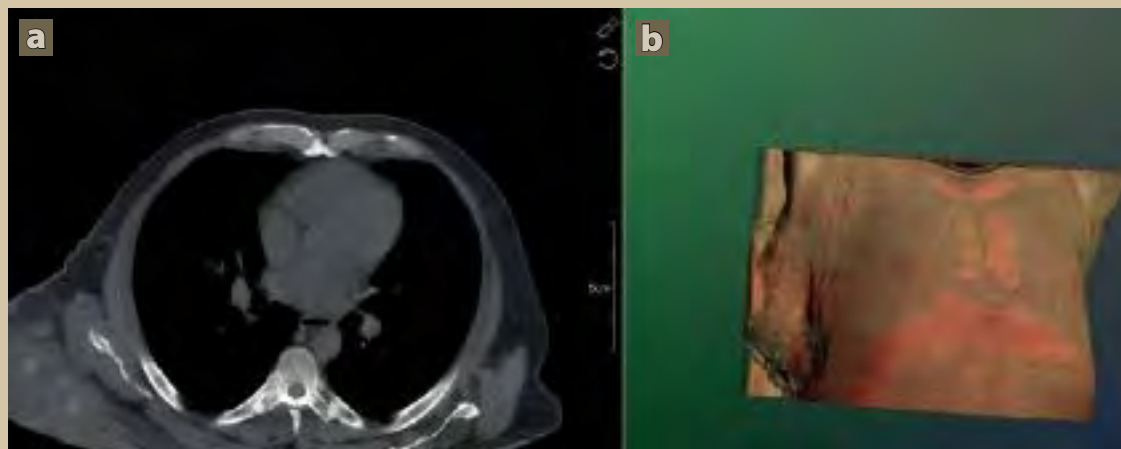


Figura 1. a) Tomografía axial de tórax en fase simple, ventana para mediastino, que muestra una gran lesión en tejidos blandos, isodensa al plano muscular. Se identifican imágenes nodulares hipodensas sugerentes de necrosis, así como imágenes lineales hiperdensas compatibles con calcificaciones. **b)** Re-construcción volumétrica que evidencia el tamaño significativo de la lesión.

El pilomatrixcarcinoma es un tumor maligno raro derivado del folículo piloso, más agresivo que el pilomatrixoma benigno. Se caracteriza por alta probabilidad de recurrencia y metástasis, con proliferación activa en el examen histopatológico. El diagnóstico definitivo se confirma mediante este examen, lo que diferencia al pilomatrixcarcinoma del pilomatrixoma benigno. El caso presentado es de un paciente masculino con una masa en la región dorsal del tórax, cuyo diagnóstico fue confirmado histológicamente.

a la palpación, secreción fétida, sangrado ocasional y episodios febriles no cuantificados, lo que motivó su consulta en el servicio de urgencias del hospital.

En el examen físico, el paciente se encontraba consciente, orientado y cooperativo. Se identificó un tumor de 20 × 15 cm en la región dorsal, a nivel infraescapular derecho. La masa era de consistencia blanda, con signos de hiperemia, dolor a la palpación y secreción purulenta de olor fétido. Se decidió iniciar el protocolo diagnóstico con una tomografía computarizada (**figura 1**).

La tomografía evidenció una lesión de gran tamaño con densidad de tejidos blandos, ubicada en la región dorsal derecha y extendida hacia la línea axilar posterior (**figura 2**). Además, se observó afectación ganglionar ipsilateral (**figura 3**).

El paciente fue evaluado por el servicio de dermatología, que sugirió inicialmente una dermatosis localizada en la región escapular derecha, posiblemente un dermatofibrosarcoma. Se realizó una biopsia, cuyo resultado indicó un carcinoma con diferenciación anexial, sugestivo de pilomatrixcarcinoma. Ante estos hallazgos, se recomendó valoración por oncología y se optó por una resección amplia de la lesión, seguida de reconstrucción en colaboración con el servicio de cirugía plástica (**figura 4**). Adicionalmente, se iniciaron ciclos de quimioterapia con cisplatino y 5-fluorouracilo (5-FU).

Debido al compromiso ganglionar axilar, se realizó una ecografía mamaria que evidenció ganglios con pérdida de su morfología habitual (**figura 5**). En consecuencia, se propuso una disección radical axilar derecha, programada para el 14 de septiembre de 2023 en conjunto con el servicio de cirugía plástica. Posterior a la resección ganglionar, las muestras fueron enviadas al servicio de patología,

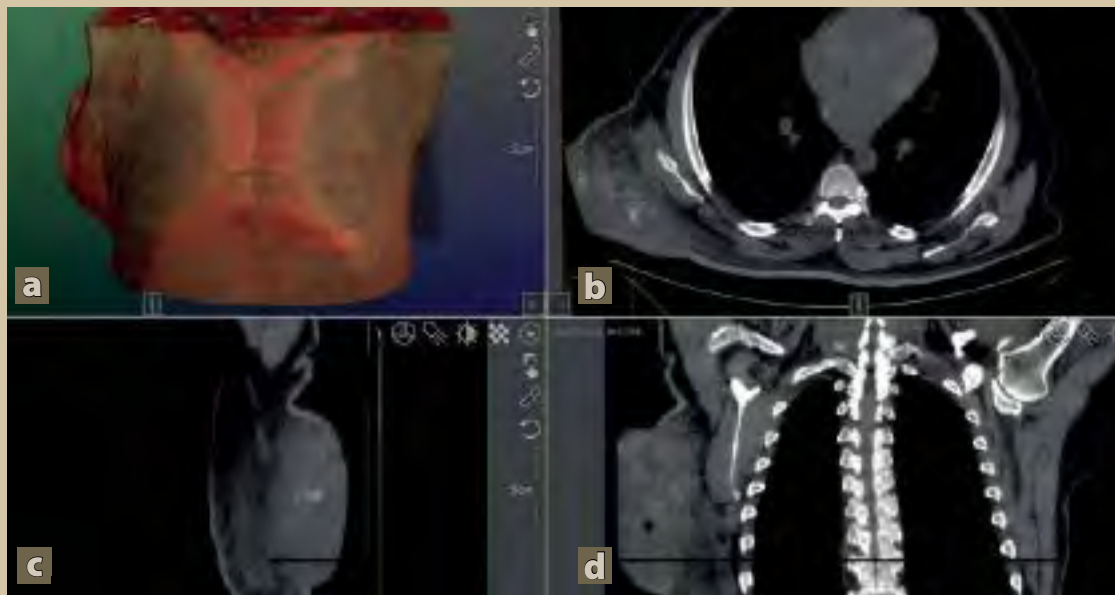


Figura 2. Tomografía axial de tórax en fase simple, ventana para mediastino, que revela una gran lesión exofítica de densidad de tejidos blandos, localizada en la región dorsal derecha, en la línea axilar posterior. **a)** Reconstrucción volumétrica. **b)** Proyección axial. **c)** Reconstrucción sagital. **d)** Coronal.

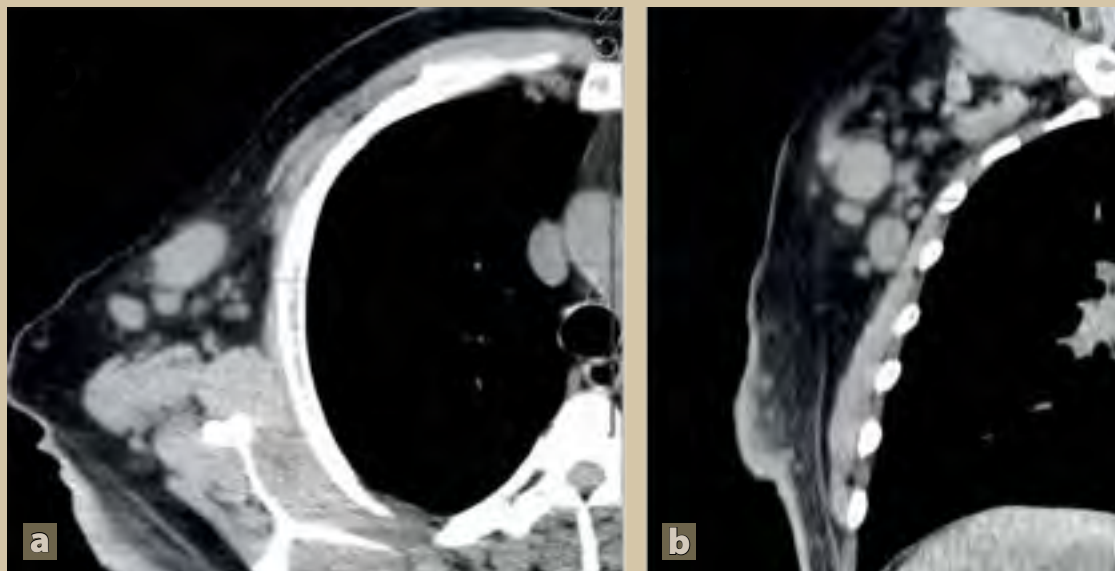
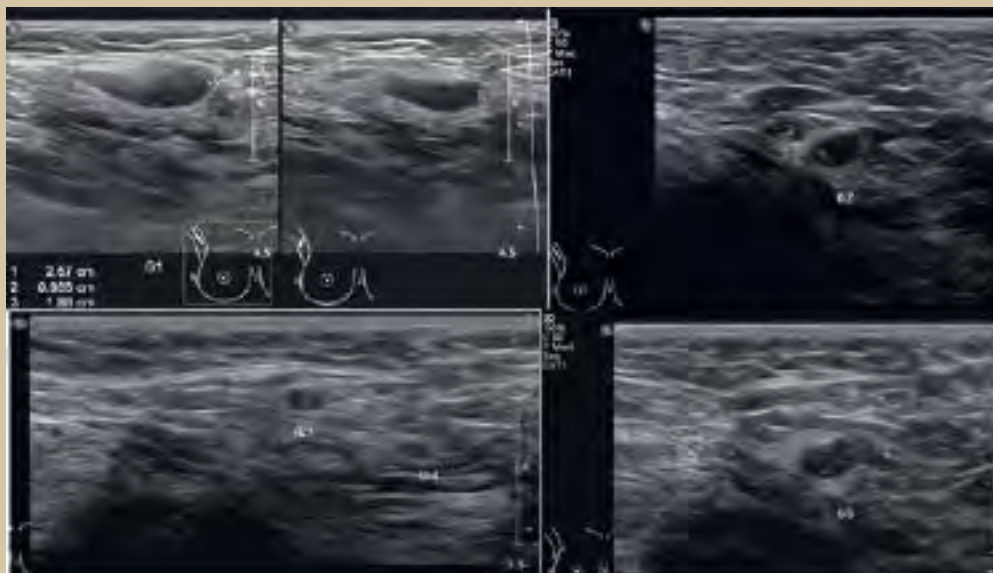


Figura 3. **a)** Tomografía axial de tórax en fase simple en plano axial. **b)** Reconstrucción coronal, ambas en ventana para tejidos blandos, donde se observan ganglios axilares con pérdida de su morfología habitual, en relación con la infiltración del tumor primario ya diagnosticado.



Imagen: Calderón Valderama, et al

Figura 4. Fotografía de la región dorsal con cambios postquirúrgicos y postquimioterapia. Se observa una herida de gran tamaño con algunas áreas ulceradas.



Imágenes: Calderón Valderama, et al

Figura 5. Imágenes ultrasonográficas de la región axilar derecha, donde se identifican múltiples ganglios con pérdida de su morfología habitual.

donde se confirmó la afectación tumoral de los ganglios extraídos. El paciente continuó con ciclos de quimioterapia con cisplatino y 5-FU, logrando la resolución completa de la enfermedad. Se programó control por servicios multidisciplinarios con estudios de imagen, evidenciando que el paciente se encontró libre de enfermedad para octubre del 2024.

DISCUSIÓN

El pilomatrixoma, también conocido como tumor de Malherbe o piloma calcificado, es un tumor benigno de la piel que se origina en las células de la matriz del folículo piloso. Aunque es más frecuente en niños y adultos jóvenes, puede afectar a personas de todas las edades. Suele manifestarse como un nódulo firme y móvil bajo la piel, con una coloración similar a la piel o ligeramente amarillenta¹. En una revisión de la literatura médica, se ha reportado una mayor incidencia en mujeres. La presentación típica es una lesión solitaria que afecta los estratos dérmicos y ocasiona cambios en la coloración de la piel. En adultos, las localizaciones más comunes incluyen los miembros superiores, la glándula parótida y el dorso, con variabilidad en tamaño y patrón de crecimiento².

En el caso presentado, el diagnóstico se estableció mediante tomografía computarizada, evaluación clínica y análisis del tiempo de evolución. Se realizó una escisión quirúrgica con análisis histopatológico posterior, que confirmó el diagnóstico de pilomatrixcarcinoma. Este caso es particularmente relevante debido al compromiso ganglionar ipsilateral, evidenciado mediante ecografía de ganglios axilares derechos. Los hallazgos ecográficos incluyeron pérdida de la relación córtico-medular, desplazamiento del hilio graso, engrosamiento cortical (> 3 mm) y vascularidad periférica en Doppler. Estos hallazgos corroboran el compromiso ganglionar del pilomatrixcarcinoma³.

La literatura reciente sugiere que el pilomatrixcarcinoma tiene una mayor incidencia en hombres, con una proporción de 1.3 respecto a las mujeres, y es más frecuente en la sexta y séptima décadas de la vida⁴. Las teorías sobre el desarrollo del pilomatrixcarcinoma indican que puede surgir de la transformación maligna de un pilomatrixoma preexistente^{5,6}. Esta teoría se basa en la evidencia de que

los cambios malignos pueden ocurrir en tumores benignos preexistentes. El diagnóstico histopatológico diferencial incluye el carcinoma pilomatrixal y el pilomatrixcarcinoma, caracterizados por un patrón de crecimiento morfológico asimétrico, ulceración, diferenciación pobre e infiltración tumoral².

CONCLUSIONES

El pilomatrixoma se presenta con mayor frecuencia en pacientes jóvenes y niños; sin embargo, como se muestra en este caso, puede aparecer en adultos con un patrón más agresivo, expansivo e infiltrante. Es fundamental comprender en profundidad los rasgos de comportamiento de esta entidad para evaluar adecuadamente los probables escenarios clínicos. Los estudios de imagen, la clasificación y caracterización del tumor son cruciales para el enfoque terapéutico y el seguimiento de esta patología³.

El pilomatrixoma es más frecuente en niños y adultos jóvenes; sin embargo, como se evidencia en este caso, puede presentarse en adultos con un comportamiento más agresivo, expansivo e infiltrante. La comprensión detallada de esta entidad es fundamental para evaluar los distintos escenarios clínicos y establecer un diagnóstico preciso. Los estudios de imagen, junto con la clasificación y caracterización del tumor, son esenciales para definir el enfoque terapéutico y garantizar un seguimiento adecuado³. ●

REFERENCIAS

1. Malherbe A, Choux R. Epitelioma calcificante du follicule pilos. *Ann Dermatol Syphiligraphie*. 1962; 89:82-91.
2. Kihara A, Matsunaga T. Pilomatrix carcinoma: A review of recent cases and its clinicopathological features. *Dermatol Surg*. 2021;47(2):269-76. doi:10.1097/DSS.0000000000002724.
3. Ogawa M, Kinoshita T. Histopathological characteristics of pilomatrix carcinoma: A study of 15 cases. *J Cutan Pathol*. 2020;47(9):883-90. doi:10.1111/cup.13745.
4. Szabó K, Kántor T. Update on pilomatrix carcinoma: Diagnostic and therapeutic approaches. *Adv Dermatol Allergol*. 2022;39(1):37-45. doi:10.5114/ada.2022.113120.
5. Kwon KY, Kim JH. Pilomatrix carcinoma: A review and current insights into clinical management. *Arch Dermatol Res*. 2021;313(2):83-92. doi:10.1007/s00403-020-02114-w.
6. Chen YH, Wang CH. Recurrent pilomatrix carcinoma: A comprehensive review of the literature. *J Clin Pathol*. 2023;76(3):191-8. doi:10.1136/jclinpath-2022-206435.