

# Pilomatrix carcinoma: Reporte de un caso y revisión de la literatura

## Pilomatrix carcinoma: Case report and literature review

Noelia Matilde Valdez-Arroyo<sup>1,a</sup>, Paola Giovanna Gutiérrez-Gutiérrez<sup>1,a</sup>

### RESUMEN

Pilomatrix carcinoma es la forma maligna del pilomatrixoma que es una neoplasia benigna que se presenta en niños y adultos. Es infrecuente, se presenta como un nódulo solitario a predominio de cabeza y cuello, de tamaño variable; en varones de mediana edad. Se considera una neoplasia maligna de bajo grado y el manejo de elección es la escisión completa. Se presenta el caso de un varón de 32 años con un nódulo en región temporal occipital derecha, blando e indoloro, de 1,8 cm de longitud. Al corte se observó un tejido sólido amarillento encapsulado, y a la microscopía, bordes bien delimitados por células basaloides con núcleos hiper cromáticos, pleomórficos, nucléolo prominente y de 0 a 3 mitosis atípicas por campo de alto poder; centro necrótico y células “fantasma”. Dentro del diagnóstico diferencial debe considerarse el pilomatrixoma proliferante, el quiste triquilemal proliferante maligno y el carcinoma de células basales con diferenciación matricial. Los estudios complementarios de inmunohistoquímica no fueron contributivos.

**PALABRAS CLAVE:** Pilomatrixoma, neoplasias cutáneas, enfermedades del cabello. (**Fuente:** DeCS BIREME).

### SUMMARY

Pilomatrix carcinoma is the malignant counterpart of pilomatrixoma, which is a benign neoplasm affecting children and adults. It is a rare condition, presenting as a solitary nodule on the head or neck mostly seen in middle age males. It is considered a low grade malignant condition; surgical removal is the treatment of choice. We report the case of a 32-year-old male patient who presented with a nodular lesion of 1.8 cm located on the temporo-occipital region. The section of this nodule showed an encapsulated solid yellow tissue that showed under the microscopy well demarcated borders with basal cells presenting with pleomorphic, hyperchromatic nucleus, prominent nucleolus and 0-3 atypical mitosis per high power field, necrotic center and “ghost cells”. The differential diagnosis should include pilomatrixoma proliferans, malignant proliferative trichilemmal cyst and basal-cell carcinoma with matricial differentiation. Complementary immunohistochemistry studies were non-contributory.

**KEYWORDS:** Pilomatrixoma, skin neoplasms, hair diseases. (**Source:** MeSH NLM).

### INTRODUCCIÓN

El pilomatrixoma o epiteloma calcificante de Malherbe es una neoplasia quística folicular benigna que se presenta en niños y adultos. El pilomatrix carcinoma es la forma maligna y su presentación es

infrecuente, en forma de nódulo solitario a predominio de cabeza y cuello, nace de *novo* o de transformación de un pilomatrixoma, de tamaño variable, en varones de mediana edad (1,2). Se considera una neoplasia de bajo grado y el tratamiento de elección es la escisión completa; sin embargo, las recurrencias son comunes y

<sup>1</sup> Servicio de Anatomía Patológica, Centro Médico Naval Cirujano Mayor Santiago Távara. Callao, Perú.  
<sup>a</sup> Médico Asistente.

**REPORTE DE CASO / CASE REPORT**

pueden ser localmente agresivas (2). Se han reportado casos de metástasis a diferentes órganos (3-5). Al tener un origen común se ha estudiado las características morfológicas y el perfil inmunohistoquímico para poder diferenciar el carácter benigno o maligno de la lesión, sin embargo, no ha sido contributorio (6).

Reportamos este caso por ser de presentación infrecuente y el objetivo fue estudiar las características morfológicas del pilomatrix carcinoma con una revisión de la literatura para actualizar estudios complementarios.



**Figura 1.** Vista macroscópica de lesión nodular.

**PRESENTACIÓN DEL CASO**

Varón de 32 años, con historia de enfermedad de aproximadamente un año, caracterizado por la presencia de un nódulo en la región temporal occipital derecha, blando e indoloro. Seis meses antes de la consulta se tornó doloroso y notó aumentó de volumen. No tenía antecedentes de trauma ni de lesiones previas similares. Los antecedentes familiares eran no contributorios. Se realizó exéresis de la lesión y se procesó en un laboratorio privado.

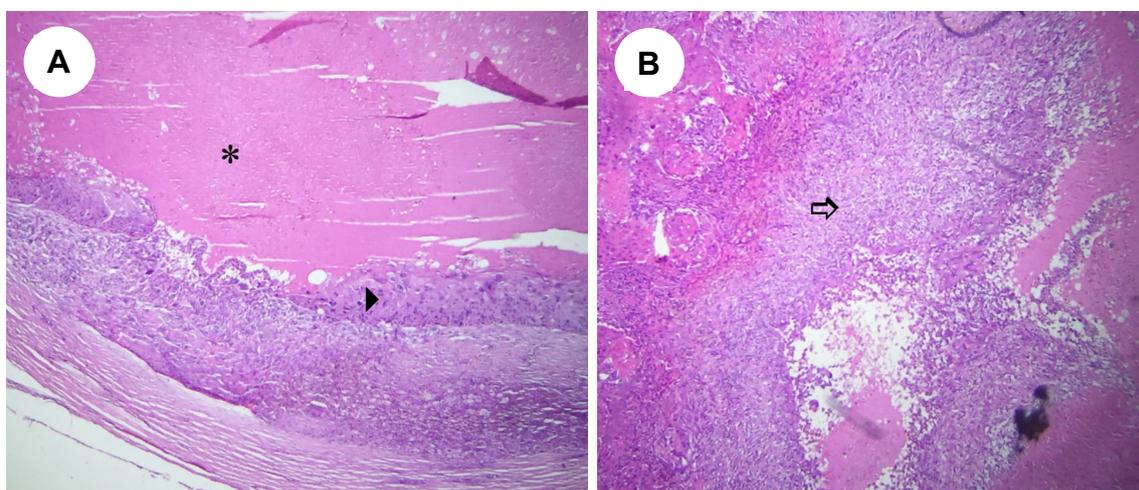
Se recibió formación nodular de 1,8 cm de diámetro mayor, con superficie externa lisa, amarillenta y consistencia blanda. Al corte se observó tejido sólido amarillento encapsulado (Figura 1).

Al estudio microscópico se observó una formación quística de bordes bien delimitados por células basaloides con disrupción focal, centro necrótico y células “fantasma” (Figuras 2A y 2B). Las células basaloides presentaban núcleos hiper cromáticos, pleomórficos con nucléolo prominente (en ocasiones múltiples) y un índice mitótico de 0 a 3 mitosis por campo de alto poder. Se observó ocasionales mitosis atípicas (Figuras 3A, 3B y 3C). Los márgenes quirúrgicos estaban libres de lesión.

El paciente continuó su seguimiento por un médico particular, por lo que se desconoce su evolución posterior.

**DISCUSIÓN**

No existe una característica clínica que oriente al diagnóstico de pilomatrix carcinoma; por lo tanto, el



**Figura 2. A:** Microscopía de pared de lesión, con presencia de células “fantasma” (\*) y células basaloides (▶). **B:** necrosis (⇨)

## REPORTE DE CASO / CASE REPORT

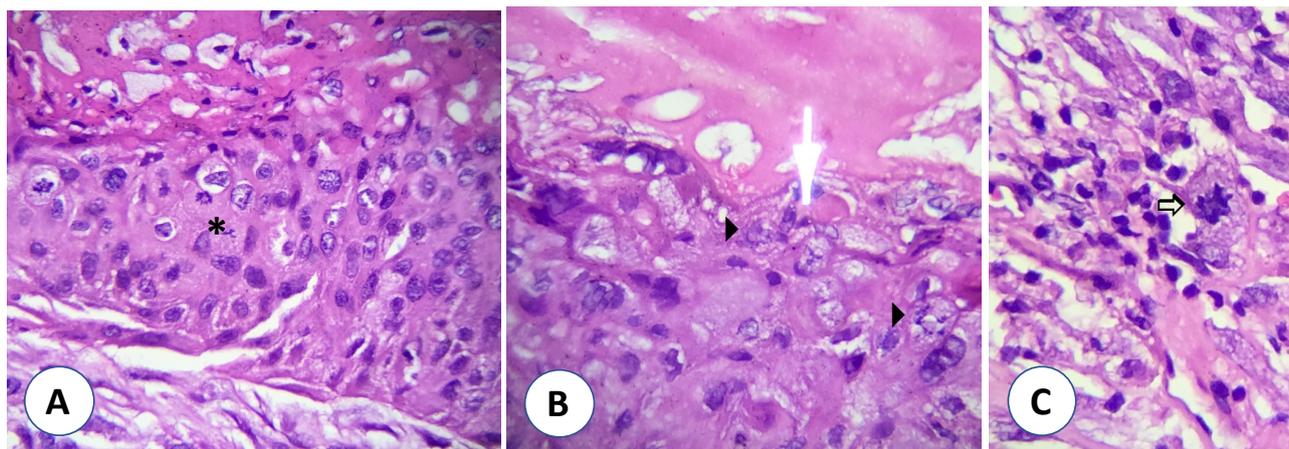


Figura 3. A y B: Pleomorfismo nuclear (\*) y mitosis (▶). C: mitosis atípica (⇒).

manejo estándar es la exéresis completa de cualquier lesión nodular en piel o partes blandas, realizar una buena descripción macroscópica y correcta fijación del espécimen.

En la microscopía se observó disrupción focal de la pared, lo cual coincide con la pobre circunscripción de la lesión, descrita en múltiples estudios (5,7,8). La presencia de células basaloides, células “fantasmas” y centro necrótico fueron similares con los hallazgos morfológicos de pilomatrixoma; sin embargo, el pleomorfismo nuclear y los cambios atípicos orientaron el diagnóstico. Se ha descrito que las mitosis pueden llegar hasta 60 por 10 campos de alto poder en reportes de casos de pilomatrix carcinoma (4,8,9). En nuestro caso se observó de 0 a 3 mitosis por campo de alto poder, que coincide con reportes previos (7). La característica común es la presencia de mitosis atípicas.

En el diagnóstico diferencial debe considerarse también las lesiones de células basaloides. El término “pilomatrixoma proliferante” se utilizó para denominar pilomatrixoma con características atípicas que incluye cambios nucleares, nucléolo prominente y figuras mitóticas en promedio de 6 por campo de alto poder (10). El quiste triquilemal proliferante maligno presenta un componente infiltrante más evidente (11). También se debe considerar el carcinoma de células basales con diferenciación matricial (6,12), que por el momento, los estudios complementarios de inmunohistoquímica no agregan valor en la diferenciación del diagnóstico.

El pilomatrix carcinoma es por lo tanto un diagnóstico dependiente principalmente del estudio morfológico, la evaluación de la historia clínica y la experiencia del evaluador.

#### Declaración de financiamiento y de conflictos de intereses:

El reporte fue financiado por los autores, quienes declaran no tener conflictos de intereses.

#### Contribución de autoría:

NMVA: Redacción del reporte, discusión y revisión bibliográfica. PGGG: Resumen de caso y revisión bibliográfica.

#### Correspondencia:

Noelia M. Valdez Arroyo.  
Avenida del Aire 955. San Luis. Lima 30, Perú  
Correo electrónico: noelia\_v2000@hotmail.com

#### REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Requena L. Neoplasia anexas cutáneas. Madrid: Aula Médica Ediciones; 2004.p. 309-317.
2. Calonje E, Brenn T, Lazar A, McKee P. Mc Kee's pathology of the skin. Fourth Edition. Elsevier Saunders; 2012.p.1463-1464.
3. Aherne N, Fitzpatrick D, Gibbons D, Armstrong J. Pilomatrix carcinoma presenting as an extra axial mass: clinicopathological features. Diagnostic Pathology. 2008; 3:47.
4. Niedermeyer H, Peris K, Höfler H. Pilomatrix carcinoma with multiple visceral metastases. Cancer. 1996; 77(7):1311-1314.
5. Arslan D, Gündüz S, Avcı F, et al. Pilomatrix carcinoma of the scalp with pulmonary metastasis: A case report of a complete response to oral endoxan and etoposide. Oncology Letters. 2014; 7:1959-1961.
6. Manivel C, Wick MR, Mukai K. Pilomatrix carcinoma: an immunohistochemical comparison

**REPORTE DE CASO / CASE REPORT**

- with benign pilomatrixoma and other benign cutaneous lesions of pilar origin. *J Cutan Pathol.* 1986; 13(1):22-9.
7. Herrmann J, Allan A, Trapp K, Morgan M. Pilomatrix carcinoma: 13 new cases and review of the literature with emphasis on predictors of metastasis. *J Am Acad Dermatol.* 2014; 71(1):39-43.
  8. Allaqui M, Hubert E, Michels J. Malignant pilomatricoma: Two new observations and review of the relevant literature. *Turk Patoloji Derg.* 2014; 30:66-68.
  9. Sau P, Lupton G, Graham J. Pilomatrix carcinoma. *Cancer.* 1993; 71(8):2491-2498.
  10. Kaddu S, Soyer HP, Wolf I, Kerl H. Proliferating pilomatricoma: A histopathologic simulator of metrical carcinoma. *J Cutan Pathol.* 1997; 24:228-234.
  11. Garg K, Dangi A, Khurana N, Hadke N. malignant proliferating trichilemmal cyst: a case report with review of literatura. *Malaysian J Pathol.* 2009; 31(1):71-76.
  12. Kyrpychova L, Carr RA, Martinek P, et al. Basal cell carcinoma with matrical differentiation: clinicopathologic, immunohistochemical, and molecular biological study of 22 cases. *Am J Surg Pathol.* 2017; 41(6):738-749.

Recibido: 18/09/2017

Aceptado: 28/12/2017