

CASO CLÍNICO

Cilindroma solitario recidivante: Reporte de un caso en cuero cabelludo

M. Verónica Úraga,* Juan Carlos Garcés,** Walter Chávez,* Enrique Úraga***

* Dermatólogos del Centro Dermatológico "Dr. Úraga"

** Dermatopatólogo

*** Director del Centro Dermatológico "Dr. Úraga" - Director del Posgrado de Dermatología de la UCSG

Correspondencia a:
veronica_uraga@hotmail.com

Palabras clave: Cilindroma,
tumor de anexos,
dermatoscopia

Fecha de recepción: 16-11-2021

Fecha de aceptación: 11-01-2022

Fecha de publicación:

RESUMEN

El cilindroma solitario es un tumor benigno infrecuente, de lenta evolución y originado en los anexos del cuero cabelludo, cuello y cara. Generalmente son clasificados de acuerdo a su presentación en solitarios o múltiples. Se realiza el estudio dermatoscópico e histopatológico y una muy breve revisión del tema.

INTRODUCCIÓN

Los cilindromas son tumores anexiales benignos de lento crecimiento que se presentan con mayor frecuencia en el cuero cabelludo, cuello y cara. Se los puede observar bien sea de manera solitaria o bien como tumores múltiples. Cuando se presentan de forma solitaria son esporádicos y no hereditarios y cuando son múltiples lo hacen dentro del síndrome familiar autosómico dominante de Brook-Spiegler o cilindromatosis familiar autosómica dominante.¹

Fueron descritos inicialmente por Ansell en 1842 y luego Billroth en 1859 les dio el nombre de cilindromas.² Por lo común se presentan como nódulos alopecicos de coloración rosada, duros, lisos, con historia de lento crecimiento y un tamaño que fluctúa entre 0,5 a 0,6 cm.³ Si bien la histopatología es la técnica que confirma el diagnóstico definitivo, la dermatoscopia es de gran ayuda especialmente para el diagnóstico diferencial con el carcinoma basocelular, quiste epidérmico, melanoma amelanótico entre otros.

CASO CLÍNICO

Se trata de una paciente del sexo femenino de 54 años de edad, sin antecedentes personales generales de importancia, quien nos consulta por presentar una lesión única ubicada en la porción anterior y media del cuero cabelludo (Foto 1), de coloración rosada, blanda, no móvil y discretamente dolorosa a la palpación, con un tamaño de alrededor de 1 cm por 0,5 cm de diámetro. La paciente refiere que la misma le fué extirpada dos años antes habiendo recidivado sin poder precisar la fecha en que lo hizo.

El examen dermatoscópico permite observar la lesión con un fondo rosado parduzco, en ciertas zonas rodeada por un halo blanquecino, y con la presencia en su interior de glóbulos, vasos telangiectásicos y zonas de hemorragia (Fotos 2 y 3)



Foto 1. Lesión de color rosado pálido ubicada en zona antero medial del cuero cabelludo.

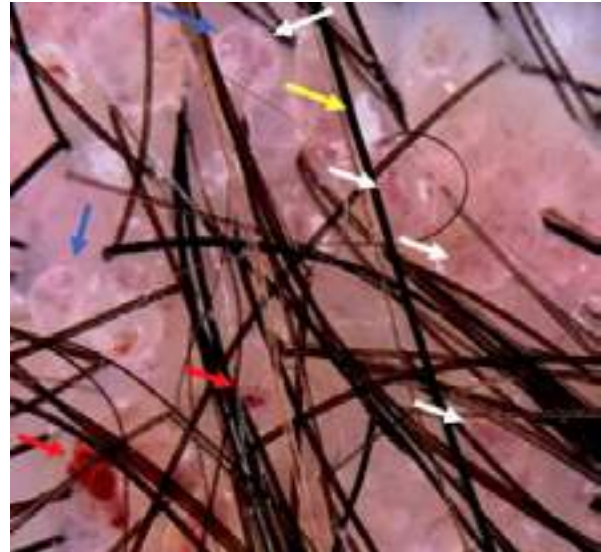


Foto 3. Zonas homogéneas rosadas y pardas, múltiples glóbulos (flecha azul), zona blanca (flecha amarilla), vasos telangiectásicos (flecha blanca) y hemorragia (flecha roja).

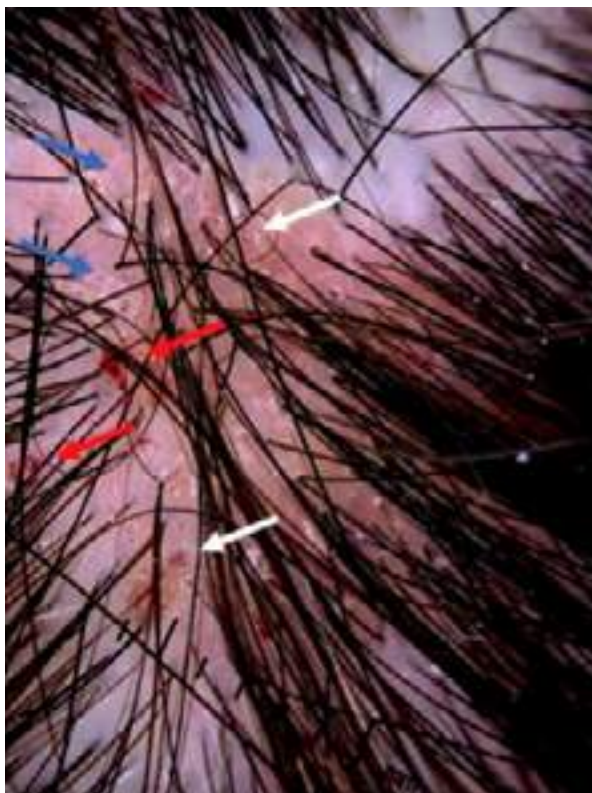


Foto 2. Fondo rosado claro con presencia de glóbulos (flecha azul), hemorragia (flecha roja) y vasos telangiectásicos (flecha blanca).

Se realizó biopsia escisional del tumor de cuero cabelludo y se remitió para su estudio histopatológico, el cual reporta:

Examen microscópico

Piel con proliferación neoplásica benigna compuesta por nidos bien delimitados de células basaloideas rodeados de prominente membrana basal, la cual se encuentra también en el interior de los nidos. La neoplasia no tiene contacto con la epidermis suprayacente.

DIAGNÓSTICO

Biopsia escisional de tumor en cuero cabelludo.
-CILINDROMA.

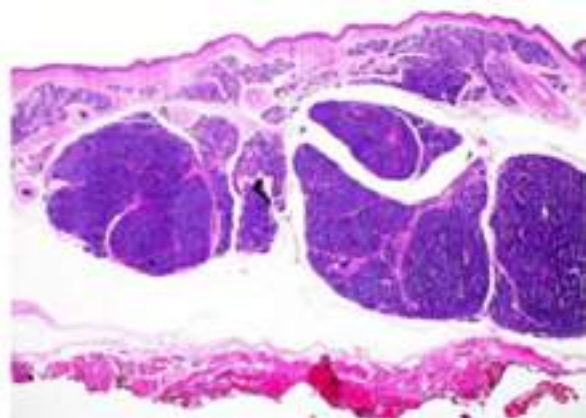


Foto 4. Proliferación neoplásica benigna compuesta por nidos de células basaloides.

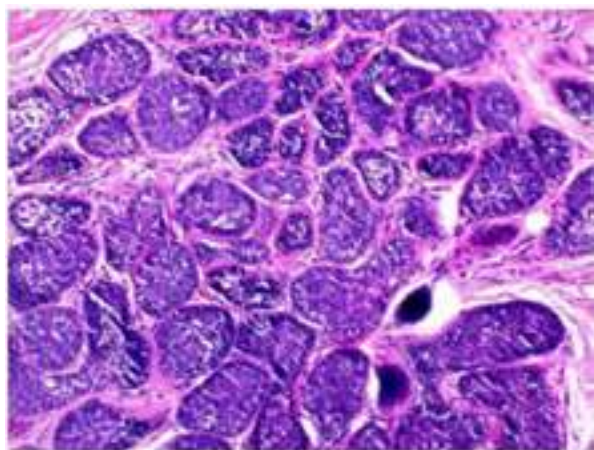


Foto 5. Nidos de células basaloides rodeados de prominente membrana basal que también se encuentra en el interior de los nidos.

Con la extirpación total de la lesión se dio de alta a la paciente sin que tengamos conocimiento de nuevas recidivas.

DISCUSIÓN

Los cilindromas son tumores anexiales generalmente benignos y por lo común de linaje apocrino con pobre diferenciación. El término cilindroma se debe a la apariencia cilíndrica que toma cuando se observan de manera transversal.⁴ Se pueden presentar solitarios o agrupados en

mayor número. La ubicación preferencial es el cuero cabelludo y cuando en esta localización proliferan en gran número pueden llegar a comprometer toda su superficie y en ese caso se los denomina tumor en turbante, con pérdida de cabello total o parcial.⁵ Se reconocen tres formas clínicas de los cilindromas:

1. Cilindroma cutáneo benigno que por lo común se presenta como una lesión aislada
2. Cilindroma maligno de glándula salival
3. Cilindroma maligno desarrollado dentro del síndrome de Brooke-Spiegler

Si bien usualmente el cilindroma es considerado de diferenciación ecrina, pueden mostrar otra línea de diferenciación en este caso apocrina. El hecho de que se reporte la coexistencia de cilindromas con tumores foliculares como los tricoepiteliomas, confirma la diferenciación apocrina al menos en una parte de estos tumores.⁷

Clinicamente los cilindromas suelen presentarse como pápulas o nódulos solitarios de un color azul o rojo azulado, con un crecimiento lento que fluctúa entre unos pocos mm a pocos cm de diámetro.⁶ El cilindroma puede presentarse como parte del síndrome de Brooke-Spiegler o puede mimetizar al carcinoma basocelular nodular, ya que los dos comparten la presencia de vasos arborizantes, tanto clínica como dermatoscópicamente.⁸ Mutaciones genéticas en el gen supresor de tumores de la cilindromatosis (CYLD1) en el cromosoma 16q12-13 desempeñan un papel en el desarrollo tanto del cilindroma hereditario como del esporádico.⁹

El cilindroma maligno es un tumor raro que surge de un cilindroma benigno preexistente y puede darse tanto en el tipo solitario como en el múltiple, aunque la transformación maligna es más frecuente en el tipo múltiple. Debemos sospechar malignización si observamos crecimiento rápido, ulceración, cambios de coloración o sangrado e histológicamente igualmente se van a encontrar diferencias específicas.¹⁰

Dermatoscópicamente el cilindroma se caracteriza por la presencia de vasos más prominentes en la periferia lesional, lo cual permite en cierta forma diferenciarlo

del carcinoma basocelular en el cual los vasos están mayormente ubicados en el centro de la lesión. De la misma manera un fondo blanco rosado homogéneo es usual en el cilindroma mientras que en el carcinoma basocelular nodular predominan estructuras blanco-brillantes, nidos ovoides gris azulados y ulceración. Se puede observar presencia de telangiectasias y áreas blancas sin estructura. Las líneas blancas dermatoscópicamente pueden representar un material denso similar a la membrana basal hialina rodeando un nido circunscrito de células basaloideas en la histopatología, mientras que el área rosada homogénea se correlaciona con múltiples lóbulos dispuestos en forma de rompecabezas compacto y asimismo la presencia de vasos sanguíneos de paredes finas entre la masa tumoral y la epidermis va a corresponder a telangiectasias.¹¹

En resumen, dermatoscópicamente los patrones reportados en los cilindromas incluyen: vasos arborizantes sobre un fondo rosado claro, puntos azulados, glóbulos y ulceración.¹

Histológicamente se presentan con cúmulos de queratinocitos basaloideos de forma irregular que se conectan a manera de piezas de rompecabezas con presencia de linfocitos dispersos y pequeños conductos. El material de la membrana basal hialinizada rodea los grupos individuales formando pequeñas colecciones circulares entre las células de los grupos.⁶

El diagnóstico diferencial del cilindroma es amplio y se debe considerar al carcinoma basocelular, quiste epidérmico, triquilemoma, tricoepitelioma, hamartoma foliolar basaloide, espiroadenoma y neurofibromatosis.¹⁰

Tratamiento. La escisión local se mantiene como el tratamiento de elección pero alternativamente se ha preconizado según los casos, la dermoabrasión, escisión por afeitado con electrodesecación de la base, ablación con láser de CO₂, crioterapia y radioterapia.¹²

CONCLUSIÓN

A pesar de los múltiples diferenciales expuestos, el principal diagnóstico a considerar debe ser el carcinoma basocelular nodular y por ello publicamos este caso dado que tanto las características clínicas como las dermatoscópicas pueden dar lugar a una confusión diagnóstica y consideramos que mejor el conocimiento de esta patología ayuda a evitar errores diagnósticos. La dermatoscopia observada en este caso y señalada anteriormente permite considerar el diagnóstico de cilindroma.

celular nodular y por ello publicamos este caso dado que tanto las características clínicas como las dermatoscópicas pueden dar lugar a una confusión diagnóstica y consideramos que mejor el conocimiento de esta patología ayuda a evitar errores diagnósticos. La dermatoscopia observada en este caso y señalada anteriormente permite considerar el diagnóstico de cilindroma.

BIBLIOGRAFÍA

1. Cohen YK, Elpern DJ. Dermatoscopic pattern of a cylindroma. *Dermatol Pract Concept*. 2014;4(1):10. <http://dx.doi.org/10.5826/dpc.0401a10>.
2. Bosio M, Garay I, Ruiz A, Kurpis M. Cilindroma solitario. A propósito de un caso. *Arch. Argent. Dermatol*. 2015; 65: 16-18.
3. Nath, A.K.; Udayashankar, C.: Multiple facial cylindromas: a case report. *Dermatol Online J* 2012; 18 (2): 8.
4. Bolaños MA, Láscari M, Domínguez AE, De la Sancha LM, Guevara EG. Cilindroma solitario: uso de la dermatoscopia como auxiliar diagnóstico. *De r m a t o l o g í a C M Q 2 0 2 0*; 18: 209-211.
5. Cabo H, Pedrini F, Cohen ES. Dermoscopy of Cylindroma. *Dermatology Research and Practice Volume 2010, Article ID 285392, 2 pages* doi:10.1155/2010/285392
6. Goldstein BG, Goldstein AO. Approach to the patient with a scalp disorders. *Uptodate*. This topic last update: Mar 12, 2021.
7. Tiodorovic D, Krstic M. Clinical, Histological and Dermoscopic Findings in Familial Cylindromatosis: a Report of Two Cases. *Serbian Journal of Dermatology and Venereology* 2015; 7: 75-82.
8. Neema S, Sandhu S, Kashif AW. Dermoscopy of cylindroma. *Indian Dermatol Online J* 2020;XX:XX-XX.
9. Pavli A, Lee S, Mann S. Cylindroma – a case report: benign but no banal! *Hong Kong J. Dermatol. Venereol*. 2018; 26: 71-74.
10. Medina DE, Carbajal JM, Salero D, Martínez JA. Cilindroma solitario. *Med Cutan Iber Lat Am* 2019; 47: 212-215.
11. Lallas A, Apalla Z, Tzellos T, Lefaki I. Dermoscopy of solitary cylindroma. *EJD* 2011;21:645-646
12. Brzezinski P, Sousak M, Di Martino Ortiz B, Chiriac A. Cryotherapy as a method of choice in the treatment of cylindromas on the elderly. *J Surg Dermatol* 2016; 1:165-167.

CASO REPORT

Recurrent Solitary Cylinder: Case report of the scalp

M. Verónica Úraga,* Juan Carlos Garcés,** Walter Chávez,* Enrique Úraga***

* Dermatologists at
Dermatological Centre "Dr.
Úraga"
** Dermatopathologist
*** Director at Dermatological
Centre "Dr. Úraga" - Director
of the Postgraduate Degree in
Dermatology at UCSG

Corresponding author:
veronica_uraga@hotmail.com

Key words: Cylindroma,
adnexal tumour, dermatoscopy

Date of receipt: 16-11-2021
Date of acceptance: 11-01-2022
Date of publication:

ABSTRACT

Solitary cylindroma is an infrequent benign tumour, of slow evolution, which originates in the adnexa of the scalp, neck and face. They are generally classified according to their presentation: solitary or multiple. Dermatoscopic and histopathological studies, as well as a very brief review of the subject, are performed.

INTRODUCTION

Cylindromas are slow-growing benign adnexal tumours that most commonly manifest on the scalp, neck, and face. They are observed as solitary or multiple tumours. When they manifest as solitary, they are sporadic and not hereditary. When they are multiple, they do so within the Brook-Spiegler syndrome, an autosomal dominant familial disorder, or autosomal dominant familial cylindromatosis.¹

They were initially described by Ansell in 1842. Then, in 1859, Billroth named them cylindromas.² They usually manifest as hard, smooth, pink and slow-growing alopecic nodules, measuring between 0.5 and 0.6 cm.³ Although histopathology is a technique that confirms definitive diagnosis, dermatoscopy is of great assistance, especially for differential diagnosis with basal cell carcinoma, epidermal cyst, amelanotic melanoma, among others.

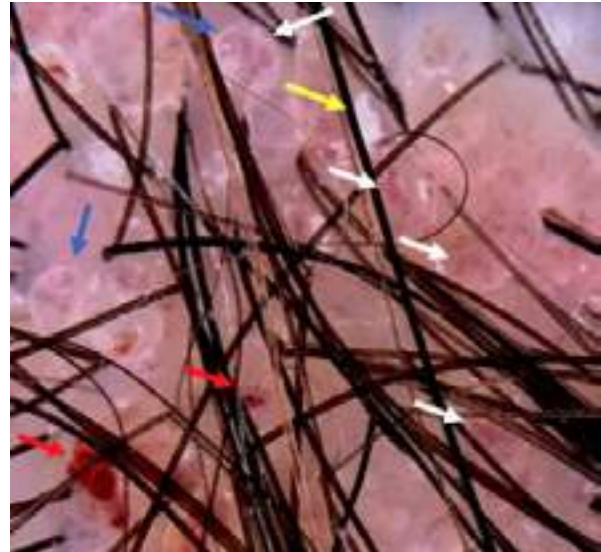
CLINICAL CASE

This is a 54-year-old female patient, with no significant general personal history, who presented with a single lesion located in the anterior and middle portion of the scalp (Picture 1), revealing as pink, soft, non-mobile and slightly painful to the touch, measuring 1 cm in size and 0.5 cm in diameter. The patient refers the lesion was removed two years before, having recurred once. She was not able to specify the date of recurrence.

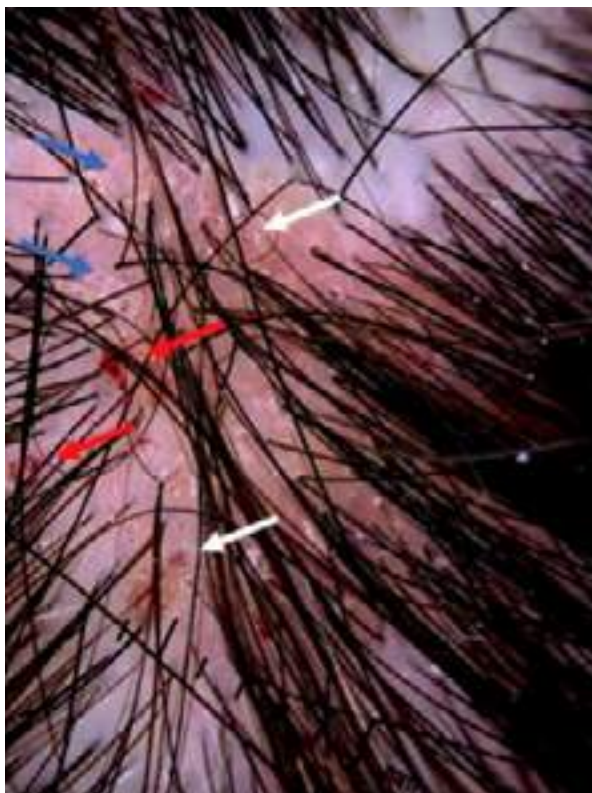
Dermoscopic examination reveals lesion on a pinkish-brown background, with certain areas surrounded by a whitish halo, and the presence of globules, telangiectatic vessels and areas of haemorrhage (Pictures 2 and 3).



Picture 1. Pale pink lesion located in the antero-medial area of the scalp.



Picture 3. Homogeneous pink and brown areas, multiple blood cells (blue arrow), white area (yellow arrow), telangiectatic vessels (white arrow), and haemorrhage (red arrow).



Picture 2. Light pink background with presence of blood cells (blue arrow), haemorrhage (red arrow) and telangiectatic vessels (white arrow).

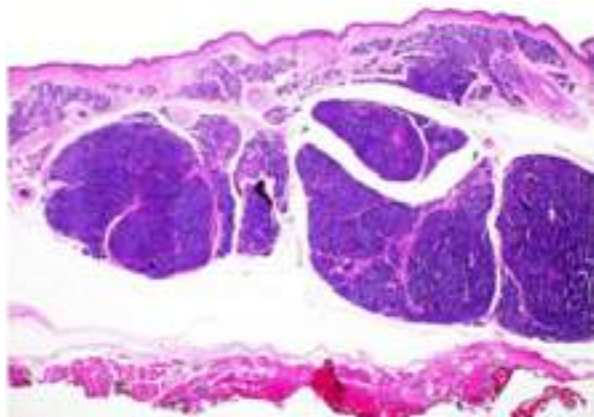
Excisional biopsy of the scalp tumour was performed and entirely submitted for examination. The report is as follows:

Microscopic Examination

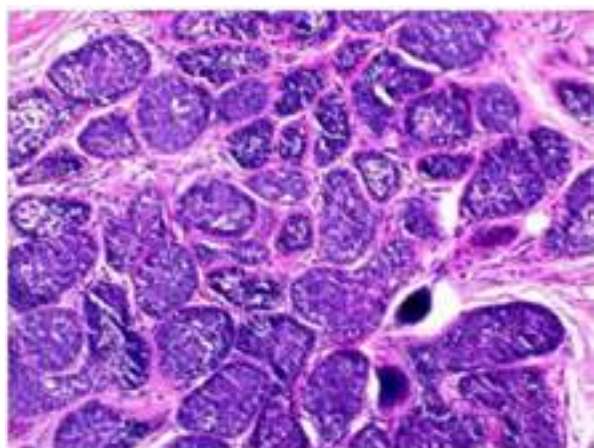
Skin presenting with benign neoplastic proliferation composed of well-defined nests of basaloid cells, surrounded by a prominent basement membrane, also found within the nests. Neoplasm has no contact with the overlying epidermis.

DIAGNOSIS

Excisional biopsy of scalp tumour. -CYLINDROMA.



Picture 4. Benign neoplastic proliferation composed of nests of basaloid cells.



Picture 5. Basaloid cell nests surrounded by prominent basement membrane, also found within the nests.

After total removal of the lesion, the patient was discharged without knowledge of new recurrences.

DISCUSSION

Cylindromas are poorly differentiated adnexal tumours, generally benign from apocrine lineage. The term cylindroma stems from how it is presented when viewed transversely.⁴ They can manifest as solitary or grouped in greater numbers. Preferential location is the scalp. When

proliferated in large numbers in the scalp, it can compromise the entire surface, identifying itself as turban tumour with total or partial hair loss.⁵ Three clinical forms of cylindromas are recognized:

1. Benign cutaneous cylinder that usually presents as isolated lesion.
2. Salivary gland malignant cylindroma.
3. Malignant cylindroma developed within the Brooke-Spiegler syndrome.

Although cylindromas are usually considered to show eccrine differentiation, they can also present with another line of differentiation, in this case apocrine. Apocrine differentiation in at least a part of these tumours is confirmed by the coexistence of cylindromas with follicular tumours, such as trichoepithelioma.⁷

Clinically, cylindromas usually present as slow growing solitary blue or bluish-red papules or nodules, measuring a few mm or cm in diameter.⁶ Cylindromas manifest as part of the Brooke-Spiegler syndrome and can mimic nodular basal cell carcinomas, because the two present with arborizing vessels, both clinically and dermoscopically.⁸ Genetic mutations of the cylindromatosis tumour suppressor gene (CYLD1) on chromosome 16q12-13 play a role in the development of both hereditary and sporadic cylindromas.⁹

Malignant cylindroma is a rare tumour arising from pre-existing benign cylindromas and may present in both solitary and multiple types, although malignant transformation is more frequent within the multiple type. Malignancy is suspected in the presence of rapid growth, ulceration, discolouration or bleeding. Histologically, specific differences are also found.¹⁰

Dermoscopically, cylindromas are characterized by the presence of more prominent vessels at the periphery of the lesion, which allow them to be differentiated from basal cell carcinomas, in which vessels are mostly located at the centre of the lesion. Likewise, a homogeneous pinkish-white background is commonly observed in cylindromas, whereas nodular basal cell carcinomas present with shiny-white structures, bluish-gray ovoid nests and

ulceration. Telangiectasias and unstructured white areas can be seen. Dermoscopically, white lines may represent a dense material similar to the hyaline basement membrane surrounding a circumscribed nest of basaloid cells on histopathology, while the homogeneous pink area correlates with multiple lobes arranged in a compact jigsaw-puzzle pattern and thin-walled blood vessels between the tumour mass and the epidermis, corresponding to telangiectasias.¹¹

In summary, dermoscopically, the patterns reported on cylindromas include arborizing vessels on a light pink background, bluish spots, globules and ulceration.¹

Histologically, they present with clusters of irregularly-shaped basaloid keratinocytes that are connected like puzzle pieces, as well as scattered lymphocytes and small ducts. The hyalinized basement membrane material surrounds the individual clusters in the form of small circular collections between the cluster cells.⁶

The differential diagnosis of the cylindroma is extensive. Basal cell carcinoma must be considered, along with the epidermal cyst, trichilemmoma, trichoepithelioma, basaloid follicular hamartoma, spiradenoma and neurofibromatosis.¹⁰

Treatment. Local excision remains the treatment of choice, but, alternatively, dermabrasion, shave excision with electrodesiccation of the shaved base, ablative CO₂ laser, cryotherapy and radiotherapy have also been recommended.¹²

CONCLUSION

Despite the multiple differential diagnoses mentioned, the main diagnosis to consider should be the nodular basal cell carcinoma. For this reason, the presentation of the case is relevant. Both the clinical and dermoscopic characteristics can lead to diagnostic confusion, and so, the more knowledge of the pathology, the less diagnostic errors. Moreover, dermoscopy allows us to consider the diagnosis of cylindroma.

REFERENCES

1. Cohen YK, Elpern DJ. Dermoscopic pattern of a cylindroma. *Dermatol Pract Concept*. 2014;4(1):10. <http://dx.doi.org/10.5826/dpc.0401a10>.
2. Bosio M, Garay I, Ruiz A, Kurpis M. Cylindroma solitario. For case study purposes. *Arch. Argent. Dermatol*. 2015; 65: 16 - 18.
3. Nath, AK; Udayashankar, C.: Multiple facial cylindromas: a case report. *Dermatol Online J* 2012; 18 (2): 8
4. Bolaños MA, Láscari M, Domínguez AE, De la Sancha LM, Guevara EG. Cylindroma solitario: uso de la dermatoscopia como auxiliar diagnóstico. *Derma to l o g í a C M Q 2 0 2 0*; 1 8: 2 0 9 -211.
5. Cabo H, Pedrini F, Cohen ES. Dermoscopy of Cylindroma. *Dermatology Research and Practice Volume 2010, Article ID 285392, 2 pages* doi:10.1155/2010/285392
6. Goldstein BG, Goldstein AO. Approach to the patient with a scalp disorders. Uptodate. This topic last update: Mar 12, 2021.
7. Tiodorovic D, Krstic M. Clinical, Histological and Dermoscopic Findings in Familial Cylindromatosis: a Report of Two Cases. *Serbian Journal of Dermatology and Venereology* 2015; 7: 75 - 82.
8. Neema S, Sandhu S, Kashif AW. Dermoscopy of cylindroma. *Indian Dermatol Online J* 2020; XX:XX-XX.
9. Pavli A, Lee S, Mann S. Cylindroma – a case report: benign but no banal! *Hong Kong J. Dermatol. Venereol*. 2018; 26: 71 - 74.
10. Medina DE, Carbajal JM, Salero D, Martínez JA. Cylindroma solitario. *Med Cutan Iber Lat Am* 2019; 47: 212 - 215.
11. Lallas A, Apalla Z, Tzellos T, Lefaki I. Dermoscopy of solitary cylindroma. *EJD* 2011 2018; 21:645-646
12. Brzezinski P, Sousak M, Di Martino Ortiz B, Chiriac A. Cryotherapy as a method of choice in the treatment of cylindromas on the elderly. *J Surg Dermatol* 2016; 1:165-167.