

Pilomatrixoma multifocal recurrente

Amalia Panzarelli, José Carlos Goncalves, Abelardo Cruz Cedeño, Pedro Arzola

Dermatólogo, Clínica Vista Alegre. Caracas, Venezuela.
E-mail: panza75@cantv.net

Resumen

Se presenta una paciente con pilomatrixomas múltiples y recurrentes a los 6 y 13 años de edad ubicados en cara. Se le practicó exéresis quirúrgica en ambas ocasiones y su correspondiente estudio histopatológico, descartándose patologías asociadas.

Se realiza revisión histórica, aspectos clínicos, histopatológicos, diagnóstico diferencial así como también posibles asociaciones nosológicas. Los casos de pilomatrixomas multifocales y recurrentes son raramente diagnosticados y descritos en la literatura profesional, lo que motivó la presente comunicación.

Palabras clave: pilomatrixoma, pilomatrixoma, epiteloma calcificante de Malherbe, localización multifocal.

Multifocal and recurrence pilomatrixoma

Abstract

In this paper case of female patient with many solid tumors in subcutaneous tissue on the skin face will be reported. Surgical excision was performed. The histological finding has proved the clinical diagnosis of pilomatrixoma.

A historical review is presented. The pathogenesis, clinical, histopathologic aspects and differential diagnoses, as well as its possible associations are considered. The case of multifocal and recurrence pilomatrixoma, which is rarely diagnosed and described in professional literature, will be presented.

Key words: pilomatrixoma, pilomatrixoma, calcifying epithelioma, multifocal localization.

Introducción

Pilomatrixoma, pilomatrixoma o epiteloma calcificante, es una neoplasia usualmente benigna de la piel originada en la matriz del folículo piloso¹.

El primer trabajo completo, basado en series de pacientes, fue publicado por Malherbe y Chenantais en 1880. Ellos describieron inicialmente este tumor como derivado de las glándulas sebáceas, esta visión fue corregida por el mismo Malherbe en 1905; sin embargo, ésta no habría sido realmente la primera vez que se hiciera mención o referencia al mismo, dado que Wilkens, en 1859, lo describió en su tesis médica en la Universidad de Gottingen^{2,3}.

El término pilomatrixoma que denota su origen en la matriz de las células pilosas fue sugerido por Forbis y Helwig, en 1961, después de recopilar 288 casos⁴. Más tarde, Arnold introduce el término pilomatrixoma como el etimológicamente correcto⁵. Sin embargo, ambos términos se utilizan indistintamente en las diferentes publicaciones consultadas.

Aparece en cualquier edad siguiendo un pico de presentación bimodal en la primera y sexta década de la vida².

Los sitios más comunes de aparición son: cabeza, cuello y extremidades superiores^{2,6}. Usualmente se presenta como un tumor solitario y las formas múltiples son raras^{1,2}. Por tal motivo, se presenta el siguiente caso clínico con revisión bibliográfica del comportamiento biológico del tumor; así como su posible asociación con diferentes entidades nosológicas.

Reporte del caso

Se trata de una paciente natural y procedente de la localidad, de ascendencia portuguesa, vista por primera vez cuando era una preescolar de 6 años, con dos lesiones nodulares, subcutáneas, firmes, superficie lisa e hipocrómica no dolorosas y de aproximadamente 2 x 2 centímetros de diámetro, ubicadas en la parte medial de ceja derecha y otra frontoparietal derecha, de 6 meses de evolución (Foto 1). Sin antecedentes personales ni familiares relevantes.

Previo realización de exámenes de laboratorio, reportados dentro de límites normales y evaluación por pediatra, se le practicó extirpación de ambos nódulos, bajo asistencia anes-

tésica. En el estudio histopatológico, procesado y reportado por uno de nosotros (ACC), se observaron masas sólidas constituidas por células basófilas y células sombras queratinizadas; además, depósitos de calcio con reacción granulomatosa a cuerpo extraño adyacente, concluyéndose como pilomatrixomas.

Regresa nuevamente a consulta, siendo una adolescente de 13 años, por presentar 2 nuevos nódulos en cara de aproximadamente 4 meses de evolución con crecimiento acelerado las últimas 4 semanas, hecho que motivó la consulta.

Al examen físico actual se apreciaban 2 lesiones nódulo tumorales ubicadas una de ellas en cola de ceja derecha de aproximadamente 4 x 4 centímetros de diámetro (Foto 2) y otra en área preauricular derecha de 2 x 2 centímetros, de consistencia firme, superficies lisas e hipocrómicas, no dolorosas. Como antecedente familiar relevante, a la madre se le había practicado desarticulación de falange de primer dedo de mano izquierda, seis meses antes por Melanoma Maligno.

Rutina de Laboratorio, calcio, fósforo y perfil tiroideo reportados normales y/o negativos. Rx tórax y electrocardiograma evaluados por cardiólogo, reportados normales.

Bajo sedación asistida por anestesiólogo se le practicó extirpación de ambas lesiones con márgenes de piel sana, cierre directo con seda 5-0.

El estudio histológico reveló la presencia de tumor a nivel de la dermis reticular y subcutáneo constituido por islotes de células epiteliales, algunas basofílicas dispuestas hacia la periferia (Foto 3) y otras de mayor tamaño con citoplasma eosinofílico y pérdida del núcleo (células sombras o fantasmas) (Foto 4). Se identificaron calcificaciones y áreas queratinizadas principalmente a nivel de las células fantasmas (Foto 5).

Tejido fibroconectivo abundante, parcialmente hialinizado en áreas con células gigantes multinucleadas de cuerpo extraño. No se identificaron atipias. Los hallazgos histológicos son diagnósticos de pilomatrixoma.

Discusión

Los pilomatrixomas son generalmente tumores solitarios, la presencia de tumores múltiples ocurriendo de manera sincrónica pueden encontrarse en 2 a 3% de todos los casos reportados hasta ahora⁷.

Pilomatrixomas múltiples y recurrentes se han encontrado en asociación con Síndrome de Gardner, distrofia muscular miotónica (Enfermedad de Steinert), disostosis craneana, Síndrome de Turner y más raro en Enfermedad de Von Recklinghausen o Sarcoidosis^{1,8}. Ninguna de estas enfermedades estaba presente en la paciente.

Se describe que las diferencias raciales pueden ser también un factor para múltiples pilomatrixomas; existen reportes de ello en japoneses⁸ que tampoco era el caso de la paciente.

El diagnóstico diferencial de pilomatrixoma es variado (Tabla 1), pero siempre es necesario confirmarlo histológicamente. Tumores como Osteomas cutáneos y Carcinomatosis pueden ser difíciles de diferenciar de pilomatrixomas y pueden requerir exámenes adicionales como Tomografías computadas y/o Ecosonogramas de partes blandas para ayudar al diagnóstico clínico⁷.

El mecanismo patogénico de su desarrollo parece estar en asociación con mutaciones en el gen de la betacatenina, pero esta mutación no sólo se ha reportado que ocurra en el pilomatrixoma, sino también en carcinomas del folículo piloso. Estos datos implicarían directamente a la disfunción de la betacatenina como la causa principal de la génesis tumoral del folículo piloso, lo cual no ha sido aclarado hasta ahora⁹.

Foto 1. Nódulo parte medial ceja derecha y otro frontoparietal derecho (6 años de edad)



Foto 2. Lesión nódulo tumoral cola de ceja derecha (13 años de edad)



Foto 3. Islotes de células epiteliales, algunas basofílicas en la periferia (Coloración H-E, 250 X)

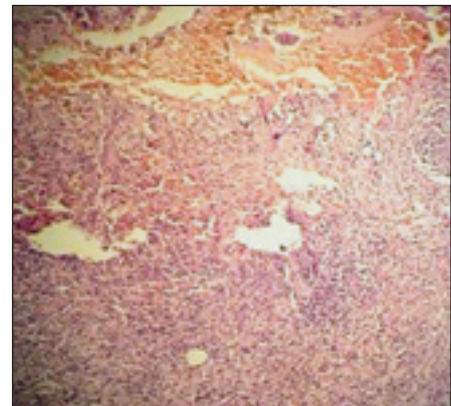
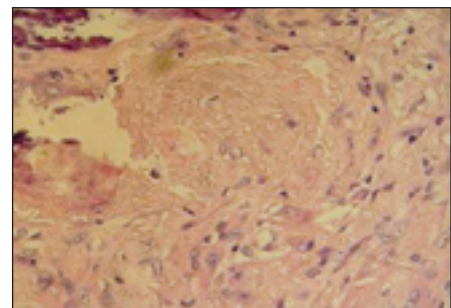


Foto 4. Células con citoplasma eosinofílico y pérdida del núcleo (células sombras o fantasmas) (Coloración H-E, 400 X)



Histológicamente, el pilomatrixoma se caracteriza por ser un tumor ubicado en la dermis inferior y puede extenderse al tejido celular subcutáneo, con islotes de forma irregular de células epiteliales inmersos en un estroma bastante celular. Los islotes se componen de células basofílicas dispuestas predominantemente en la periferia y células más maduras ubicadas hacia el centro de los mismos con pérdida gradual de núcleos, conocidas como células transicionales, y finalmente las células sombra o fantasmas, eosinofílicas y sin núcleos. A medida que la lesión envejece, el número de células basofílicas disminuye debido a su transformación en células sombra o fantasmas. En las tres cuartas partes de estos tumores, se encuentran depósitos de calcio vistos usualmente con hematoxilina-eosina como láminas de material basofílico amorfo que reemplaza a las células sombreadas. La coloración de Von Kossa puede poner en evidencia los depósitos cálcicos, aún en tumores jóvenes^{1,3,10}. En 15-20% de los casos pueden verse áreas de osificación en el estroma próximo a las áreas de células sombreadas probablemente por metaplasia de los fibroblastos en osteoblastos¹⁰.

El curso clínico generalmente es benigno a pesar de la multifocalidad y la recurrencia. Aunque está descrita la transformación maligna, menos de 20 casos se han reportado en la literatura mundial². Los criterios para considerar maligno a un pilomatrixoma están determinados por la agresividad biológica y/o anomalías citológicas, mala delimitación, aumento de la actividad mitótica y pleomorfismo celular y metástasis¹¹.

Se han descrito casos de recurrencia con invasión vascular y mitosis¹² pero también se han reportado casos de invasión vascular sin recurrencia³.

El mejor tratamiento sigue siendo la extirpación quirúrgica incluyendo márgenes de piel sana^{1,6,7}.

Conclusión

El pilomatrixoma o Eitelioma Calcificante de Malherbe puede ser sospechado por clínica pero su diagnóstico depende de las características histológicas. Se deben descartar sus diferentes asociaciones con patologías concurrentes ya mencionadas y su incidencia familiar, si su presentación es múltiple. Todas estas consideraciones fueron descartadas en la paciente presentada. Los casos de pilomatrixomas multifocales y recurrentes son raramente diagnosticados y descritos en la literatura profesional motivo por el cual se presenta.

Referencias

1. Wygledowska-Kania M, Kaminska-Winciorek G, Krauze E, et al. Multifocal type of pilomatrixoma. *Advances in Medical Sciences* 2007; 52:251-253.
2. Julian CG, Bowers PW. A clinical review of 209 pilomatrixomas. *J Am Acad Dermatol* 1998; 39:191-195.
3. Cullota ME, Porta J, Mora E. Pilomatrixoma múltiple. *Arch Argent Dermatol* 1994; 44:75-80.
4. Forbis R, Helwig EB. Pilomatrixoma (calcifying epithelioma). *Arch Dermatol* 1961; 83:606-608.
5. Arnold HL. Pilomatrixoma (letter). *Arch Dermatol* 1977; 113:1303.
6. Izquierdo-Rodríguez C, Mencía-Gutiérrez E, Gutiérrez-Díaz E, et al. Presentación inusual en el párpado de pilomatrixoma. *Arch Soc Esp Oftalmol* 2006; 81:483-486.
7. Avci G, Akan M, Akoz T. Simultaneous Multiple Pilomatrixomas. *Pediatric Dermatology* 2006; 23(2):157-162.
8. Rotenberg M, Laccourreye O, Cauchois R, et al. Head and neck pilomatrixoma. *Am J Otorrhinol* 1996; 17:133-135.
9. Hassanein AM, Glanz SM. Beta-catenin expression in benign and malignant pilomatrix neoplasms. *Br J Dermatol* 2004; 150:511-516.
10. Lever WF, Schaumberg-Lever G. Tumores de los anexos epidérmicos. En: Lever WF; Schaumberg-Lever G. *Histopatología de la piel*. Sexta Edición. Editorial Intermedica, Buenos Aires, Argentina 1982; 456-459.
11. Kopeloff I, Oelow SJ, Sánchez MR. Multiple pilomatrixomas: report of two cases and review of the association with myotonic dystrophy. *Cutis* 1992; 50:290-92.
12. Wood MG, Parhizgar B, Beerman H. Malignant pilomatrixoma. *Arch Dermatol* 1984; 120:770-783.

Foto 5. Calcificaciones y áreas queratinizadas (H-E, 400 X)

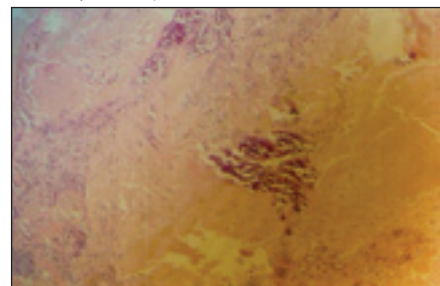


Tabla 1. Diagnósticos diferenciales del pilomatrixoma

- Quiste Dermoide
- Tumores de Parótida
- Adenopatías
- Hematoma calcificante
- Lipoma
- Quiste epidérmico
- Calcinosis cutis
- Osteoma cutis
- Tumor de células gigantes
- Condroma
- Reacción a cuerpo extraño
- Espiradenoma ecrino
- Metástasis ósea
- Osteocondroma
- Tricoeptelioma
- Quiste triquilemal
- Eitelioma Basocelular

Avci G, Akan M, Akoz T. *Pediatric Dermatology* 2006; 23(2):157-162.