

PILOMATRIXOMA : presentación inusual

PILOMATRIXOMA: unusual presentation

Patricia Lanchipa Yokota*, Eliana Saenz Anduaga**, Robert Zegarra Del Carpio*, Leonardo Sánchez Saldaña**

RESUMEN

El Pilomatrixoma es un tumor cutáneo benigno derivado de la matriz del folículo piloso, frecuente en edad temprana que se presenta como un nódulo subcutáneo, único, duro y asintomático localizado de preferencia en cabeza o extremidades superiores, de crecimiento lento. El tratamiento es quirúrgico. Presentamos el caso de un adolescente con una presentación inusual de este tumor catalogado como variedad exofítica.

Palabras clave: Pilomatrixoma, Pilomatricoma, Epitelioma calcificado de Malherb

Dermatol peru 2004;14:57-59

SUMMARY

Pilomatrixoma is a cutaneous benign tumor derived from the hair follicle, frequent in the early age that is presented as a subcutaneous nodule, firm and asymptomatic located frequently in the head or superior limbs, of slow growth. The treatment is surgical. We present the case of an adolescent with an unusual presentation of this tumor classified as an exophytic variety.

Key words: Pilomatrixoma, Pilomatricoma, Malherbe's calcified epithelioma

INTRODUCCIÓN

Desde épocas antiguas han sido descritas con mucho interés las lesiones calcificadas. Galeno en el año 200 d.c. usó el término de "piedras" en algunos tumores. En 1585 Ambroise Paré hace referencia a las mismas^(1,2) y en 1856 Wilckens⁽¹⁾ los describe de manera más precisa. Luego en 1880 Malherbe y Chenantais hacen la descripción más completa, aunque consideraban erróneamente que estos tumores derivaban de las glándulas sebáceas⁽¹⁻⁹⁾. Este punto de vista fue corregido por el mismo Malherbe en 1905⁽¹⁾ y desde entonces se conoce como epitelioma de Malherbe. Fue en 1942 que Turhan y Krainer reconocieron que las células del pilomatrixoma eran semejantes a las de

la corteza del pelo⁽¹⁾. En 1954 Castigliano y Rominger describieron las características clínicas de 243 casos⁽²⁾ y en 1961 Forbis y Helmig concluyen que el tumor deriva de la matriz del pelo, por lo que proponen la denominación de "pilomatrixoma"^(1,7).

Ha recibido los nombres de Epitelioma calcificado de Malherbe, Pilomatricoma y Tricomatricoma^(2,7). Es un tumor benigno, ocasionalmente maligno^(8,10,11), raro, frecuentemente localizado en cara, cuello y extremidades superiores, de tamaño que puede variar entre los 0.5 y 5 cm de diámetro, forma esférica, color de la piel, rosado o violáceo, presente en cualquier edad pero con más frecuencia en la infancia y adolescencia^(1,3,7). La inmunohistoquímica y los estudios ultraestructurales han demostrado que derivan de las células de la matriz del folículo piloso y su histología presenta células basofílicas y calcificadas en dermis profunda e hipodermis⁽²⁾.

CASO CLÍNICO

Varón de 17 años de edad natural de Huacho y procedente de Lima. Desde hace 8 meses presenta lesión de aspecto tumoral en brazo izquierdo la cual aumenta de tamaño progresivamente adoptando una forma pediculada de base amplia, con escaso dolor. En la exploración física se observó la presencia de tumoración de 6 x 5 cm de diámetro localizada en el

Departamento de Dermatología del Hospital Militar Central

* Médico Residente

** Médico Asistente



tercio medio de la cara posterior del brazo izquierdo, de consistencia algo pétreo en el centro y fibrosa periféricamente, de superficie irregular y escaso dolor a la palpación (Fig.1). Resto del examen no contributorio. Los exámenes rutinarios de laboratorio no mostraron variación. El estudio histopatológico mostró islotes irregulares de células basofílicas y sombreadas inmersas en un estroma bastante celular. En los lóbulos de células sombreadas se identificaron áreas de calcificación (Fig.2). El paciente fue tratado quirúrgicamente con buen resultado.



Fig. 1

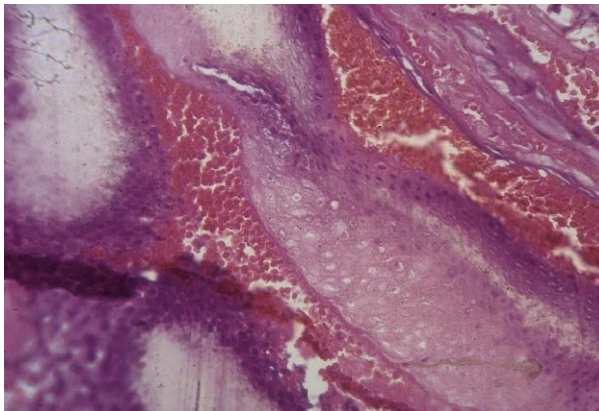


Fig. 2

COMENTARIO

El Pilomatrixoma es un tumor cutáneo de origen ectodérmico⁽¹²⁾ que se diferencia a partir de las células de la vaina radicular externa y matriz del folículo piloso^(3,4,8,9,13). Su incidencia es de 1/1000 de todos los tumores cutáneos^(3,7). Es benigno y puede aparecer a cualquier edad, aunque tiene un primer pico en la infancia y adolescencia (5 a 15 años) y un segundo pico entre los 50 y 65 años^(1,14), siendo ligeramente más frecuente en mujeres^(12,15). La mayoría de casos reportados han sido en personas de raza blanca⁽¹⁶⁾.

La localización más frecuente es cara, cuello y extremidades superiores^(1-3,7,13); pero se ha descrito otras localizaciones como cuero cabelludo, párpados, miembros inferiores, región auricular⁽¹²⁾ y paratesticular⁽¹⁷⁾. Respeta mucosas, palmas y plantas⁽⁷⁾. Se presenta como un nódulo dérmico o subcutáneo, usualmente solitario, de consistencia dura o pétreo, móvil. La piel subyacente puede ser normal, rosada o azulada. El tumor suele medir entre 0.5 y 5 cm, aunque se han reportado tamaños mayores a 15 cm, como gigantes⁽¹¹⁾. Se han descrito casos múltiples asociados a distrofia miotónica^(9,18), enfermedad celiaca, síndrome de Gardner, síndrome de Raynaud, síndrome de West, xeroderma pigmentoso, síndrome del nevo epidérmico, trisomía 9, síndrome de Rubinstein-Taybi y síndrome de Turner, pero su incidencia es menor al 3.5%⁽⁷⁾. Es una lesión indolora, excepto en grandes tumores que provocan compresión. Existen diferentes variedades reportadas: exoftálica^(4,13), anetodérmica⁽⁵⁾, linfangiectásica⁽⁶⁾, bulosa⁽¹⁹⁾, perforante⁽¹⁵⁾, etc.

En la formación de los pilomatrixomas jugarían un rol importante las beta-cateninas. Un estudio mostró que al menos 75% de las lesiones estudiadas tenían mutaciones en el gen CTNNB1, implicado directamente con la beta-catenin/LEF⁽²⁰⁻²²⁾. Hassanein y cols. en un estudio de 10 pilomatrixomas encontró todas las tinciones inmunológicas positivas para bcl-2, un proto-oncogen que ayuda a suprimir la apoptosis en tumores benignos y malignos, el cual estaría implicado en la patogénesis tumoral⁽²³⁾. Recientemente, investigadores han demostrado que las células proliferativas de pilomatrixomas humanos, muestran tinciones prominentes con anticuerpos dirigidos contra LEF-1 (un marcador para las células de la matriz de pelo)^(24,25). Estos mismos investigadores mostraron que por lo menos 75% de pilomatrixomas examinados tenían mutaciones en el gen CTNNB1; estos datos implican directamente la desregulación de la beta-catenin/LEF como la causa mayor de los tumores de la matriz del pelo. Otros estudios concluyen que la proteína morfogénica del hueso tipo 2 (BMP-2) interviene en el proceso de calcificación de los pilomatrixomas⁽²⁶⁾, así como también la osteopontina⁽²⁷⁾.

El diagnóstico clínico se sospecha en base a la localización y consistencia del tumor, la piel que lo cubre se levanta en forma de carpa. El curso es crónico, el crecimiento lento y su degeneración maligna es muy rara. La mortalidad es infrecuente^(8,10), pero hay casos reportados localmente invasivos que pueden causar metástasis visceral y muerte⁽¹¹⁾. No presenta regresión espontánea⁽⁷⁾. Los rayos X muestran a menudo



calcificaciones inespecíficas de la lesión⁽¹⁴⁾. La ultrasonografía muestra una masa localizada en la dermis reticular y/o TCSC, con una área periférica hipogénica y el centro ecogénico, así como también calcificaciones⁽²⁸⁾. Histopatológicamente la lesión usualmente se encuentra en la dermis reticular y tejido celular subcutáneo, y está constituida por una cápsula de tejido conectivo que rodea islotes de células basofílicas con nucleolos prominentes y acúmulos de queratina, así como células sombra o fantasmas, las que son centrales y carecen de núcleo^(1,23,29,30). Se ven los depósitos del calcio en un 70% y osificación en un 20%⁽²⁾. El diagnóstico diferencial debe hacerse con quistes epidérmicos, lipomas calcificados, granuloma a cuerpo extraño, quistes dermoides, tumores de parótida, ateromas y osteoma cutáneo⁽³⁾. El tratamiento médico no es exitoso. La escisión quirúrgica es el de elección. La resección incompleta puede causar recurrencia, por ello se aconseja tener un margen de seguridad de 1-2cm. Se han reportado resecciones con láser Co2 en veterinaria con buenos resultados⁽³¹⁾.

Presentamos el caso por su forma clínica inusual, gran tamaño y morfología que hace que lo cataloguemos como una variedad exóptica de pilomatricoma.

Referencias Bibliográficas

- Julian C, Bowers PW. A Clinical review of 209 pilomatricomas. *J Am Acad Dermatol* 1998; 39: 191-5.
- De Peña J, Figueroa I. Pilomatricoma. Presentación de un caso clínico inusual. *Rev Cent Dermatol Pascua* 2003; 12: 148-50.
- Alper S, Reha Y, Ipek I et al. Atypical presentation of pilomatricoma: A case report. *Dermatol Surg* 2002; 28: 603-5.
- Holme SA, Holt PJ. The first case of Exophytic Pilomatricoma in an asian male. *Ped Dermatol* 2001; 18: 498-500.
- Fernández-Flores A, González-Montero JM. Anetodermic variant of pilomatricoma. *Int J Dermatol* 1998; 12: 54-5
- DeL Pozo J, Martínez W, Yebra-Pimentel MT et al. Lymphangiectatic variant of pilomatricoma. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 1999; 8: 88-90
- Camiña I, Lapetra C, Rueda JA y cols. Múltiples pilomatricomas asociados a enfermedad celiaca. *Anales de Pediatría* 2004; 60: 381-3.
- Waxtein L, Vega E, Alvarez L et al. Malignant pilomatricoma: a case report. *Int J Dermatol* 1998; 37:538-40.
- Hubbard V, Whittaker S. Multiple familial pilomatricomas: an unusual case. *J Cut Pathol* 2004; 31: 281-3.
- Sassmannshausen J, Chaffins M. Pilomatric carcinoma: A report of a case arising from a previously excised pilomatricoma and a review of the literature. *J Am Acad Dermatol* 2001;44:358-61.
- Khammash M, Todd D, Abalkhail A. Concurrent pilomatric carcinoma and giant pilomatricoma. *Aust J Dermatol* 2001;42:120-3.
- Aparecida T, Franco E, Consolaro A et al. Pilomatricoma of the auricular region: case report. *Braz Dent J* 2003; 14: 126-30
- Yong-Kwang T. Exophytic pilomatricoma. *Ped Dermatol* 2003; 20: 373.
- Pilomatricoma. www.Emedicine.com/derm/topic329.htm
- Takamitsu O, Yuko N, Shinichi W. Perforating pilomatricoma in process of total elimination. *J Am Acad Dermatol* 2003;49:146-7.
- Pilomatricoma en niños. Revisión de 107 casos. <http://conganat.Sld.Cu/GCVHAP/ autores/ trabajos/ t289> (Congreso Virtual Hispanoamericano de Anatomía Patológica 1 – 31 de Marzo 2004)
- Diomedi F, Francalanci P, Boldrini R y cols. Paratesticular pilomatricoma: a new location. *Ped Surg Int* 2001; 17: 652-3.
- Karpuzoglu T, Elpek GÖ, Alpsoy E et al. Multiple familial pilomatricomas. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2003; 17: 538-539.
- Fetil E, Soyol C, Menderes A y cols. Bullous appearance of pilomatricoma. *Dermatol Surg* 2003; 29: 1066-1067.
- Chan E. Pilomatricomas contain activating mutations in B-catenin. *J Am Acad Dermatol* 2000;43: 701
- Park S, Wang H, Kin S et al. B-catenin expression in the transitional cell zone of pilomatricoma. *Brit J of Dermatol* 2001;145:624.
- Cribier B, Peltre B, Grosshans E et al. On the regulation of hair keratin expression: Lessons from studies in pilomatricomas. *J Invest Dermatol* 2004;122:1078-84.
- Hasannein A, Glanz S, Kessler H et al. Beta-Catenin is expressed aberrantly in tumors expressing shadow cells. Pilomatricoma, craniopharyngioma, and calcifying odontogenic cyst. *Am J Clin Pathol* 2003;120:732-6.
- Mieno H, Kuroda K, Shinkai H et al. Type II collagen accumulation in overlying dermo-epidermal junction of pilomatricoma is mediated by bone morphogenetic protein 2 and 4. *J Invest Dermatol* 2004;122:878-86.
- Cribier B, Asch B, Regnier L et al. Expression of human keratin basic 1 in pilomatricoma. A study of 128 cases. *Brit J Dermatol* 1999;140:600.
- Kurokawa I, Kusumoto K, Bessho K et al. Immunohistochemical expression of bone morphogenetic protein-2 in pilomatricoma. *Brit J Dermatol* 2000;143:754.
- Hirota S, Asada H, Kohri et al. Possible role of osteopontin in deposition of calcium phosphate in human pilomatricomas. *J Invest Dermatol* 1995;105:138.
- Whittle C, Martinez W, Baldassare G y cols. Pilomatricoma: Diagnóstico por ultrasonido. *Rev Med Chil* 2003;131:735-40.
- Wang J, Cobb CJ, Martin SE et al. Pilomatricoma: clinicopathologic study of 51 cases with emphasis on cytologic features. *Diagn Cytopathol* 2002; 27: 167-72.
- Viero R, Tani E, Skoog L. Fine needle aspiration (FNA) cytology of pilomatricoma: report of 14 cases and review of the literature. *Cytopathol* 1999;10:263-9.
- Holt T, Mann F. Carbon dioxide laser resection of a distal carpal pilomatricoma and wound closure using swine intestinal submucosa in a dog. *J Am*