

Pilomatrixoma: correlación clinicopatológica. A propósito de un caso

Antonio David Pérez-Elizondo,* María Elena Ruiz-Pérez,**
María Esther Gutiérrez Ceballos***

RESUMEN

Descrito por primera vez en 1880, conocido como epiteloma calcificado de las glándulas sebáceas, epiteloma calcificado de Malherbe o pilomatrixoma. Es un raro tumor aneural benigno derivado de las células de la matriz y corteza pilosa, asintomático, en pacientes de 8 a 13 años de edad, del género femenino, de lento crecimiento, indolora, de bordes irregulares, de entre 0.5 mm hasta 5 cm de diámetro. El diagnóstico es clínico y se confirma por estudio histológico, el tratamiento es quirúrgico. Las recurrencias son raras, pero de presentarse se deberá sospechar de una variante de pilomatrixoma maligna. Se presenta el caso de una paciente de tres años de edad con neoformación cutánea indolora en mejilla derecha de difícil abordaje e interpretación médico-diagnóstica, que corresponde a un pilomatrixoma con la correlación clinicopatológica. Se extirpó completamente sin recidiva en las visitas posteriores de control. La importancia del caso radica en la correcta identificación clínica de este tipo de tumores relativamente infrecuentes en la práctica pediátrica.

Palabras clave: Neoformación, pilomatrixoma, células de la matriz y corteza pilosas.

INTRODUCCIÓN

Descrito por primera vez en 1880 como epiteloma calcificado de las glándulas sebáceas, y confirmado en 1942 a través de la microscopía electrónica, el también conocido como epiteloma calcificado de Malherbe.¹

El pilomatrixoma es un raro tumor aneural benigno derivado de las células de la matriz y corteza pilosa, generalmente asintomático, usualmente se presenta en pacientes de 8 a 13 años de edad, del género fe-

ABSTRACT

First described in 1880, known as calcifying epithelioma of sebaceous glands, calcifying epithelioma of Malherbe or pilomatrixoma. It is a rare benign adnexal tumor derived from cells of the matrix and hairy cortex, asymptomatic, in patients from 8 to 13 years of age, female, slow-growing, painless, irregular borders, of between 0.5 mm to 5 cm. Diagnosis is clinical and confirmed by histologic examination and treatment is usually surgical. Recurrences are rare but should be suspected to present a variant of malignant pilomatrixoma. We report the case of a three-year-old with painless cutaneous neoplasm in right cheek approach and interpretation difficult medical-diagnostic corresponding to a pilomatrixoma with clinicopathologic correlation. Was completely removed without recurrence in subsequent control visits. The importance of the case lies in the correct clinical identification of such relatively rare tumors in pediatric practice.

Key words: Neoformation, pilomatrixoma, matrix cells and hair cortex.

menino, es una neoformación, solitaria, de lento crecimiento, indolora, que se extiende al tejido subcutáneo, encapsulada, de bordes irregulares, mide entre 0.5 mm hasta 5 cm de diámetro, la piel circundante usualmente presenta una decoloración azul-violácea.

El diagnóstico puede confirmarse por estudio histológico.² Su apariencia clínica característica bien la diferencia de otras neoformaciones tegumentarias como quistes dérmicos, más profundos y fijados a planos subyacentes, o lesiones calcificadas de coloración blanco-amarillenta superficial con

* Dermato-oncólogo. Jefe de la Consulta Externa del Hospital para el Niño; IMIEM.

** Médico Pediatra del Hospital para el Niño; IMIEM.

*** Médico Patólogo. Hospital General de México SS.

eventual emergencia de material yesoso y espeso cuando fistulizan.³

El tratamiento consiste en la escisión quirúrgica. Las recurrencias son raras, pero cuando se presentan se deberá sospechar de una variante de pilomatrixoma maligna.²

PRESENTACIÓN DEL CASO

Se trata de paciente femenino de tres años de edad con dermatosis localizada en cabeza involucrando mejilla derecha; caracterizada por neoformación hemisférica sobreelevada bien definida de tinte rojovioláceo y centro lesional pálido, más claro, circunscrita por un anillo eritematoso no infiltrado, con una medida de 2.5 x 1.5 cm de tamaño, de consistencia dura al tacto, no fija y fácilmente desplazable de los planos tisulares profundos, asintomática (*Figuras 1 y 2*).

Curso crónico estable desde hace un año y medio. Al interrogatorio habitual no se documentan antecedentes heredofamiliares ni personales patológicos de importancia para la enfermedad actual.

Acudió con facultativo quien prescribió antibioterapia oral a base de amoxicilina con ácido clavulánico y antiinflamatorio no esteroideo durante tres semanas, sin respuesta terapéutica favorable.

El diagnóstico presuntivo inicial de absceso bacteriano cutáneo se manejó con antimicrobiano y antiinflamatorios sistémicos, se manipuló en diferentes ocasiones con emergencia de material serohemático, sin evidencia de infección activa. Los estudios generales de laboratorio no reportaron anomalía alguna.

Previo medicación con cetirizina y metilprednisolona a dosis habituales se procede a la extirpación quirúrgica de la tumoración y envío de la pieza para su análisis histopatológico. Se infiltra solución de lidocaína al 2% y epinefrina y se cierra la herida con puntos simples, sin mayor complicación. La impresión diagnóstica es un tumor calcificado a descartar,

un pilomatrixoma con base en el aspecto clínico de la lesión y su consistencia pétreo al tacto.

El estudio anatomopatológico reporta una neoformación nodular dérmica encapsulada bien delimitada, compuesta por numerosas células basaloideas basófilas de núcleo redondeado oscuro y escaso citoplasma, células gigantes de tipo cuerpo extraño en la periferia lesional, algunas células eosinófilas anucleadas y un material amorfo calcificado disperso compatible con pilomatrixoma (*Figuras 3 y 4*).

DISCUSIÓN

Forbis y Helwig, en 1961, designaron el término de pilomatrixoma para referirse a un tumor cutáneo benigno derivado de las células matriciales y corticales del pelo; se observan regularmente lesiones noduliformes solitarias en niños y adolescentes a nivel de cabeza y cuello, aunque pueden aparecer alguna vez en tronco y extremidades. Las lesiones múltiples, recidivantes y probablemente con patrón hereditario aún por determinar, pueden asociarse con distrofia miotónica, síndrome de Gardner y síndrome de Rubinstein-Taybi. Se han descrito mutaciones en el gen de la beta-catenina relacionado con el desarrollo de cáncer colónico.⁴⁻⁶

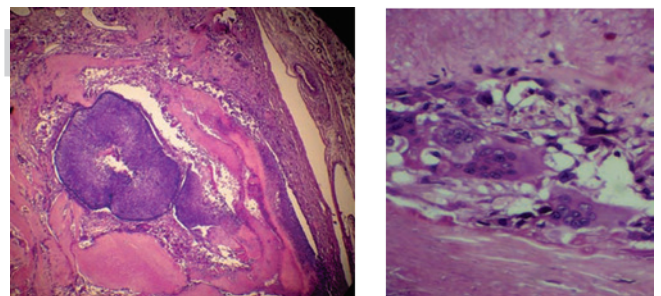
No existen datos concluyentes respecto a su incidencia real, pues usualmente se le confunde con otras lesiones cutáneas benignas. A pesar de ello, diversos autores aseguran que se trata de un tumor frecuente correspondiente al 10% de los tumores cutáneos en niños.⁷

Un estudio retrospectivo en Cuba encontró 107 casos en un periodo de 13 años, se describe un predominio en el género femenino; más de la mitad de las lesiones se diagnosticó entre los seis y 11 años de vida, de las que 54% se situaron en la cabeza.¹

El diagnóstico de pilomatrixoma es fundamentalmente clínico, estudios complementarios como la ecografía pueden ser útiles para confirmar su diagnóstico. A la palpación presenta bordes netos y muchas veces se acompaña del signo de la «tienda de campaña» que aparece cuando se presiona el nódulo entre los dedos, y la piel que lo recubre se pliega



Figuras 1 y 2. Tumoración en mejilla derecha; detalle lesional.



Figuras 3 y 4. Imágenes microscópicas compatibles con pilomatrixoma.

formando ángulos y facetas. Su crecimiento es lento y habitualmente asintomático, por lo que suele ser un hallazgo a la palpación del propio paciente o de sus padres.⁷ La imagen ecográfica característica corresponde a un nódulo bien definido con halo hipercogénico periférico, parcialmente calcificado o con microcalcificaciones.⁸

Histológicamente proviene de los queratinocitos de los anexos, los cuales se diferencian hacia células de la matriz pilosa, de la vaina interna de la raíz o de la corteza del pelo, cuyo reconocimiento histológico es fácil; habitualmente se encuentra una lesión ubicada en la dermis reticular y el tejido celular subcutáneo compuesta por células basaloides.⁹

Muchas veces es subdiagnosticado, ya que se confunde con lesiones cutáneas más comunes, y el quiste epidérmico es el diagnóstico diferencial más frecuente.⁷ Ha sido referido que en más del 62% de los casos publicados la identificación y abordaje diagnóstico y terapéutico son errados; es importante efectuar la debida correlación clínico-patológica con la correcta interpretación e intervención médico-quirúrgica, según el caso.¹⁰

BIBLIOGRAFÍA

1. Cárdenas B et al. Pilomatrixoma en niños. Revisión de 107 casos, *Rev Cubana Pediatr*, 2006; 78 (2), Publicación digital.
2. Thomas RW et al. Surgical excision of pilomatrixoma of the head and neck: a retrospective review of 26 cases, *Ear Nose Throat J*, 1999; 78 (8): 541-544.
3. Demircan M, Balik E. Pilomatrixoma in children: a prospective study, *Pediatr Dermatol*, 1997; 140: 430-432.
4. Pérez-Elizondo AD, del Pino Rojas GT. Lesiones noduliformes en el escroto en un paciente de 35 años, *Medicina General y de Familia*, 2012; 1 (5), Publicación digital.
5. Geh JL, Moss AI. Multiple pilomatrixoma and mitotic dystrophy: a familial association, *Br J Dermatol*, 1999; 52: 143-145.
6. Chan EF, Gat U, Mc Niff JM. A common skin tumour is caused by activating mutations in beta-catenina, *Nature Genet*, 1999; 21: 410-413.
7. Concha M et al. Pilomatrixoma: una presentación clínica inusual, *Arch Argent Pediatr*, 2011; 109 (6): 116-118.
8. Whittle C et al. Pilomatrixoma: diagnóstico ecotomográfico, *Rev Med Chile*, 2003; 131: 735-740.
9. Wells NJ, Blair GK, Magee JF, Whiteman DM. Pilomatrixoma: a common, benign childhood tumour, *Can J Surg*, 1994; 37: 483-486.
10. Julian CG, Bowers PW. A clinical review of 209 pilomatrixomas, *J Am Acad Dermatol*, 1998; 39: 191-195.

Correspondencia:

Dr. Antonio David Pérez Elizondo
Hospital para el Niño, Paseo Tollocan s/n,
Col: Isidro Fabela, Toluca, México.
E-mail: apederma@yahoo.com.mx