

EPITELIOMA CALCIFICANTE DE MALHERBE (PILOMATRIXOMA) REPORTE DE UN CASO.

Autores:

MsC. Dra. Silvia García Martínez *

Dr. Rene Millares López **

Lic. Olga Pentón Rodríguez ***

Tec. Nancy Borrego del Toro ****

* Esp. 2do Grado y Prof. Aux. en Dermatología. Clínica Central "Cira García" (CCCG)

** Esp. 2do. Grado y Prof. Aux. en Anatomía Patológica . CCCG

*** Licenciada en Tecnología de la Salud e Instructora en Citohistopatología. CCCG

**** Técnica en Anatomía Patológica .CCCG

Resumen

Los tumores benignos del folículo piloso son: el Tricofolículo, el Tricolemoma, el Tricoepitelioma, el Pilomatrixoma y la Queratosis Follicular Invertida. Otros nombres que recibe el pilomatrixoma son el *epitelioma calcificado* de células sebáceas y el *epitelioma calcificado* o calcificante de Malherbe. El Pilomatrixoma es de características benignas y hasta el año 1989 se habían descrito más de 1,500 casos. El Epitelioma calcificado originalmente se pensó que se trataba de un tumor derivado de las glándulas sebáceas, se caracteriza clínicamente por lesiones elevadas de consistencia blanda y muy pruriginosa.

En este trabajo se presenta un paciente masculino de 40 años de edad que refiere lesión elevada en región posterior del tronco, de aproximadamente 2cm de diámetro de un año de evolución.

En la biopsia de piel realizada se evidenció de un tumor constituido por lóbulos compuestos por dos tipos de células, en la periferia de los lóbulos tumorales las células son basófilas y en otras áreas hay nidos de células epiteliales con citoplasma eosinófilo sin núcleos con una imagen en sombra o de fantasmas celulares con numerosas figuras de mitosis no atípicas, diagnosticado como un "Epitelioma Calcificante de Malherbe".

Palabras clave: epitelioma calcificado de Malherbe, pilomatrixoma.

INTRODUCCIÓN

El pilomatrixoma o epiteloma calcificante de Malherbe es un tumor benigno de origen ectodérmico de los anexos cutáneos, que presenta diferenciación hacia las células de la matriz del folículo piloso a partir de las células más externas de la vaina de la raíz del folículo piloso, muy rara vez puede transformarse en maligno. Suelen ser hipodérmicos aunque hay dermohipodérmicos y dérmicos puros.

Las lesiones calcificadas han sido descritas por Galeno desde el año 200 d.C. En el año 1949, Lever y Griesemer sugirieron que este tumor se origina en las células de la matriz del pelo. En 1961, Forbis y Helwing propusieron el término de pilomatrixoma como el más adecuado. Para el año de 1965, Cantwell y Reed reportaron su asociación con distrofia miotónica. Hashimoto y Lever, en el año 1966, se dedicaron al estudio del tumor por métodos histoquímicos y de microscopía electrónica y concluyeron que el tumor se deriva del pelo y de sus folículos. En la década de los 80, Lopanski y Minh reportaron un paciente con pilomatrixoma que mostraba un comportamiento agresivo; le asignaron el nombre de pilomatrixcarcinoma (pilomatricoma).

El mecanismo patogénico de su desarrollo está en asociación con mutaciones en el gen de la betacatenina (CTNNB1). La localización más frecuente, en el 94% de los casos, es en la cara, cuello y extremidades superiores y la región periorbitaria se afecta en 21% de los casos. El tamaño varía desde 0.5 a 5 cm de diámetro, sin embargo se han descrito casos en la literatura de lesiones de hasta unos 15 cms. de diámetro, de formas variadas, de color de la piel, rosado o rojo violáceo.

La forma de esta tumoración puede ser atípica, habiendo sido descrita como tumoral, angioide, quística, pseudoampollar y ulcerada. En 1987, Carvajal y colaboradores propusieron 3 formas clínicas de la variedad solitaria: ulcerotumoral, angioide y pseudoampollosa.

Aproximadamente, el 40% de los casos se presentan antes de los 10 años de edad y el 60% a los 20 años y con mayor frecuencia en el sexo femenino; generalmente cursa asintomático pero puede ser ligeramente doloroso. Es el segundo tumor en frecuencia en los niños, el primero son los quistes.

El diagnóstico es clínico, pero se debe de confirmar mediante el estudio histopatológico donde se observan tumores bien delimitados en la dermis profunda y tejido celular subcutáneo. Existen dos tipos de células: las epiteloides basófilas que corresponden al 50-75% y se localizan en la periferia de los islotes de células presentando un citoplasma escaso y núcleo hipercrómico. Las otras son células eosinófilas, llamadas «**células fantasma o en sombra**». y se encuentran hacia la zona central, tienen más citoplasma pero su núcleo no se tiñe. El estroma puede presentar una reacción a cuerpo extraño con células gigantes adyacentes a las fantasmas. En la mayoría de los casos se observan

depósitos de calcio con la tinción de Von Kossa, en donde las células fantasma son mayoría y el calcio se dispone en gránulos citoplasmáticos delicados o en capas de material amorfo que reemplazan a los elementos celulares.

El diagnóstico diferencial histopatológico debe de hacerse con la pared de los quistes triquilémicos (contienen queratina y su pared semeja la capa de la raíz externa del pelo), los cuales también presentan células basofílicas que a medida que se queratinizan pierden los núcleos y pueden calcificarse.

El objetivo del presente trabajo es demostrar la similitud de características clínicas de este caso con las descritas por los diversos autores que han tratado este tipo de tumor.

PRESENTACION DEL CASO

Se trata de una paciente femenina de 24 años de edad, blanca que después de depilarse las piernas y los muslos le aparece una lesión en muslo izquierdo ligeramente elevada, no dolorosa, de crecimiento lento de 1 mes de evolución. (Ver Figura 1).

APF y APP n/s

Se interpreta como un quiste epidérmico. Se realiza chequeo hematológico encontrando los parámetros químicos y hematológicos dentro de límites normales. Se realiza exeresis y biopsia de la lesión. (Ver Figura 2, 3 y 4) cuyo diagnostico resulto de "epitelioma calcificante de Malherbe o pilomatrixoma"

DISCUSION:

La biopsia excisional se realizó sin contratiempos ni complicaciones transquirúrgicas ni postquirúrgicas; el resultado del estudio anatomopatológico no era el esperado; sin embargo en los cortes histológicos se podía observar la presencia de áreas calcificadas y la presencia de células en sombra y de grupos de células basaloides, características principales del epitelioma calcificante de Malherbe, el que complementado con la edad de la paciente y el comportamiento de la neoplasia coincide con los reportes de casos similares en la literatura mundial

Generalmente el tumor es único, pero no es raro en ocasiones, observarlo en múltiples localizaciones a la vez. Se pueden presentar en cara, cuello y extremidades superiores con un aspecto de lesión pápulo-nodular de tamaño variable y de consistencia dura. No producen dolor o molestias significativas., es por eso que en alguna oportunidad el diagnóstico se demora por diferir la consulta con el especialista.

Sin duda este caso se trataba de un pilomatrixoma del muslo, la localización de manera superficial en la piel facilitó su extirpación sin complicaciones.

El pilomatrixoma, también se denomina epiteloma benigno de Malherbe o epiteloma calcificado de Malherbe. Es un tumor benigno de la piel derivado del folículo piloso duro, subcutáneo y de crecimiento lento.

Se localiza casi siempre (90%) en cabeza, cuello o extremidades superiores; el 30% aparece en el cuello, el 17% en mejillas, el 16% en cuero cabelludo, y en ceja y periórbita el 14%. Son raros en el párpado. Suelen ser hipodérmicos, aunque también hay dermohipodérmicos y dérmicos puros. El resultado anatomopatológico es de un tumor benigno, localizado de manera superficial, delimitado profundamente por el plano muscular.

Los tumores del folículo piloso se clasifican histológicamente según la zona de origen de los mismos en:

- | | |
|-------------------------|--|
| 1. TRICOEPITELIOMA | (Hamartomas del folículo piloso) |
| 2. TRICOBLASTOMA | (T. de la base del folículo piloso) |
| 3. TRICOLEMOMA | (T. de la vaina externa del pelo) |
| 4. QUERATOSIS FOLICULAR | (T. del folículo en su porción mas superficial) |
| 5. TRICOFOLICULOMA | (T. del folículos piloso) |
| 6. FIBROFOLICULOMAS | (T. del folículos piloso) |
| 7. PILOMATRIXOMA | (T. de la matriz del pelo intradérmico y del infundíbulo). |

En relación a las formas clínicas que pueden encontrarse en los Pilomatrixoma según Carvajal y colaboradores estas son: Forma tumoral, Proliferante, la forma Angioide, la Pseudoampollar, la Ulcerada y la Quística. Esta última es la que presenta nuestro caso ya que además de parecerlo desde el punto de vista clínico en la histología predominaron las áreas quísticas en el tumor.

CONCLUSIONES

Se presenta el caso de una paciente portadora de un Pilomatrixoma en el muslo de un mes de evolución que se realiza exéresis y biopsia de la lesión. El tratamiento quirúrgico devolvió la estética de la zona así como la seguridad psicosocial de la paciente. No existen antecedentes previos en familiares de línea directa que puedan sugerir un origen hereditario.

BIBLIOGRAFÍA

1. González IK, Alcalá PD, Ramos GA. Caso para diagnóstico, neoformación en párpado superior. Rev Cent Dermatologic Pascua 2007; 16(2).

2. Gutiérrez EM, Gutiérrez DE, García SE, Ricoy R. Eyelid pilomatrixomas in young adults: A report of 8 cases. *Cutis* 2002; 69: 23-26.
1. Enríquez J, Corte L, Ramos-Garibay A, Jurado F. Pilomatrixoma gigante, reporte de un caso. *Dermatología Revista Mexicana* 2007; 51: 154-157.
2. Tincopa O, Padilla H, Llerena C, Plascencia A. Pilomatrixoma aspectos clínicos e histopatológicos. *Dermatology Perú*, 7: 12-22.
3. Kaddu S, Soyer P. Clinical and histopathologic spectrum of pilomatrixomas in adults. *International Journal Dermatology* 1994; 33: 705-708.
4. Jang HS, Park JH, Kim MB, Kwon KS, Oh CK. Two cases of multiple giant pilomatrixoma. *J Dermatology* 2000; 27: 276-279.
3. Hughes J, Lam A, Rogers M. Use of ultrasonography in the diagnosis of childhood pilomatrixoma. *Pediatric Dermatology* 1999; 16: 341-344.
4. Pujol R, et al: J. Multiple familial pilomatrixomas: A cutaneous marker for Gardner síndrome: *Pediatric Dermatology* 1996; 134 363-71.
8. Depeña, Pilomatrixoma. Presentación de un caso clínico inusual. *Revista Central Dermatológica Pascua* 2003; 12
9. Mc Culloch T. Pilomatrix carcinoma and multiple pilomatrixomas. *British Journal Dermatology* 1996; 134: 363-371. 112002: 722-723.
10. Al-Khayat A, Bramley P. A modified preauricular approach to the temporo mandibular joint and malar arch. *British Journal Oral Surgery* 1979; 17: 91-103.
11. Edward Ellis III, Michael F. Zide et al: Tumores de los anexos epidérmicos. En: Lever. *Histología de la piel*. Editor David Elber. Buenos Aires, República de Argentina: Editorial Intermédica 1999: 659-661.
12. Cohen AD, et al: Head and neck pilomatrixoma in children. *Arch Otolaryngology Head and Neck Surgery* 2001; 57(2): 123-128.
13. Katowitz WR, et al: Pilomatrixoma of the eyelid simulating a chalazion. *J Pediatric Ophthalmology Strabismus* 2003; 40(4): 247-248.

14. Mencia-Gutiérrez E, J, García TJP. Benign Hair-follicle derived eyelids tumors in adults. Archivo Sociedad Española Oftalmológica 2002; 77(11): 605-610.
15. Whittle C, Martínez W, Baldassare G, Smoje G, Bohe K, Busel D, González S. Pilomatrixoma: ultrasound diagnosis. Revista Médica Chilena 2003; (7):735-740.
16. Tipos Histológicos de Tumores de la Piel En: Actualidad en Anatomía Patológica. La Habana. CNICM Vol. 2, No 1, 1980.

ANEXOS



Fig. 1 : Tumor de color rosado localizado en cara externa del muslo de consistencia dura y superficie verrugosa.

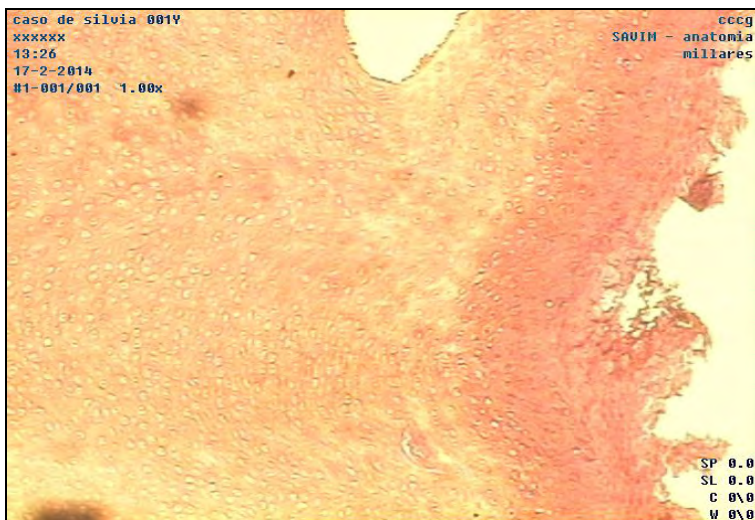


Fig. 2: M/O Microfotografía a mediano aumento donde se observan las células fantasmas centrales en los nidos celulares con un foco de microcalcificación en el centro.

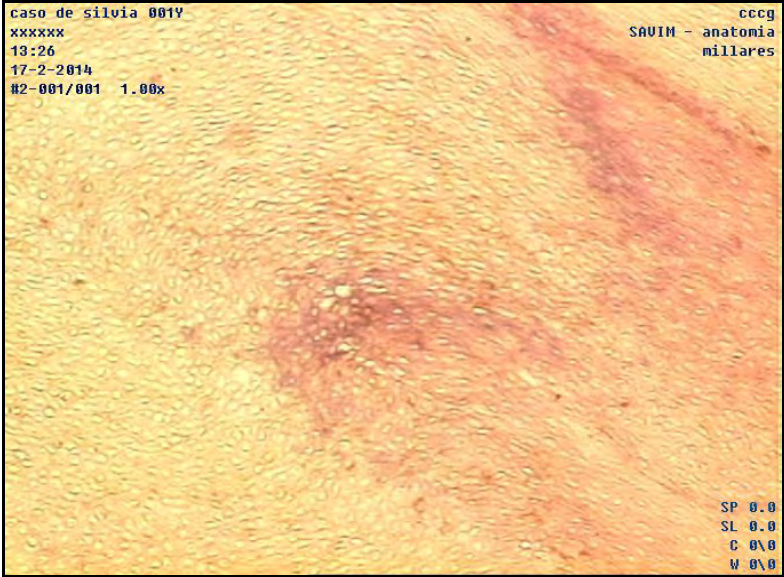


Fig.3: A/P Microfotografía a mediano aumento donde se aprecia un area de microcalcificaciones en el tumor.

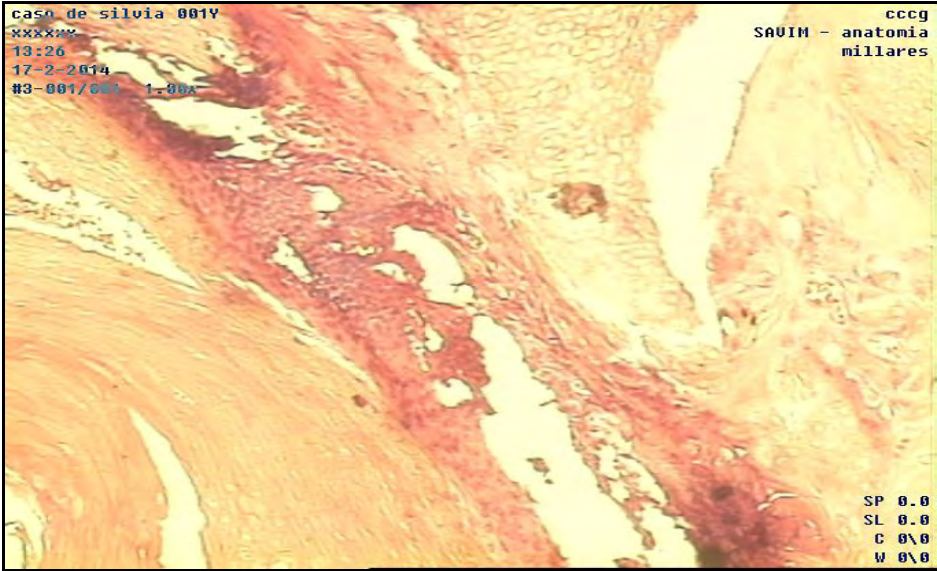


Fig. 4: M/O 20x Zona central de células Basófilas y microcalcificaciones periféricas.