

Pilomatrixoma gigante en población menonita, reporte de caso

Giant Pilomatrixoma in Mennonite Population, Case Report

Raúl Manuel Favela Campos,¹ Raúl Ernesto Paz Murga,¹ Selene Artemisa Santander Flores,² Marián Berrones Garza,³ Vianey Valeria Thazet Camberos Rangel,⁴ José Rafael Chaparro Palma,⁴ Fernando Padilla Vega⁵ y Humberto Baeza Ramos⁶

¹ Médico adscrito al curso de Cirugía Plástica y Reconstructiva.

² Residente de primer año, curso de Cirugía Plástica y Reconstructiva.

³ Médico pasante del Servicio Social en Investigación.

⁴ Residente de tercer año, curso de Cirugía Plástica y Reconstructiva.

⁵ Residente de segundo año, curso de Cirugía Plástica y Reconstructiva.

⁶ Jefe del curso de Cirugía Plástica y Reconstructiva.

Servicio de Cirugía Reconstructiva, Hospital Central del Estado, Chihuahua.

RESUMEN

INTRODUCCIÓN: el pilomatrixoma es una neoplasia anexial benigna derivada de las células de la matriz pilosa. Su incidencia es de uno por cada mil tumores de la piel, sin predominio de raza, y se manifiesta sobre todo en edades jóvenes. El tratamiento de elección es la extirpación quirúrgica.

REPORTE DE CASO: mujer de 18 años, de una comunidad menonita ortodoxa, quien acude al Servicio de Cirugía Plástica porque presenta un tumor de 12 cm, en la región posterolateral del antebrazo izquierdo, pediculado, de superficie irregular, friable, de fácil sangrado, algunas áreas ulceradas y algunos parches necróticos, se hizo biopsia y se obtuvo el diagnóstico de pilomatrixoma, mediante tomografía se descartó invasión profunda, por lo que se realizó la resección total de la lesión y se reconstruyó con injertos de piel.

DISCUSIÓN: de acuerdo con Carvajal, el pilomatrixoma que presentaba nuestra paciente era tipo ulcerotumoral, de aspecto perforante con material cálcico, en la tomografía se observaron las características típicas con una calcificación aislada, sin embargo, por el tamaño presentó un comportamiento atípico y el diagnóstico se obtuvo con la biopsia.

CONCLUSIÓN: cuando se retrasan el diagnóstico y el tratamiento quirúrgico los pilomatrixomas pueden alcanzar un tamaño atípico, incluso gigante. La resección debe ser cuidadosa, aprovechando la nula invasión a estructuras funcionales profundas, con reconstrucciones sencillas de buen resultado estético.

PALABRAS CLAVE: pilomatrixoma, injerto, tumores de piel.

ABSTRACT

INTRODUCTION: pilomatrixoma is a benign adnexal neoplasm derived from the cells of the hair matrix. Its incidence is one per thousand skin tumors, without predominance of race, affecting young ages. First line treatment is surgical removal.

CASE REPORT: 18-year-old female from the Orthodox Mennonite community, consults the plastic surgery service due to a 12 cm tumor, in the posterolateral region of the left forearm, pedicled, with an irregular surface, friable, easy to bleed with some ulcerated and necrotic areas, incisional biopsy diagnosis pilomatrixoma, tomography excluded deep invasion, so total resection of the lesion was performed and reconstructed with skin grafts.

DISCUSSION: our patient pilomatrixoma was ulcer-tumoral type, according to Carvajal, perforating appearance with calcium material, in the tomography it presented the typical characteristics with an isolated calcification, however due to the size, it presented atypical behavior and diagnosis was obtained through biopsy.

CONCLUSION: delaying diagnosis and surgical treatment can cause pilomatrixomas to reach an atypical, even giant sizes. Resection must take advantage of the null invasion of deep functional structures, with simple reconstructions of good aesthetic results.

KEYWORDS: pilomatrixoma, graft, skin tumor.

Introducción

El pilomatrixoma, también llamado epitelioma calcificante de Malherbe, fue descrito por Malherbe y Chénantains en 1880.^{1,2} En un principio se le denominó “epi-

telioma calcificado de células sebáceas”, posteriormente “nevo adenomatoso calcificado, y por último Forbis y Helwig propusieron el nombre de pilomatrixoma, que ahora es el más aceptado.² Es una neoplasia anexial benigna

CORRESPONDENCIA

Selene Artemisa Santander Flores ■ sasf_69@hotmail.com ■ Teléfono: 614 1844583
Antonio Rosales 33000, Col. Obrera, C.P. 31350, Chihuahua, Chih.

derivada de las células de la matriz pilosa.³⁻⁶ Representa de 0.001 a 0.003% de las lesiones dermatológicas,¹ y su incidencia es de uno por cada mil tumores de la piel, sin predominio de raza.⁷ Más de 70% se localizan en la cabeza y el cuello.⁸ Muestra una incidencia elevada en las dos primeras décadas de vida, es decir, es más frecuente en niños y adultos jóvenes y a partir de la sexta década de la vida.^{3,4,7} Tiene un bajo predominio en las mujeres, con una relación de 3 a 1.^{6,7}

Aunque se desconoce su etiología, Chan y colaboradores demostraron en 75% de los casos una mutación en el gen CTNNB1 que implica una alteración de la regulación de la β -catenina, proteína que participa en las uniones adherentes intercelulares y de señalización involucrada en el desarrollo del folículo piloso.⁹ Otros estudios concluyeron que la proteína morfogénica del hueso de tipo 2 (BMP-2) interviene en el proceso de calcificación de los pilomatrixomas, como también la osteopontina 6.¹⁰ Entre las variedades clínicas se encuentran los pilomatrixomas único, múltiple y maligno.³ Se describen como atípicas las siguientes formas clínicas: perforantes, ampollares, melanocíticas, exofíticas, anetodérmicas, multinodulares, gigantes y malignas.¹¹

El diagnóstico de los pilomatrixomas comienza con la sospecha clínica, aunque en ocasiones esto se dificulta si tiene apariencia atípica.³ Sólo en 12.5 al 55% de los casos se realiza un diagnóstico clínico correcto.^{8,12-14} Los errores diagnósticos más comunes son con quiste epidermoide (38%), inclusión dermoide (7%), tumores malignos (8%), hemangioma (5%) y lipoma (4%).^{15,16}

El tratamiento de elección para el pilomatrixoma es la extirpación quirúrgica,^{3,6,8,17} y de ser necesario la reconstrucción estética debido al tamaño importante que puede alcanzar.¹⁷ Tiene una recidiva de 2 a 5%,³ y aunque las recidivas no son tan usuales, se recomienda seguimiento clínico adecuado.^{6,8}



Figura 1. Tumor en la región posterolateral del antebrazo izquierdo.

Reporte de caso

Presentamos el caso de una mujer de 18 años de edad, originaria de Cuauhtémoc, Chihuahua, de una comunidad menonita ortodoxa, sin antecedentes patológicos de importancia. Se presentó en el Servicio de Cirugía Plástica y Reconstructiva del Hospital Central del Estado, porque presentaba un tumor de gran tamaño en el antebrazo izquierdo, aparentemente de crecimiento gradual desde la infancia y a últimas fechas con aparición de hemorragias en la superficie del mismo (figura 1), sin haber recibido ningún tipo de tratamiento previo.

Durante el examen físico se observó un tumor de 12 cm en la región posterolateral del antebrazo izquierdo, pediculado, de superficie irregular, friable, de fácil sangrado, algunas áreas ulceradas y algunos parches necróticos. Sin alteraciones motoras y sensitivas de la mano izquierda. Se realizó biopsia insicional de la lesión con reporte histopatológico de lesión tipo pilomatrixoma con prominente reacción inflamatoria crónica, con abundantes células gigantes multinucleadas de tipo cuerpo extraño.

Se descartó invasión en las estructuras profundas y daño vascular importante, mediante angiotomografía se visualizó tumor de tejidos blandos con una calcificación aislada. Por lo que se realizó resección total de tumor de 170 g, de 12 × 8 × 3 cm, y en la misma intervención quirúrgica se reconstruyó con injerto de piel de espesor parcial, ya que las estructuras musculares y tendinosas no estaban dañadas (figura 2). Los resultados funcionales fueron muy buenos, sin cambios en los movimientos de la mano, y con apariencia estética aceptable a 4.5 meses



Figura 2. Resección del tumor, se aprecia que las estructuras miotendinosas de la mano están íntegras.

de la cirugía (figura 3). El resultado histopatológico final fue lesión constituida por células basaloideas que forman cordones irregulares, alternan con células eosinófilas o “células fantasma” y calcificación distrófica, concluyendo pilomatrixoma calcificado (figura 4).

Discusión

El pilomatrixoma es una neoplasia anexial benigna de lento crecimiento, derivada de las células de la matriz pilosa.^{3-6,18,19} Entre 95 y 97% de los casos, así como en nuestra paciente, se presenta en su forma típica, es decir, como un pilomatrixoma único. Se manifiesta principalmente en la cara, aunque como en este caso también puede afectar las extremidades superiores e inferiores, así como el cuello y el tronco. Su aspecto es el de una neoformación de consistencia dura o pétrea, subcutánea o intradérmica, en general de superficie lisa, cubierta por piel de aspecto normal, de un tono rosado o violáceo. Como en nuestro caso, habitualmente se calcifican, lo que da una



Figura 3. Resultado estético a cuatro meses y medio de la cirugía.

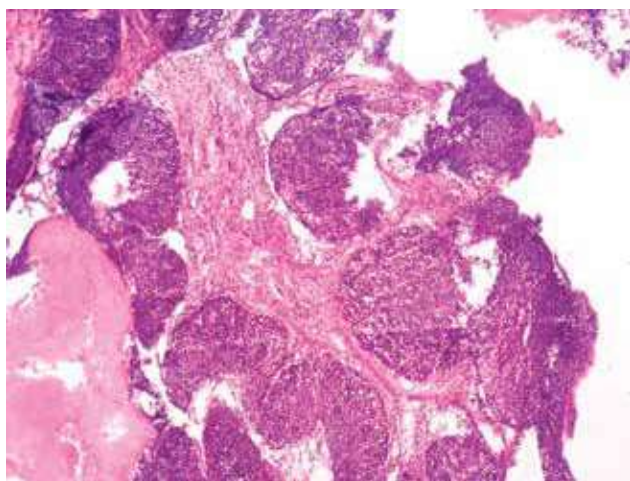


Figura 4. Cortes histológicos, lesión con células basaloideas alternadas con células eosinófilas o “células fantasma” y calcificación distrófica (HE 10x).

coloración azulada a la piel suprayacente y puede extruir material cálcico.^{3,17,20-22} Aunque pareciera que es un caso típico de pilomatrixoma, se sabe que éstos varían entre 0.5 y 3 cm¹⁸ de diámetro. A diferencia de esto, en nuestra paciente se alcanzó un diámetro de 12 cm, y de acuerdo con distintos autores, los pilomatrixomas que rebasan los 2 o 5 cm de diámetro, se les denomina pilomatrixoma gigante.³

Además, de acuerdo con Carvajal y colaboradores, entre los pilomatrixomas únicos podemos encontrar tres formas clínicas, dentro de las cuales está la ulcerotumoral, que se presenta con bordes elevados y ulceración central de aspecto crateriforme. Esta variedad incluye al pilomatrixoma de aspecto perforante, en el cual el material calcificado se expulsa a través de la epidermis, siguiendo el ritmo de eliminación transepitelial,²³ siendo éstas las características que concuerdan con la tumoración de nuestra paciente.

Los estudios de imagen como la sonografía, la tomografía computarizada y la resonancia magnética pueden ser útiles en el diagnóstico de pilomatrixoma. En la tomografía computarizada los pilomatrixomas se observan como masas subcutáneas, bien definidas, heterogéneas con focos de calcificación, microcalcificaciones o completamente calcificados. Son isodensos con el tejido adyacente previo a la administración de contraste, el cual aumenta su densidad.⁸

El diagnóstico definitivo se realiza mediante biopsia.¹⁷ Desde el punto de vista histopatológico, esta neoformación se localiza en la dermis media y profunda, se puede extender hasta el tejido celular subcutáneo y se encuentra recubierta por piel normal. En el componente celular se caracteriza por la presencia de varios tipos de células, de las cuales la mayor parte muestra una reacción fuertemente positiva para los grupos sulfhidrido con la tinción de PAS; esto demuestra que hay queratinización.²⁴ Se identifican las células “fantasma” o “sombra”, que son eosinófilas con márgenes definidos y un área central no teñida que corresponde a la zona sin núcleos.^{25,26} Otro tipo de células son las basófilas, con núcleos hipercromáticos nucleolos prominentes y citoplasma escaso. Las células transicionales indican un abrupto cambio de células basófilas a fantasmas.⁶

En el estroma suele haber un grado variable de reacción granulomatosa, con células inflamatorias, depósitos de calcio, restos de queratina y células gigantes de cuerpo extraño,²⁷ con la tinción de Von Kossa es posible observar depósitos de calcio.³ Se ha visto calcificación en 37 a 90% y osificación desde 8 a 20%.⁶ En 32% de los casos forma una cápsula de tejido conectivo que rodea los islotes de células basófilas, así como a las células fantasmas.⁶

Se debe diferenciar la forma clínica gigante y ulcerada, como la de nuestro caso, de un pilomatrixoma maligno, el cual se sospecha ante el crecimiento abrupto de una lesión previa que se ulcera y sangra. El grado y extensión de la infiltración, la necrosis, las figuras mitóticas atípicas, la invasión perineural o perivascular son indicadores de malignidad.²⁸

Conclusiones

El pilomatrixoma es una neoplasia benigna de la piel, aunque en su forma típica es una neoformación menor de 3 cm y de lento crecimiento. Es importante señalar que con un retraso en el diagnóstico, la historia natural de la enfermedad será el crecimiento. Si el tratamiento quirúrgico se retrasa puede alcanzar un tamaño atípico, incluso volviéndose gigante; nuestro caso es aún más raro, pues se encuentra entre la minoría mayores a 10 cm reportados en la literatura. La resección debe ser cuidadosa, aprovechando la nula invasión a estructuras funcionales profundas, para así poder utilizar métodos en la escalera reconstructiva más simples, como los injertos de piel de espesor parcial, con lo que se obtiene una rápida recuperación y un resultado estético aceptable de inmediato a largo plazo, así como un resultado funcional excelente.

Agradecimientos

Queremos agradecer a la doctora Francisca Sierra, patóloga, por su cuidadoso análisis y descripción de las piezas y cortes histológicos.

BIBLIOGRAFÍA

- Malherbe A y Chenantais J, Note sur l'épithéliome calcifié des glandes sebacees, *Prog Med* 1880; 8:826-37.
- Mencia Gutiérrez E, Gutiérrez Díaz E, García Suárez E y Ricoy JR, Eyelid pilomatrixomas in young adults: a case report of 8 cases, *Cutis* 2002; 69(1):23-6.
- Enríquez Merino J, Corte Casarreal L, Ramos Garibay A y Jurado Santa Cruz F, Pilomatrixoma gigante. Reporte de un caso, *Dermatología Rev Mex* 2007; 51(4):154-7.
- Julian CG y Bowers PW, A clinical review of 209 pilomatrixomas, *J Am Acad Dermatol* 1998; 39:191-5.
- Moehlenbeck F, Pilomatrixoma (epithelioma calcifying), *Arch Dermatol* 1973; 108:532-4.
- Montenegro Valera I, Moreno Kim S, González Vázquez E e Intriago Álvarez IM, Pilomatrixoma ampollar en caso pediátrico, *Rev Méd Electrón* 2017; 39(3):577- 83.
- Inglefield C, Muir I y Gray E, Aggressive pilomatrixoma in childhood, *Ann Plast Surg* 1994; 33(6):656-8.
- Hernández-Núñez A, Nájera Botello L, Romero Maté A, Martínez-Sánchez C, Utrera Busquets M, Calderón Komáromy A y Borbujo Martínez J, Retrospective study of pilomatrixoma: 261 tumors in 239 patients, *Actas Dermosifiliogr* 2014; 105(7):699-705.
- Chan EF, Pilomatrixomas contain activating mutations in beta-catenin, *J Am Acad Dermatol* 2000; 43(4):701-2.
- Mejía F y Pérez C, Pilomatrixoma: presentación clínica inusual, *Folia Dermatol* 2007; 18(2):84-8.
- Stefano P, Apa S y Balancini B, Pilomatrixoma gigante y ulcerado en un niño, *Actas Dermosifiliogr* 2013; 104:924-5.
- Kwon D, Grekov K, Krishnan M y Dyleski R, Characteristics of pilomatrixoma in children: a review of 137 patients, *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2014; 78(8):1337-41.
- Zloto O, Fabian ID, Vishnevskia Dai V y Rosner M, Periocular pilomatrixoma: a retrospective analysis of 16 cases, *Ophthal Plast Reconstr Surg* 2015; 31(1):19-22.
- Leni A, Todaro , Bonanno AM, Catalano F, Catalano A y Tuccari G, Limits of fine-needle aspiration cytology in diagnosing pilomatrixoma: a series of 25 cases with clinico-pathologic correlations, *Indian J Dermatol* 2012; 57(2):152-5.
- Concha RM, Fariás MM, Abarzúa A, Droppelmann MN, González S y García C, Pilomatrixoma: una presentación clínica inusual, *Arch Argent Pediatr* 2011; 109(6):116-8.
- Fitzpatrick TB, Tumores de las faneras y hamartomas de la piel. En *Dermatología en medicina general*, Buenos Aires, Editorial Médica Panamericana, 2009, p. 1357.
- Merino A, Suárez F y Parra V, Tumor en pierna, *Dermatología Argentina* 2016; 22(4):217-9.
- Sari A, Latifo lu O y Yavuzer R, Symmetrically localized multiple pilomatrixomas, *Ann Plast Surg* 1999; 52:143-5.
- Amaya Berber M, Seijo Cortés J, Méndez Salinas D, Navarrete Franco G, Gutiérrez Vidrio R y Novales Santa Coloma J, Pilomatrixoma atípico, Presentación de un caso y breve revisión de la literatura, *Rev Cent Dermatol Pascua* 1995; 4:117-20.
- Khammash M, Todd D y Abalkhail A, Concurrent pilomatrixcarcinoma and giant pilomatrixoma, *Austral J Dermatol* 2001; 42(2):120-3.
- Monteagudo Sánchez B, León Muñíos E, Durana C, Cacharrón Carreira J y De Las Heras Sotos C, Pilomatrixoma anetodérmico, *Anales de Pediatría* 2006; 64(2):181-2.
- Pirouzmanesh A, Reinisch JF, González-Gómez I, Smith EM y Meara JG, Pilomatrixoma: a review of 346 cases, *Plast Reconstr Surg* 2003; 112(7):1784-9.
- Carvajal L, Uruga E y García I, Pilomatrixoma. Forma pseudoampollosa y otras variedades clínicas, *Med Cutan Iber Lat Am* 1987; 15: 29-34.
- Mieno HJ, Kuroda K, Shinkai H, Yoshioka H y Tajima S, Type II collagen accumulation in overlying dermoepidermal junction of pilomatrixoma is mediated by bone morphogenetic protein 2 and 4, *J Invest Dermatol* 2004; 122(4):878-84.
- Fuente GA, Cantú SCS, Garza SDP, Gómez FM, Liy WC y Ocampo CJ, Pilomatrixoma ampoloso. Comunicación de dos casos, *Dermatología Rev Mex* 2010; 54(2):76-9.
- Unamuno B, Ballester R, Hernández P, Febrer I y Alegre V, Pilomatrixoma gigante: un tumor benigno con una presentación poco frecuente, *An Pediatr* 2014; 80(2):35-6.
- Bansal C, Handa U y Mohan H, Fine needle aspiration cytology of pilomatrixoma, *J Cytol* 2011; 28(1):1-6.
- Huerta V, Sánchez C y Asenjo J, Large, rapidly growing pilomatrixoma of the upper eyelid, *Ophthal Plast Reconstr Surg* 2006; 22(5):401-3.