

Pilomatrixomas múltiples

Multiple pilomatricomas

M. García-Arpa, E. Vera-Iglesias, M. García Rojo¹, G. Romero-Aguilera, J. A. Garrido-Martín,
P. Sánchez-Caminero, P. Cortina de la Calle

Servicio de Dermatología y ¹Anatomía Patológica. Hospital General de Ciudad Real

Correspondencia:

Mónica García Arpa
Hospital General de Ciudad Real
Avda. Tomelloso, s/n.
13005 Ciudad Real
Tel.: 0034-926 278 000
Fax: 0034-926 278 532
e-mail: mgarciaa73@yahoo.es

Resumen

El pilomatrixoma es un tumor benigno, relativamente frecuente, que deriva de las células de la matriz del pelo. En general aparece en la infancia como un nódulo duro localizado en la cabeza y cuello. Suelen estar cubiertos por una superficie epidérmica normal pero en ocasiones es anetodérmica. La mayoría de los pilomatrixomas son solitarios y raramente aparecen como lesiones múltiples. La presencia de pilomatrixomas múltiples puede ser esporádica, familiar o asociarse a enfermedades de las cuales solo está bien documentado con la enfermedad de Steinert. Presentamos un nuevo caso de pilomatrixomas múltiples esporádicos, siendo uno de ellos anetodérmico y revisamos la literatura.

(M. García-Arpa, E. Vera-Iglesias, M. García-Rojo, G. Romero-Aguilera, J. A. Garrido Martín, P. Sánchez-Caminero, P. Cortina de la Calle. Pilomatrixomas múltiples. Med Cutan Iber Lat Am 2010;38(1):48-51)

Palabras clave: Pilomatrixoma, múltiple, anetodermia.

Summary

Pilomatricoma is a relatively common benign neoplasm of hair matrix cells, which typically presents as a firm skin-colored nodule on the head and neck in young people. Sometimes the overlying skin may be anetodermic. While most lesions are solitary, multiple pilomatricomas may be present. Multiple pilomatricoma may be sporadic, familial or associated to myotonic dystrophy. The association of multiple pilomatricomas with myotonic dystrophy is well documented. We report a case of multiple and sporadic pilomatricomas, being one of them anetodermic and review literature.

Key words: Pilomatricoma, multiple, anetoderma.

El pilomatrixoma es un tumor benigno, relativamente frecuente, que deriva de las células de la matriz del pelo. En general aparece en la infancia como un nódulo duro localizado en la cabeza y cuello. Suelen estar cubiertos por una superficie epidérmica normal pero en ocasiones es anetodérmica. La mayoría de los pilomatrixomas son solitarios y raramente aparecen como lesiones múltiples. La presencia de pilomatrixomas múltiples puede ser esporádica, familiar o asociarse a enfermedades de las cuales solo está bien documentado con la enfermedad de Steinert. Presentamos un nuevo caso de pilomatrixomas múltiples esporádicos, siendo uno de ellos anetodérmico.

Caso clínico

Paciente mujer de 45 años con antecedentes personales de retraso mental secundario a sufrimiento fetal y sin antecedentes familiares de interés. Desde hacía más de 30 años presentaba varias lesiones nodulares situadas en hombro y antebrazo izquierdo, brazo y muslo derecho y 3 en región cervical posterior. A la exploración se evidenciaban un total de 7 nódulos de consistencia dura, superficie abollonada, de entre 1 y 4 cm, no adheridos a planos profundos y de color eritematoso o de piel normal (Figura 1). Uno de los 3 nódulos de la región cervical posterior, tenía el centro más sobreelevado, blando y depresible (Figura 2). El diagnóstico clínico fue de pilomatrixomas múlti-



Figura 1. Lesión nodular de 4 cm situada en región cervical posterior derecha, de consistencia dura y superficie abollonada, con color eritematoso en el centro.



Figura 2. Nódulo duro en el hombro izquierdo de 2,5 cm, del color de la piel, con tumoración blanda y eritematosa en el centro del mismo.

ples. Debido a que refería molestias en 2 de los nódulos situados en la región cervical posterior y en el situado en el hombro izquierdo se realizó extirpación de los 3, confirmándose el diagnóstico. En la histología de la lesión anetodérmica (Figura 2) se observaba en la dermis profunda una tumoración en la que predominaban áreas con células eosinófilas o momificadas que alternaban con otras de células basófilas, típico del pilomatrixoma. Pero lo que llamaba la atención era la presencia en la dermis media de intenso edema acompañado de destrucción de las fibras elásticas y degeneración de las bandas de colágeno (Figuras 3 y 4). En los otros 2 nódulos la imagen histológica se correspondía con sendos pilomatrixomas pero no se observaba los cambios anetodérmicos en la dermis.

Comentario

El pilomatrixoma inicialmente se llamó epiteloma calcificado de Malherbe y se pensaba que derivaba de las glándulas sebá-

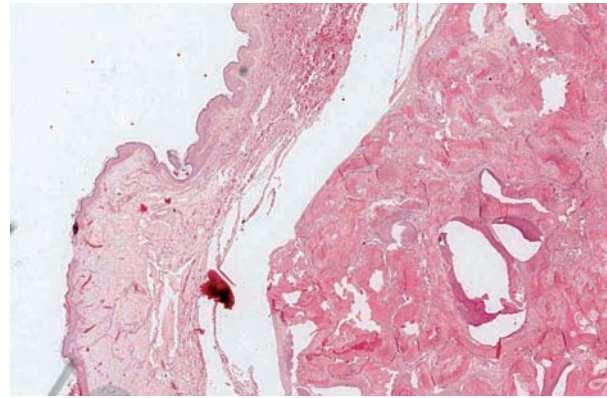


Figura 3. Panorámica donde se observa en la dermis profunda una tumoración con predominio de las áreas de células momificadas o eosinófilas. Llama la atención el intenso edema de la dermis (HE x20).

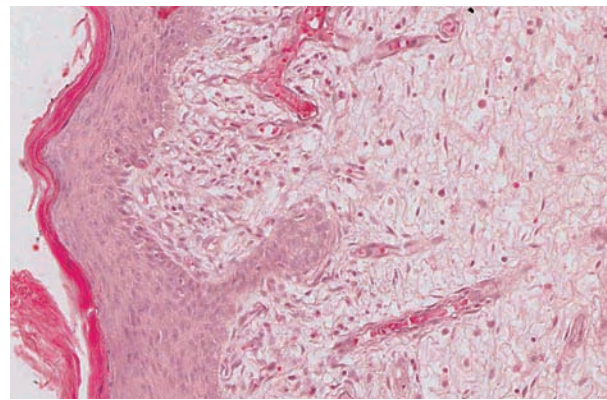


Figura 4. Aspecto mixoide y edematoso de la dermis con fibras de colágeno disminuidas, canales vasculares dilatados y congestión de los linfáticos (HE x200).

ceas siendo en 1961 cuando se conoció su verdadero origen a partir de las células de la matriz del pelo. Aunque puede aparecer a cualquier edad, presenta dos picos de incidencia, el más frecuente en las primeras dos décadas de la vida (aproximadamente el 60%) y otro entre la sexta y la séptima. Predomina ligeramente en el sexo femenino sobre todo en los más jóvenes. Típicamente se presenta como un nódulo solitario de consistencia firme y del color de la piel, que en más de la mitad de los casos se localiza en la cabeza o cuello. El tamaño es variable, pero la mayoría miden entre 1 y 1.5cm, considerándose gigantes si son mayores de 5cm[1]. En cuanto a la aparición de pilomatrixomas múltiples es un hecho poco frecuente en la literatura ocurriendo tan solo en un 2.5-5% de los casos[1, 2]. Por otro lado, en ocasiones el pilomatrixoma es anetodérmico observándose una superficie atrófica, fina, arrugada o pseudoampollosa. Estos cambios anetodérmicos son infrecuentes y ocurren según algunas series en el 2% de los casos, siendo

más común en mujeres jóvenes con pilomatrixomas localizados en tronco o brazos[1, 3, 4]. Excepcionalmente puede ser perforante (11 pacientes descritos), presentándose como un nódulo costroso o como una úlcera[5].

Histológicamente el tumor se localiza en la dermis profunda extendiéndose frecuentemente a grasa. El predominio de células basófilas o de eosinófilas, que son los dos tipos de células que característicamente se observan en los pilomatrixomas, varía según la cronología de la lesión. En las fases iniciales tiene rasgos de un quiste con cornificación matricial, cuya pared está formada por células basaloides con citoplasma escaso, núcleo hiper cromático y abundantes mitosis, recordando a las células de los basocelulares. En la zona central se localizan las células eosinófilas o “momificadas”. Éstas derivan de las basófilas, presentan más citoplasma y característicamente el núcleo no se tiñe por lo que también se las conoce como células “fantasmas” o “en sombra”. A medida que la lesión madura las células basófilas disminuyen debido al proceso de momificación. El estroma es un tejido conectivo que contiene vasos, un infiltrado inflamatorio mixto y a veces hemosiderina, melanina y raramente amiloide. En más del 66% de los pilomatrixomas existe calcificación, en un 13% osificación y un 20% están completamente momificados sin observarse células basófilas. Por otro lado, en los casos anetodérmicos la pérdida de fibras elásticas dérmicas es el hallazgo principal, pero pueden observarse otros como edema y apariencia mixoide de la dermis, adelgazamiento o degeneración de las bandas de colágeno, infiltrados de mononucleares, dilatación de los linfáticos y proliferación vascular. Cuando es perforante se sitúa en la dermis superficial y media presentando eliminación transepidérmica[5]. Datos que sugieren malignidad son la presencia de atípica citológica y mitosis frecuentes junto a nidos infiltrantes de células atípicas basófilas y se correspondería con un carcinoma pilomatrixal. Éste es un tumor muy raro (aproximadamente 50 casos descritos) caracterizado por un comportamiento local agresivo aunque también con potencial metastásico.

En cuanto a la patogenia del pilomatrixoma, se piensa que están implicadas un complejo de proteínas llamadas cateninas que son las encargadas de unir las cadherinas con la actina del citoesqueleto. Parece que la mutación de la

β -catenina juega un papel importante no solo en la génesis del pilomatrixoma sino también de los carcinomas del folículo piloso. De hecho, se han visto mutaciones de la β -catenina en un 75% de los pilomatrixomas[2, 6, 7].

Por otro lado, como se ha mencionado anteriormente la presencia de pilomatrixomas múltiples es poco frecuente, habiéndose descrito casos esporádicos (lo más frecuente), familiares o asociados a distintas enfermedades. Existen menos de 40 pacientes publicados con pilomatrixomas múltiples esporádicos[7-9] y tan solo 5 familiares sin un modo de herencia establecido[10, 11]. En cuanto a la asociación de pilomatrixomas múltiples con otras enfermedades, solo está confirmada con la distrofia miotónica o enfermedad de Steinert, con unos 30 casos descritos. De hecho algunos autores piensan que la presencia de pilomatrixomas múltiples puede ser un indicador de distrofia miotónica e incluso pueden preceder a la clínica muscular. La enfermedad de Steinert es la distrofia muscular más frecuente del adulto y se transmite de forma autosómico dominante. La clínica es polimorfa y se caracteriza por miotonía, debilidad y atrofia muscular, alteraciones en el electromiograma, bloqueo cardíaco, atrofia testicular, opacidades del cristalino, ptosis, alopecia frontal prematura y retraso mental moderado. La proteína responsable de la enfermedad es la MDPK (*myotonic dystrophy protein kinase*), localizada en el cromosoma 19 y posee un papel importante en la homeostasis del calcio y transducción de la señal. En las células epidérmicas el calcio influye en la diferenciación celular y si la concentración de calcio es baja aumenta la proliferación celular pero no se produce la diferenciación terminal, lo que explicaría la mayor frecuencia de pilomatrixomas en el Steinert respecto a la población normal[12, 13]. Por otro lado, también se han descrito casos aislados de pilomatrixomas múltiples asociados a otras patologías pero que parecen tener más bien relación casual, entre ellas, síndrome de Rubinstein-Taiby (3 casos), síndrome de Gardner (3 casos), síndrome de Turner (2 casos), trisomía 9 (1 caso), enfermedad celíaca (1 caso), espina bífida (1 caso) y hendidura esternal con defecto de coagulación (1 caso). En cuanto a la histología, los pilomatrixomas múltiples son idénticos a los solitarios. Sin embargo la presencia de anetoderma en los casos múltiples solo está descrita en 4 pacientes[3, 8, 11, 14].

Bibliografía

1. Julian CG, Bowers PW. A clinical review of 209 pilomatrixomas. *J Am Acad Dermatol* 1998; 39: 191-5.
2. Faviou E, Baltogiannis N, Cigliano B, D'A-gostino. Principales características del pilomatrixoma múltiple y su asociación con una mutación de la betacatenina. *An Pediatr (Barc)* 2005; 62 : 591-604.
3. Shames BS, Nassif A, Bailey CS, Saltzstein SL. Secondary anetoderma involving a pilomatrixoma. *Am J Dermatopathol* 1994; 16: 557-560.
4. Fujioka M, Gozo N, Osamu M, Tsuneyuki Y. Secondary anetoderma overlying pilomatrixomas. *Dermatol* 2003; 207: 316-8.

5. Ciralik H, Coban YK, Arican O. A case of perforating pilomatricoma. *J Dermatol* 2006; 33: 394-8.
6. Hassnein AM, Glanz SM. Beta-catenin expression in benign and malignant pilomatric neoplasms. *Br J Dermatol* 2004; 150: 511-6.
7. Uchimiya H, Kanekura T, Gushi A, Fukumaru S, Baba Y, Kanzaki T. Multiple giant pilomatricoma. *J Dermatol* 2006; 33: 644-5.
8. Geh JLC, Wilson. Unusual multiple pilomatricomata: case report and review of the literature. *Br J Plast Surg* 1999; 52: 320-1.
9. Acvi G, Akan M, Akoz T. Simultaneous multiple pilomatricomas. *Pediatr Dermatol* 2006; 23: 157-62.
10. Hubbard VG, Whittaker SJ. Multiple familial pilomatricomas: an unusual case. *J Cutan Pathol* 2004; 31: 281-3.
11. Karpuzoglu T, Elpek GÖ, Alpsoy E, Gelen T, Aksoy NH, Karpuzoglu G. Multiple familial pilomatricomas. *JEADV* 2003; 17: 358-9.
12. Geh JLC, Moss LH. Multiple pilomatricomata and myotonic dystrophy: a familial association. *Br J Plast Surg* 1999; 52: 143-5.
13. Barberio E, Nino M, Dente V, Delfino M. Multiple pilomatricomas and Steiner disease. *Eur J Dermatol* 2002; 12 (3). 293-4.
14. Carvajal L, Uraga E, García I. Pilomatricoma. Forma pseudoampollosa y otras variedades clínicas. *Med Cutan Iber Lat Am* 1987; 15: 29-34.