

Caso para diagnóstico. Neoformación en párpado superior

Dra. Karla I González González,* Dr. Daniel Alcalá Pérez,** Dr. Alberto Ramos-Garibay***



Figura 1. Dermatitis en párpado superior derecho constituida por una neoformación ovoide, eritemato-violácea, de consistencia firme y no dolorosa.

CASO CLÍNICO

Se trata de paciente masculino de 60 años de edad con dermatosis localizada a la cabeza, de la que afecta cara en párpado superior derecho constituida por una neoformación ovoide de 2 x 1.5 cm de diámetro, eritemato-violácea, de consistencia firme y no dolorosa (*Figura 1*).

Al interrogatorio refiere haber iniciado hace 25 años con «la presencia de una bolita» en el ojo derecho; sin embargo, 2 semanas previas a la consulta, presentó crecimiento repentino de la misma, motivo por el cual acudió a la consulta.

Se realizó extirpación de la lesión, mediante cierre directo y envío de la misma para su estudio histológico.

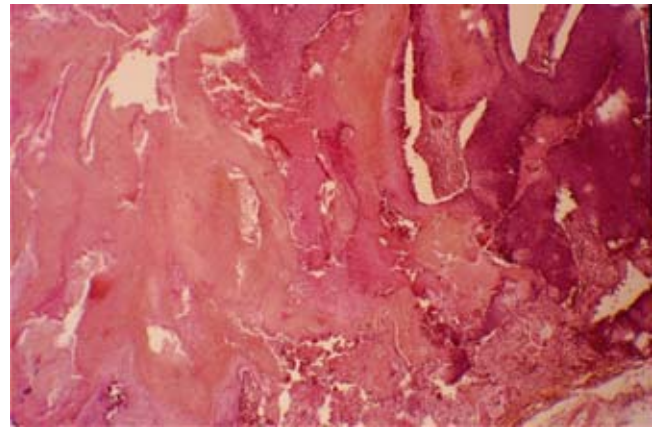


Figura 2. Presencia de células epiteliales basófilas, células transicionales y «células sombra».

co. El reporte de patología muestra una neoformación exofítica cuya epidermis presenta capa córnea laxa y atrofia. Ocupando el espesor de la dermis se observan cordones de células epiteliales, las que se disponen en la periferia son basófilas con núcleo hipercromático, células transicionales y en el centro células eosinófilas sin núcleo que corresponden a células sombras. La neoformación está rodeada por un estroma fibroso y una reacción granulomatosa de tipo cuerpo extraño (*Figura 2*).

Con los datos clínicos e histológicos ¿Cuál sería su diagnóstico?

* Residente de Dermato-Oncología y Cirugía Dermatológica Centro Dermatológico Pascua (CDP).

** Dermatólogo adscrito al CDP.

*** Dermatopatólogo, CDP.

PILOMATRIXOMA

El pilomatrixoma o epitelioma calcificante de Malherbe fue descrito por primera vez en 1880 por Malherbe y Chenantains, al describir un tumor de características benignas que llamaron «epitelioma calcificado de células sebáceas». ¹⁻³ En 1949, Lever y Griesemer sugirieron que este tumor se origina en las células de la matriz del pelo. En 1961, Forbis y Helwig propusieron el término de pilomatrixoma como el más adecuado. ^{1,2} En 1965, Cantwell y Reed reportaron su asociación con distrofia miotónica. En 1966, Hashimoto y Lever al estudiar el tumor por métodos histoquímicos y de microscopia electrónica concluyen que deriva del pelo y de sus folículos. En 1980 Lopanski y Mihn reportan un paciente con pilomatrixoma de comportamiento agresivo, acuñando el nombre de pilomatrix carcinoma. ⁴

Se puede presentar a cualquier edad, sin embargo, es más común en niños o adultos jóvenes, con ligero predominio del sexo femenino. Son tumores de origen ectodérmico a partir de las células más externas de la vaina de la raíz del folículo piloso; por lo tanto, puede aparecer en cualquier parte de la piel que contenga folículos pilosos. ^{1,2,5} El mecanismo patogénico de su desarrollo está en asociación con mutaciones en el gen de la betacatenina (CTNNB1). La localización del 94% de los casos es la piel de la cabeza, cara, cuello y extremidades superiores, y la región periorbitaria (que corresponde a párpado superior y ceja) se afecta en un 21% de los casos. ⁶

Clínicamente se presenta como una neoformación solitaria, dérmica o subcutánea, del color de la piel, de consistencia dura y superficie lisa, cuyo diámetro varía de 0.5-3 cm. Sin embargo, se han descrito casos en la literatura de lesiones hasta de 15 cm de diámetro. ⁵ La forma de esta tumoración puede ser atípica, habiendo sido descrita como tumoral, angioide, quística, pseudoampollar y ulcerada. ⁴ En 1987, Carbajal y colaboradores propusieron tres formas clínicas de la variedad solitaria, siendo la forma ulcerotumoral, angioide y pseudoampollosa. ^{2,7}

Los pilomatrixomas múltiples se presentan en el 2-3.5% de los casos y se pueden asociar a distrofia miotónica de Steinert, síndrome de Gardner, síndrome de Rubinstein-Taybi, sarcoidosis y síndrome de Turner. ^{1,5,6,8}

El pilomatrixoma maligno es más común durante el quinto decenio de la vida y tiene predominio en el sexo masculino. Se presenta con mayor frecuencia en el cuello, la cara posterior del tórax y la región preauricular. Son tumores agresivos con recidivas frecuentes y metástasis pulmonares. ^{2,9}

El diagnóstico con frecuencia es clínico, sin embargo se debe confirmar mediante el estudio histopatológico. Los datos histopatológicos muestran tumo-

res bien delimitados en la dermis profunda, que se extienden con bastante frecuencia hacia el tejido celular subcutáneo. Existen dos tipos de células, unas son epitelioides basófilas que corresponden al 50-75% y otras son células eosinófilas llamadas «células fantasma o sombra». Las células basófilas tienden a localizarse en la periferia de los islotes celulares y presentan un citoplasma escaso y núcleo hiper cromático; mientras que las células fantasma se encuentran hacia la zona central, tienen más citoplasma pero su núcleo no se tiñe. ¹⁰

Cuando se localiza en la ceja, el diagnóstico diferencial se puede realizar con el quiste dermoide o bien con el quiste epidérmico en pacientes adultos. En región preauricular con tumores de la parótida o adenopatías, hematoma calcificado y lipomas. Otros diagnósticos diferenciales incluyen tumores benignos como chalazión y queratoacantoma o tumores malignos como el carcinoma basocelular o lesiones metastásicas. ^{1,5,11}

El curso clínico generalmente es benigno. La incidencia de calcificación varía de 69-85% y la osificación se observa en el 15-20% de los casos. El tratamiento definitivo es la extirpación quirúrgica, siendo muy rara su recurrencia, la cual se ha descrito en el 0-3% de los casos secundaria a una escisión incompleta del tumor.

BIBLIOGRAFÍA

1. Mencía-Gutiérrez E, Gutiérrez-Díaz E, García-Suárez E, Ricoy R. Eyelid Pilomatrixomas in young adults: A report of 8 Cases. *Cutis* 2002; 69: 23-26.
2. Enriquez J, Corte L, Ramos-Garibay A, Jurado F. Pilomatrixoma gigante. Reporte de un caso. *Dermatología Rev Mex* 2007; 51: 154-157.
3. Berberian B, Colonna T, Battaglia M, Sulica V. Multiple pilomatrixomas in association with myotonic dystrophy and a family history of melanoma. *J Am Acad Dermatol* 1997; 37: 268-269.
4. Tincopa O, Padilla H, Llerena C, Plasencia A. Pilomatrixoma aspectos clínicos e histopatológicos. *Dermatol Peru* 1997; 7: 12-22.
5. Avci G, Akan M, Aköz T. Simultaneous multiple pilomatrixomas. *Pediatric Dermatol* 2006; 23: 157-162.
6. Izquierdo-Rodríguez C, Mencía-Gutiérrez E, Gutierrez-Díaz E, Suárez-Gauthier A. Presentación inusual en el párpado de pilomatrixoma. *Arch Soc Esp Otolmol* 2006; 81: 483-486.
7. De Peña. Pilomatrixoma. Presentación de un caso clínico inusual. *Rev Cent Dermatol Pascua* 2003; 12: 148-150.
8. Pujol R, Casanova J, Egido R, Pujol J, Moragas J. Multiple familial pilomatrixomas: A Cutaneous Marker for Gardner syndrome? *Pediatric Dermatol* 1995; 12: 331-334.
9. McCulloch T. Pilomatrix carcinoma and multiple pilomatrixomas *Br J Dermatol* 1996; 134: 363-371.
10. Weedon. Capítulo 33: Tumores de los anejos cutáneos. En: Weedon Piel Patología. Marbán Libros SL Madrid España, 2002: 722-723.
11. Sari A, Yavuzer R, Isik I, Latifoglu O, Ataoglu O. Atypical presentation of pilomatrixoma: A Case report. *Dermatol Surg* 2002; 28: 603-605.