

Caso para diagnóstico

Neoformación calcificada

Myrna Rodríguez Acar,* Alberto Ramos Garibay,** Raphael Mejía Granilla***

CASO CLÍNICO

Paciente del sexo masculino de 13 años de edad, originario y residente del D.F., estudiante, con una dermatosis de 3 años de evolución, que refirió haber iniciado como «un granito» doloroso que fue creciendo, tornándose duro y con la aparición de zonas blancas en su superficie.

Antecedentes heredofamiliares y personales patológicos negativos.



Figura 1. Aspecto general de la lesión en tercio superior de cara anterior de hemitórax derecho.



Figura 2. Neoformación subcutánea calcificada, de color blanco y pigmento gris, eritema y atrofia, que confluye mal limitada.

* Jefa de la Consulta de Dermatología.

** Dermatopatólogo.

*** Residente del 3^{er} año de Dermatología.

Centro Dermatológico «Dr. Ladislao de la Pascua», SSDF.

Este artículo puede ser consultado en versión completa en:
<http://www.medigraphic.com/dermatologicopascua>

Al momento de la consulta presentaba una dermatosis localizada a tronco, de éste afectaba al tórax anterior en el tercio superior del lado derecho (*Figura 1*). Constituida por una neoformación subcutánea de 3 x 2 cm, forma no bien definida borde mal limitado, con zonas de atrofia y calcificaciones en su superficie (*Figura 2*).

Exámenes de laboratorio: biometría hemática, bioquímica, examen general de orina normales. La placa de tórax mostró dos imágenes radioopacas en tercio superior de hemitórax derecho (*Figura 3*). Se realizó biopsia excisional la cual se muestra en la *figura 4*. Con los datos antes descritos, ¿Cuál es su diagnóstico?

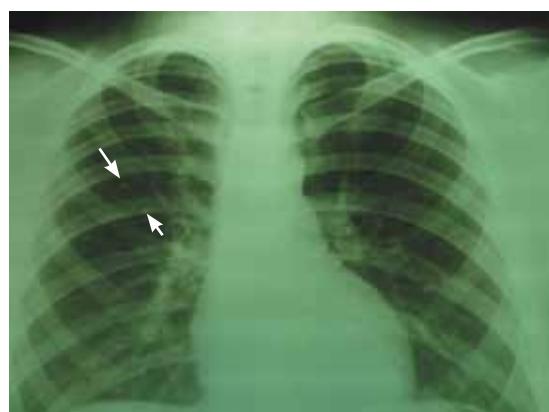


Figura 3. Rayos X de tórax, con la presencia de dos imágenes radioopacas en tercio superior derecho (flechas).



Figura 4. La masa sólida está formada por una periferia de células basofílicas, otra intermedia y en la parte inferior una zona eosinofílica. (*H&E 10x*).

DIAGNÓSTICO: PILOMATRIXOMA

INTRODUCCIÓN

El caso corresponde a un pilomatrixoma. En la histopatología (*Figuras 5 y 6*) se observa una tumoración sólida que ocupa todo el espesor de la dermis sin conexión con la epidermis. La masa sólida está formada por células basofílicas en la periferia y zonas eosinofílicas que corresponden a «células sombra». El estroma muestra granulomas a cuerpo extraño.

El pilomatrixoma o pilomatricoma es una neoplasia o quiste benigno caracterizado por la formación de una cornificación folicular de tipo matricial. El pilomatrixoma o epiteloma calcificado de Malherbe fue descrito por Malherbe y Chenantains en 1880, al comunicar 18 casos de características benignas y que se observa principalmente en jóvenes, al que llamaron «epiteloma calcificado de células sebáceas». Después fue denominado «nevo adenomatoso calcificado» por Gougerot y colaboradores. Forbis y Helwing propusieron en 1961 el nombre de pilomatrixoma, que actualmente es el más utilizado.¹

En 1993 Chin Kuan Yu sugirió que se trataba de un tumor derivado de los anexos. Turhan y Krainer confirmaron en 1942 que se origina en las células de la matriz del pelo. En México la primera publicación fue realizada por Magaña, Novales y Ortiz en 1959.²

EPIDEMIOLOGÍA

Es rara, pero es una de las neoplasias más frecuentes de los anexos antes de los 20 años de edad (60 a 75%); puede aparecer entre los cinco meses y los 85 años; la bibliografía registra más de 600 casos. Afecta a ambos sexos, con predominio en mujeres, en una proporción de 3:1. Las formas múltiples pueden ser familiares.³

HISTOGÉNESIS

En las primeras descripciones se consideró que derivaba de las células sebáceas o de quistes epidérmicos, hasta que Forbis y colaboradores comunicaron que se trataba de un tumor benigno de las células del germen epitelial primario que se diferenciaba hacia las células de la matriz pilosa. En la microscopía electrónica se observa que las células se diferencian de manera análoga a las de la corteza pilosa. Hashimoto, mediante técnicas de histoquímica, lo confirmó.⁴

En un análisis histoquímico la mayor parte de estas células muestran una reacción fuertemente positiva para los grupos sulfhidrilo con la tinción de PAS; esto demuestra que hay queratinización. Como signo de ello, las células sombra muestran una birrefringencia intensa con la luz polarizada, algo similar a lo que ocurre en la zona de queratina del pelo. Además existe producción de citrulina, lo que significa que se forma queratina ca-

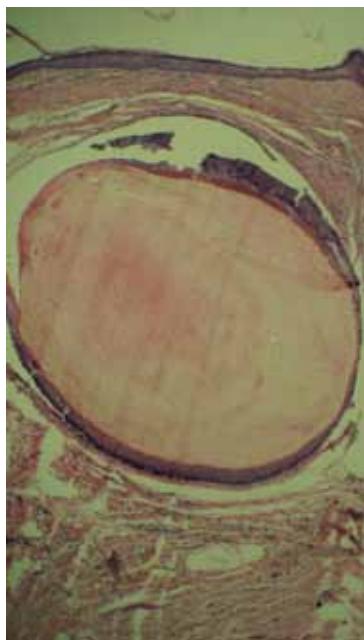


Figura 5. Se observa una tumoración sólida en el espesor de las dermis y sin conexión con la epidermis (H&E 4x).

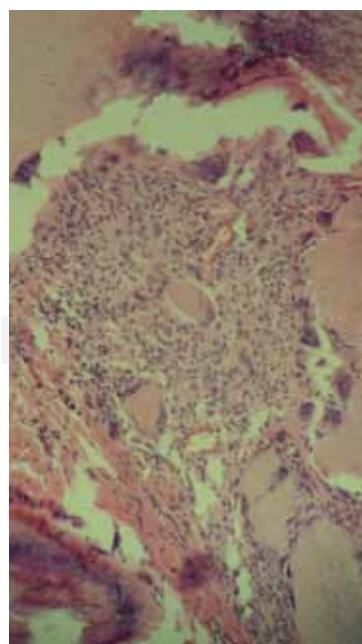


Figura 6. El estroma muestra granulomas de tipo cuerpo extraño (H&E 25x).

pilar. En la microscopía electrónica se observan células basofílicas con pocos desmosomas y tonofilamentos, con semejanza entre las células sombra y las células queratógenas del pelo normal; ambas muestran fibrillas con queratina gruesa, con disposición concéntrica alrededor de un núcleo apenas visible.

Recientemente se demostró que el pilomatixoma puede originarse de cualquier estructura del folículo piloso con queratinización incompleta y calcificación del estroma. Con técnicas de inmunohistoquímica se demostró que existe colágena tipo II en la unión dermoepidérmica.⁵

CLASIFICACIÓN CLÍNICA

Existen tres variedades clínicas de esta dermatosis (*Cuadro I*):

CUADRO I. VARIEDADES DE PILOMATRIXOMA Y SUS CARACTERÍSTICAS.⁶

Variedad clínica	Topografía	Morfología
1. Único	Cabeza y cuello	Neoformación dérmica o subcutánea, del color de la piel y de consistencia dura.
2. Múltiples	Cabeza y extremidades superiores	Neoformaciones múltiples, dérmicas o subcutáneas, del color de la piel y de consistencia dura.
3. Maligno	Cuello, tórax y región preauricular	Neoformación subcutánea que puede ulcerarse y recidivar.

CUADRO CLÍNICO

Predomina en la cara, cuello y las extremidades superiores (70%), menos frecuente en las inferiores y en el tronco. Se caracteriza por la presencia de neoformaciones únicas de 0.5 hasta 3 a 5 cm de diámetro, hemiesférica u oval, multilobulada del color de la piel o rojo-violáceas, indoloras, de consistencia firme y bien delimitada. Sólo generan dolor cuando se ulceran (2 a 7%). La forma múltiple se presenta en 2 a 6% de los casos; se le ha relacionado con síndrome de Garner.³

Se han descrito cinco variedades: la nodular subcutánea, que es la más común; la angioide que semeja un hemangioma; la ulcerada o ulceronecrótica; la seudoampollar o anetodérmica y la forma exofítica.

La evolución es crónica y estacionaria; el crecimiento es lento, hasta de 30 años. Excepcionalmente se ha informado de transformación maligna y de formas atípicas más agresivas; también se ha descrito el carcinoma pilomatricial, que es recurrente. En casos familiares y múltiples puede acompañarse de distrofia miotónica.³

ANATOMÍA PATOLÓGICA

En la dermis profunda y la hipodermis se encuentra una masa tumoral encapsulada por tejido conectivo fibroso; en la epidermis se aprecian globos cónicos. En la tumoración se observan masas de tres tipos celulares: epiteloides, basófilas o matriciales (50 a 75%) dispuestas en bandas, irregulares, transicionales, con un núcleo picnótico y otras de aspecto modificado y color rosa pálido (células fantasma). El estroma de la neoplasia es un tejido hialino, fibroso y denso. Existen focos de calcificación de color violáceo, en la lesión o fuera de ella y es posible encontrar zonas de metaplasia ósea. El infiltrado es linfoplasmocítico de tipo crónico; puede haber reacción granulomatosa. La biopsia por aspiración permite hacer el diagnóstico si se encuentran las células fantasma, las cuales en etapas tempranas se observan rodeadas por células basaloïdes; en etapas tardías predomina la calcificación u osificación.⁷

LABORATORIO Y GABINETE

Los estudios radiológicos con técnicas para partes blandas ponen de manifiesto la calcificación u osificación.⁸

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL CLÍNICO

Lipoma, nevo verrugoso, granuloma a cuerpo extraño, quistes, carcinoma basocelular, calcinosis cutánea, granuloma piógeno y osteoma cutáneo.⁹

TRATAMIENTO

El de elección es la extirpación completa; se han comunicado recidivas de 2 al 5%. Si esto se produce se deberá proceder a la extirpación amplia (con márgenes libres) para descartar un posible carcinoma pilomatricial.¹⁰

COMENTARIOS

El caso que nos ocupa corresponde a la variedad nodular subcutánea y se trató con la extirpación completa de la neoformación con cierre directo (*Figura 7*). Queda



Figura 7. Control posterior al retiro de sutura a los 10 días.

pendiente los controles posteriores a largo plazo para determinar recidivas. La importancia del caso radica por su localización y sexo no habitual.

BIBLIOGRAFÍA

1. Mencia E. Eyelid pilomatrixomas in young adults: a case report of 8 cases. *Cutis* 2002; 60: 22-26.
2. León Q. Tumores de los anexos epidérmicos con diferenciación pilosebácea. Tesis de postgrado en dermatología. UNAM, México, 1988: 60-75.
3. Arenas R. *Pilomatrixoma*. Dermatología Atlas, diagnóstico y tratamiento. Cuarta edición, editorial McGraw-Hill. 2009: 637-639.
4. Moehlenbeck F. Pilomatrixoma (epithelioma calcifying). *Arch Dermatol* 1973; 108: 532-4.
5. Mieno HJ. Type II collagen accumulation in overlying dermoepidermal junction of pilomatricoma is mediated by bone morphogenetic protein 2 and 4. *J Invest Dermatol* 2004; 122: 878-884.
6. Enriquez J, Coste L, Ramos A. Pilomatrixoma gigante. Reporte de un caso. *Dermatol Rev Mex* 2007; 51(14): 154-157.
7. Timothy H. *Pilomatricoma*. Jean Bolognia. Dermatología Tercera edición, editorial Elsevier. 2004: 1739-1740.
8. Roche N, Mostrey S, Matton G. Pilomatricoma in children: common but often misdiagnosed. *Acta Chir Belg* 2010; 110: 250-254.
9. Lemon M, Kindblom L, Meis J. Fine-needle aspiration features of pilomatrixoma. *Cancer* 2003; 93: 252-256.
10. Carvajal L, Uraga E, García I. Pilomatrixoma. Forma pseudoampollosa y otras variedades clínicas. *Med Cut ILA* 1987; 15: 2934.

Correspondencia:

Dra. Myrna Rodríguez Acar
Dr. Vértiz Núm. 464 Esq. Eje 3 Sur,
Col. Buenos Aires, Deleg. Cuauhtémoc,
México 06780, D. F.
Tel. 5519 6351
E-mail: roamacar@yahoo.com.mx