

Presentación de caso

Hospital Provincial General Camilo Cienfuegos. Sancti Spiritus. Cuba

Pilomatrixoma de Malherbe epicraneal gigante. Presentación de caso.

Dr. Francisco Javier Vera Pérez¹, Dra. Yudenis Mirabal Rodríguez², Lic. América Candelario Rodríguez³, Dr. Cuhactemoc Nieto Sanjuanero⁴, Dr. Jorge Chasipanta Quimbita⁵, Est. Eddy Ameth García García⁶

Especialista de 1^{er} grado en Neurocirugía. Especialista de 1^{er} grado en Medicina General Integral. Profesor Instructor. Hospital General Universitario Camilo Cienfuegos. Sancti Spiritus. Cuba. ¹

Especialista de 1^{er} grado en Medicina General Integral. Profesor Instructor. Hospital General Universitario Antonio Luaces Iraola Ciego de Ávila, Cuba ²

Licenciada en Enfermería. Profesor Instructor. Hospital General Universitario Camilo Cienfuegos. Sancti Spiritus. Cuba. ³

Especialista de 1^{er} grado en Medicina General Integral. Residente de 2^{do} año en Neurocirugía. Hospital General Universitario Camilo Cienfuegos. Sancti Spiritus. Cuba. ⁴

Especialista de 1^{er} grado en Medicina General Integral. Máster en Urgencias Médicas. Residente de 1^{er} año en Neurocirugía. Hospital General Universitario Camilo Cienfuegos. Sancti Spiritus. Cuba. ⁵

Alumno ayudante de 3^{er} año en Medicina. Universidad de Ciencias Médicas Dr. Faustino Pérez Hernández Sancti Spiritus. Cuba. ⁶

Fundamento: El pilomatrixoma de Malherbe como tumoración a nivel de cuero cabelludo es una localización atípica, además de ser infrecuente que mida más de 20 cm. **Presentación de caso:** Paciente de 63 años de edad con antecedentes de retraso mental moderado, que una vez visto en cuerpo de guardia del Hospital General Universitario "Camilo Cienfuegos" Sancti Spiritus, durante uno de los episodios de sangrado de la lesión, se decidió su ingreso para tratamiento quirúrgico. El resultado de la biopsia fue un pilomatrixoma de Malherbe epicraneal. **Conclusiones:** Luego del tratamiento quirúrgico el paciente evolucionó satisfactoriamente.

DeCS: PILOMATRIXOMA, NEOPLASIAS DE CABEZA Y CUELLO/cirugía

Palabras clave: Tumor epicraneal, pilomatrixoma de Malherbe, epicraneal, tratamiento quirúrgico

INTRODUCCIÓN

El pilomatrixoma fue descrito por vez primera en el año 1880 por Malherbe y Chenantains; se referían a un tumor de características benignas al que llamaron «epitelioma calcificado de células sebáceas». Hasta el año de 1989 se habían descrito más de 1,500 casos. El pilomatrixoma o epitelioma calcificante de Malherbe es un tumor de anexos benigno, que presenta diferenciación hacia las células de la matriz del folículo piloso. 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 pelo¹.

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; 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 pilomatrix-carcinoma (pilomatrixoma)¹⁻³.

El epitelioma calcificante de Malherbe generalmente es un tumor benigno, de origen ectodérmico a partir de las células más externas de la vaina de la raíz del folículo piloso, que ocasionalmente puede transformarse en maligno⁴.

El tamaño varía desde 0,5 a 5 cm de diámetro, sin embargo se han descrito casos en la literatura de lesiones hasta de 15 cm de diámetro, de formas variadas, del color de la piel, rosado o rojo violáceo; la forma de esta tumoración puede ser atípica, es descrita como tumoral, angioide, quística, pseudoampollar y ulcerada; se proponen formas clínicas de la variedad solitaria: ulcerotumoral, angioide y pseudoampollosa¹.

La novedad del caso que se presenta radica en que es una enfermedad infrecuente en el medio neuroquirúrgico, tanto por su localización como por su tamaño (23 cm de diámetro), y por su diagnóstico histopatológico.

PRESENTACIÓN DE CASO

Paciente de 65 años de edad con antecedentes de retraso mental (RM) moderado que acudió a cuerpo de guardia del Hospital General Universitario "Camilo Cienfuegos" Sancti Spíritus, por episodios reiterados de sangrado de lesión epicraneal la cual, según refirieron los familiares, tenía más de 10 años de evolución, a pesar de la presencia de esta lesión no se observaron cambios en su estado de conciencia ni se determinaron otras anomalías durante el examen físico, tanto general como neurológico propiamente dicho.

Características físicas de la lesión

- Presencia de fetidez
- A la palpación de consistencia blanda
- Presencia de tejido necrótico
- Diámetro de 23 cm

Se realizaron estudios imagenológicos, incluidos los Rx craneales y la tomografía axial computarizada (TAC) de cráneo simple, con el objetivo de descartar la posible extensión intracraneal, no se demostró en estos exámenes la implicación del tejido encefálico por parte de esta lesión tumoral.

Como dato significativo dentro de los estudios preoperatorios fue la presencia de anemia en el paciente causada por las pérdidas frecuentes durante los episodios de sangrado por los que se decidió la transfusión como medida para la preparación del paciente para el acto quirúrgico en el cual se realizó la resección total de la lesión.

Fig. 1 y 2 Resección total de la lesión durante el acto quirúrgico. Hospital General Universitario Camilo Cienfuegos. Sancti Spíritus.

Fig. 1



Fig. 2



Se le realizó un corrimiento de colgajo de piel epicraneal con injerto libre de piel del muslo como parte del proceder, debido al defecto de piel que quedó como consecuencia de la resección de la lesión tumoral. (Fig. 3)

Fig. 3 Colocación de injerto libre de piel. Hospital General Universitario “Camilo Cienfuegos” Sancti Spiritus



El paciente evolucionó satisfactoriamente y se egresó a los 7 días después de operado.

DISCUSIÓN

Las lesiones calcificadas han sido descritas desde el año 200 d. C, por Galeno, que refería “piedras” en algunos tumores, así como Ambroise Paré en 1585. La primera descripción de pilomatrixoma fue realizada por Malherbe y Chenantais en 1880, considerando que derivaba de glándulas sebáceas. Fue hasta 1942 que Turhan y Krainer reconocieron que las células del pilomatrixoma eran semejantes a las de la corteza del pelo. En 1954 Castigliano y Rominger describieron las características clínicas de 243 casos reportados hasta la fecha.

Se ha llamado también epiteloma calcificado de Malherbe pilomatricoma, tricomatricoma. Es un tumor benigno, ocasionalmente maligno, localizado más frecuentemente en la cara, cuello y extremidades superiores, de forma esférica, del color de la piel, rosado o rojo violáceo, se presenta a cualquier edad, pero es más frecuente en la infancia y adolescencia. Actualmente y con base en estudios de inmunohistoquímica y ultraestructurales se ha demostrado que deriva de la matriz del folículo piloso e histológicamente se caracteriza por células basofílicas y calcificadas en dermis profunda e hipodermis⁵.

Con diferenciación a partir de la matriz del folículo piloso y localizado preferentemente en la cabeza y los miembros superiores, se presenta como un nódulo subcutáneo, solitario, de consistencia firme. No se ha encontrado un patrón de herencia, sin embargo, se han encontrado casos familiares, se ha asociado también con distrofia miotónica y en estos pacientes las lesiones suelen ser múltiples.

En la formación de los pilomatrixomas jugarían un rol importante las betacateninas. Un estudio mostró que al menos 75 % de las lesiones estudiadas tenían mutaciones en el gen CTNNB1, implicado directamente con la beta-catenin/LEF 9,10. Otros estudios concluyen que la proteína morfogénica del hueso tipo 2 (BMP-2) interviene en el proceso de calcificación de los pilomatrixomas, así como también la osteopontina⁶.

Histológicamente se localiza en la dermis profunda y tejido celular subcutáneo, constituida por una cápsula de tejido conectivo que rodea islotes de células basofílicas y sombreadas o fantasmas, éstas son eosinofílicas y carecen de núcleo. En 70 % de los casos se observa calcificación y en 20 % osificación⁷. Este tumor puede presentar variadas formas clínicas atípicas, entre las que podemos mencionar: cuerno pilomatrixoma, pilomatrixoma con apariencia bulosa, pilomatrixoma anetodérmico, pilomatrixoma linfangiectásico, pilomatrixoma perforante y pilomatrixoma exofítico. Debido a esta diversidad clínica el problema que a menudo se afronta es la diferenciación entre este tipo de tumor y otros tumores benignos hallados con más frecuencia, como son los quistes de inclusión epidérmicos, los quistes dermoides, los senos preauriculares, los dermatofibromas. Con respecto a este tema en estudios previos se observa que la tasa de precisión en el diagnóstico preoperatorio del pilomatrixoma es inferior al 49 %, que varía desde 28,9 % a 43 %; aunque otros estudios señalan que el diagnóstico preoperatorio correcto es hecho solo en el 21 % de los casos. Los errores diagnósticos más comunes son: quiste epidermoide (38 %), inclusión dermoide (7 %) tumores malignos (8 %), hemangioma (5 %) y lipoma (4 %)^{7,8}.

La mayoría de las lesiones miden de 0.5 a 3 cm de diámetro, pero, con menor frecuencia se reportan lesiones que miden 15 cm de diámetro⁶, predomina en niños y adolescentes y se observa un segundo pico de incidencia en mayores de 50 años; su evolución es crónica y estacionaria de crecimiento lento, el diagnóstico clínico se puede sospechar con base a su localización y a la consistencia firme del tumor, que cuando se presiona con los dedos se advierte su forma de "piedra facetada" y la piel que lo cubre se levanta en forma de "tienda"; el estudio radiológico o ultrasonográfico demuestra calcificación; el diagnóstico diferencial debe establecerse con quistes dérmicos o lipomas calcificados, granuloma a cuerpo extraño y osteoma cutáneo^{9,10}.

El curso clínico generalmente es benigno, aunque está descrita su transformación maligna. No presenta regresión espontánea, por lo que el tratamiento de elección es la extirpación quirúrgica, la recidiva es infrecuente y las variantes malignas son raras^{11,12}.

Estas lesiones epicraneales son infrecuentes tanto en localización como en tamaño, son tributarias de tratamiento quirúrgico (solución final de esta enfermedad en la mayoría de los casos) en estadios menos avanzados porque dicha lesión tiene bajo porcentaje de recidivas.

CONCLUSIONES

Luego del tratamiento quirúrgico el paciente tuvo una evolución satisfactoria y se egresó a los 7 días de la operación.

BIBLIOGRAFÍA

1. Garnica Rosales J, Miranda Villasana JE, Flores García RA, Rodríguez Pérez MA. Epitelioma calcificante de Malherbe (pilomatrixoma) en mejilla. Rev Mex de Cirugía Bucal y Maxilofacial. 2009 Ene-abr; 5 (1): 32-37. Disponible en: <http://new.medigraphic.com/cgi-bin/resumen.cgi?IDREVISTA=118&IDARTICULO=20380&IDPUBLICACION=2070>
2. López Cepeda L González González M, Castañeda Gameros P. Caso para diagnóstico. Neoformación en párpado superior. Rev Cent Dermatologic Pascua. 2007 Ene-abr; 20(1). Disponible en: <http://www.medigraphic.com/pdfs/derma/cd-2011/cd1111e.pdf>
3. Popescu E, Trandafir V, Trandafir D, Ferariu D. Malherbe's calcifying epithelioma comment on two clinical cases. Rev Med Chir Soc Med Nat Iasi. 2011 Apr-jun; 115(2):579-83. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/21870760>

4. Enríquez J, Corte L, Ramos-Garibay A, Jurado F. Pilomatrixoma gigante, reporte de un caso. *Dermatología Rev Mex.* 2007; 51: 154-157. Disponible en: <http://www.nietoeditores.com.mx/download/Dermatologia/julio-Agosto2007/Derma154-57.pdf>
5. Quintero Y, Smaili Rida B, Dávila JC, Huertas JM. Anestesia Regional Para Pilomatrixoma: Manejo Anestésico. A Propósito de un Caso. *Medicrit.* 2006; 3(3):85–88. Disponible en: <http://www.medicrit.com/rev/v3n3/3385.pdf>
6. Mejía F. y Pérez C. Pilomatrixoma: presentación clínica inusual. *Folia dermatol Peru.* 2007; 18 (2): 84-88. Disponible en: http://sisbib.unmsm.edu.pe/bvrevistas/fofia/vol18_n2/pdf/a06v18n2.pdf
7. GALINDO ARIAS, M. Levobupivacaina, anestésico local de acción prolongada, con menor cardio y neurotoxicidad. *Revista Colombiana de Anestesiología.* 2000; XXVIII. Disponible en: <http://redalyc.uaemex.mx/src/inicio/ArtPdfRed.jsp?iCve=195118014008>
8. Sherrod QJ, Chiu MW, Gutierrez M. Multiple pilomatrixomas: cutaneous marker for myotonic dystrophy. *Dermatol Online J.* 2008 Jul; 14(7):22. Available from: http://dermatology-s10.cdlib.org/147/letter/multiple_pilomatrixomas/sherrod.html
9. Murphy TM. Bloqueo Somático de Cabeza y cuello. En: Cousins MJ, Briden-baugh PO. *Bloqueos Nerviosos en Anestesia Clínica y Tratamiento del Dolor.* Barcelona: Doyma; 1991. p.539-563.
10. Ali MJ, Honavar SG, Naik MN, Vemuganti GK. Malherbe's calcifying epithelioma (pilomatrixoma): an uncommon periocular tumor. *Int J Trichology.* 2011 Jan-jun; 3 (1):31-3. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3129122/>
11. Kaveri H, Punnya A. Pilomatrixoma: a dermal analog of calcifying odontogenic cyst. *Indian J Dent Res.* 2008 Jul-sep;19(3):261-3. Available from: <http://www.ijdr.in/article.asp?issn=0970-9290;year=2008;volume=19;issue=3;spage=261;epage=263;aulast=Kaveri>
12. Agoston AT, Liang CW, Richkind KE, Fletcher JA, Vargas SO. Trisomy 18 is a consistent cytogenetic feature in pilomatrixoma. *Mod Pathol.* 2010 Aug;23(8):1147-50. Available from: <http://www.nature.com/modpathol/journal/v23/n8/full/modpathol201099a.html>

Malherbe's giant epicraneal pylomatrixoma. Presentation of a case.

Background: Malherbe's pylomatrixoma as a tumor of the scalp has an atypical location, and rarely measures more than 20 cm. **Case presentation:** A 63-year-old man with a history of moderate mental retardation was admitted for surgical treatment once seen at the emergency ward of Camilo Cienfuegos General University Hospital of Sancti Spiritus, during an episode of bleeding from the injury. The biopsy result was a Malherbe's epicranial pylomatrixoma. **Conclusions:** After surgical treatment the patient recovered successfully.

MeSH: PILOMATRIXOMA, HEAD AND NECK NEOPLASMS/surgery

Keywords: Epicranial tumor, Malherbe's epicranial pylomatrixoma, surgical treatment