

Pilomatrixoma angioide que simula esporotricosis de placa fija

RESUMEN

El pilomatrixoma angioide se confirmó como tumor en 1942 y desde 1961 se le denomina pilomatrixoma, aunque también es conocido como epiteloma calcificante de Malherbe, pilomatrixoma y tricomatricoma. Es un tumor benigno derivado de las células de la matriz del folículo piloso. Su topografía habitual es la cara y el cuello; morfológicamente mide de 0.5 a 5 cm de diámetro, tiene forma esférica, es del color de la piel, rosado o rojo violáceo y de consistencia pétreo, móvil e indolora. Se comunica el caso clínico de una paciente de cuatro años de edad con pilomatrixoma angioide, en quien inicialmente se pensó que padecía esporotricosis de placa fija debido a que vivía en Xochimilco, zona endémica de esporotricosis, y por el aspecto clínico, con escamas blanquecinas y costras hemáticas en la superficie.

Palabras clave: pilomatrixoma angioide, tumor, epiteloma calcificante, folículo piloso.

María del Carmen Padilla-Desgarenes¹
Maribet González-González²
Alba Lorena Posligua-Albán³
Karen Santos-Alcívar³

¹ Jefa del Servicio de Micología.

² Dermatopatóloga adscrita.

³ Residente de tercer año de Dermatología.
Centro Dermatológico Dr. Ladislao de la Pascua,
México, DF.

Angioid Pilomatrixoma Simulating Fixed Plaque Sporotrichosis

ABSTRACT

Angioid pilomatrixoma was confirmed as a tumor in 1942 and since 1961 it is denominated pilomatrixoma; although it is also known as calcifying epithelioma of Malherbe and tricomatricoma. It is a benign tumor derived from the cells of the hair follicle matrix. Its usual topography is the face and neck; morphologically measures 0.5 to 5 cm of diameter, it has spheric form, is of the color of the skin, pink or violet red and of stony consistence, mobile and painless. This paper reports the case of a 4-year-old female patient with angioid pilomatrixoma, who initially was considered with fixed plaque sporotrichosis because she lived at Xochimilco, an endemic zone of sporotrichosis, and due to the clinical aspect, with white flakes and hematic scabs at surface.

Key words: angioid pilomatrixoma, tumor, calcifying epithelioma, hair follicle.

Recibido: enero 2014

Aceptado: marzo 2014

Correspondencia

Dra. María del Carmen Padilla Desgarenes
Servicio de Micología
Centro Dermatológico Dr. Ladislao de la Pascua
Dr. Vértiz 464
06780 México, DF

Este artículo debe citarse como

Padilla-Desgarenes MC, González-González M, Posligua-Albán AL, Santos-Alcívar K. Pilomatrixoma angioide que simula esporotricosis de placa fija. Dermatol Rev Mex 2014;58:289-294.

Las lesiones calcificadas se describieron desde el año 200 dC por Galeno, quien refería piedras en algunos tumores. En 1880, Malherbe y Chenantais realizaron la primera descripción de esta neoformación; pensaban que se derivaba de las glándulas sebáceas y la denominaron epiteloma calcificante.¹ Turhan y Krainer, en 1942, confirmaron que es un tumor que se origina en las células de la matriz del pelo. En 1954, Castigliano y Rominger describieron las características clínicas de 243 casos reportados hasta ese momento. En 1961, Forbis y Helwig lo denominaron pilomatrixoma, nombre con el que lo conocemos hoy.²

En 1959, Magaña, Novales y Ortiz realizaron la primera publicación de un pilomatrixoma en México.³ En 1987, en Ecuador, Carvajal propuso una clasificación clínica del pilomatrixoma solitario.⁴

También se conoce como epiteloma calcificante de Malherbe, pilomatrixoma y tricomatricoma. Es un tumor benigno, derivado de las células de la matriz del folículo piloso. Su topografía habitual es la cara y el cuello; morfológicamente mide de 0.5 a 5 cm de diámetro, tiene forma esférica, del color de la piel, rosado o rojo violáceo y de consistencia pétreo, móvil e indolora.^{5,6}

Epidemiología

En población pediátrica, esta neoformación es relativamente común y constituye incluso 40% de los tumores benignos de este grupo etario; le sigue en frecuencia al quiste epidérmico.⁷ Su incidencia es baja, tan sólo de 0.12% de todos los tumores cutáneos, aunque se ha publicado que representa un caso por cada 500 piezas que se envían para estudio histopatológico.⁸ Predomina en las mujeres, con relación de 3 a 1;⁹ aunque esto aún es tema de debate porque en 1998 Julian observó predominio en el sexo femenino

de 1.5:1 y Pirouzmanesh, en 2003, afirmó este mismo predominio con relación de 1.75:1.^{10,11} La última serie, recientemente publicada por Guinot-Moya en 2011, establece un discreto predominio en varones.¹²

Etiopatogenia

Los estudios de Chan y Kajino describen una mutación en el gen que codifica la B-catenina.^{13,14} Hassanein confirmó que esta mutación se produce en los pilomatrixomas benignos y malignos.¹⁵

El pilomatrixoma puede originarse de cualquier estructura del folículo piloso, con queratinización incompleta y calcificación del estroma; esto se demostró con técnicas inmunohistoquímicas en las que se observó la existencia de colágeno tipo II en la unión dermoepidérmica.¹⁶

Cuadro clínico

Existen tres variedades clínicas (Cuadro 1).¹⁷ El pilomatrixoma solitario es el más frecuente y de éste, Carvajal describió las siguientes variedades clínicas:

a) *Ulcerotumoral*: con bordes elevados y ulceración central de aspecto crateriforme. Esta variedad incluye al pilomatrixoma perforante, en el que el material calcificado se expulsa a través de la epidermis.

b) *Angioide*: es de color rojizo, bien delimitado.

c) *Pseudoampolloso*: en este caso la piel puede estar atrófica, flácida, de color rosa o violáceo, con aspecto semejante al de una ampolla flácida en involución.⁴

Los pilomatrixomas múltiples representan 2 a 3.5% de los casos.¹⁸ Estos casos típicamente son familiares y pueden o no estar asociados con el síndrome de Gardner, distrofia miotónica

Cuadro 1. Variedades de pilomatrixoma y sus características

Variedad clínica	Topografía	Morfología
Único	Cabeza y cuello	Neoformación dérmica o subcutánea, del color de la piel y de consistencia dura
Múltiple	Cabeza y extremidades superiores	Neoformaciones múltiples, dérmicas o subcutáneas, del color de la piel y de consistencia dura
Maligno	Cuello, tórax y región preauricular	Neoformación subcutánea que puede ulcerarse y es recidivante

(enfermedad de Steinert), síndrome de Rubinstein-Taybi, síndrome de Turner y sarcoidosis.¹⁹

El pilomatrixoma maligno afecta más a hombres que a mujeres (incluso 72%), principalmente en las áreas fotoexpuestas y el tórax; aparece como una neoformación pétreo, azulada en ocasiones, que puede llegar a medir de 0.5 a 20 cm de diámetro. El estudio histopatológico es clave en el diagnóstico, porque hasta la fecha no existen marcadores de inmunohistoquímica que diferencien entre un pilomatrixoma benigno y uno maligno. Con extirpación simple tiene recurrencia mayor de 50% y debido a que es una entidad poco frecuente se recomienda dejar un margen de 0.5 a 2 cm. En la actualidad, la cirugía micrográfica de Mohs es una excelente opción terapéutica en sujetos con esta afección, así como la radioterapia. El 16% de los pacientes tienen metástasis al momento del diagnóstico, principalmente a los ganglios linfáticos, los pulmones, los huesos y el cerebro.²⁰

Kumaran reportó que el diagnóstico clínico se alcanza en sólo 46% de los casos; este dato es de relevancia, porque más de la mitad de los casos se diagnostican con el estudio histopatológico.²¹

Histopatología y métodos diagnósticos

Se describe clásicamente como una neoformación localizada en la dermis media, profunda y el tejido celular subcutáneo. Constituye una cápsula de tejido conectivo que rodea islotes de

células basofílicas con nucléolos prominentes y acumulaciones de queratina, células eosinofílicas, sombras o fantasmas, estas últimas carecen de núcleo; con la tinción de Von Kossa es posible observar depósitos de calcio.²²

En 2008, Zamanian comunicó que 100% de las lesiones tenían células fantasma, 91.1% células basofílicas y osificación y melanina en 4.4%.²³

De manera complementaria pueden hacerse: radiografías, ultrasonidos, tomografía axial computada, resonancia magnética o punción por aspiración con aguja fina; sin embargo, el estudio histopatológico ofrece el diagnóstico definitivo.

Entre los diagnósticos diferenciales se incluyen: quiste epidérmico, quiste dermoide, linfadenopatías, hematoma calcificado, condroma, reacción a cuerpo extraño, osteoma cutis y lipoma calcificado, entre otros.⁷

CASO CLÍNICO

Preescolar femenina de cuatro años de edad, originaria y residente del Distrito Federal. Acudió por padecer una dermatosis localizada en el cuello, que afectaba la cara lateral izquierda, unilateral y asimétrica; la dermatosis estaba constituida por una neoformación exofítica de aspecto queratósico, eritematosa, con escamas y costras hemáticas en el centro, de 1.4 x 0.8 cm de diámetro, bien delimitada, dura a la palpación, de evolución crónica y asintomática (Figuras 1 y 2).



Figura 1. Topografía de la neoformación.



Figura 2. Neoformación exofítica eritematosa con escamas y costras.

El padecimiento actual inició cinco meses antes de acudir a nuestro centro; la madre refirió que fue posterior a la picadura de un insecto. El resto de la piel y los anexos no mostró alteraciones.

Debido a que la paciente vivía en Xochimilco, que sabemos es una zona endémica de esporotricosis, y por el aspecto clínico, con escamas blanquecinas y costras hemáticas en la superficie, inicialmente se pensó en una esporotricosis de placa fija. Por ello, en el laboratorio de Micología se procedió a la toma de muestra para el examen directo y cultivo micológico, mismos que resultaron negativos. La doctora Padilla sugirió el diagnóstico de pilomatrixoma, motivo por el que se procedió a la toma de biopsia por escisión.

En el estudio histopatológico se encontró epidermis con capa córnea laminar, acantosis irregular moderada con zonas de exocitosis y espongirosis, con hiperpigmentación de la capa basal. En la dermis superficial se observaron zonas de edema, así como vasos dilatados y congestionados; en la dermis media y profunda se encontraron cordones epiteliales de células basófilas, dispuestas en la periferia, células eosinófilas fantasma en las porciones centrales y entre éstas, algunas células de transición que estaban rodeadas por importante reacción inflamatoria. Se integró el diagnóstico histopatológico de pilomatrixoma y se estableció la correlación clínica, clasificándola como angioide (Figuras 3 y 4).

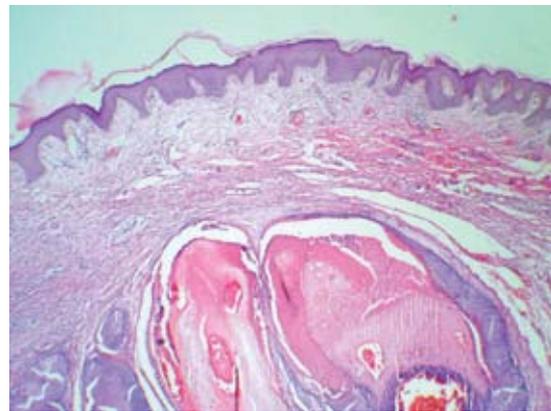


Figura 3. Neoformación que ocupa el espesor de la dermis, constituida por cordones epiteliales (H-E 4X).

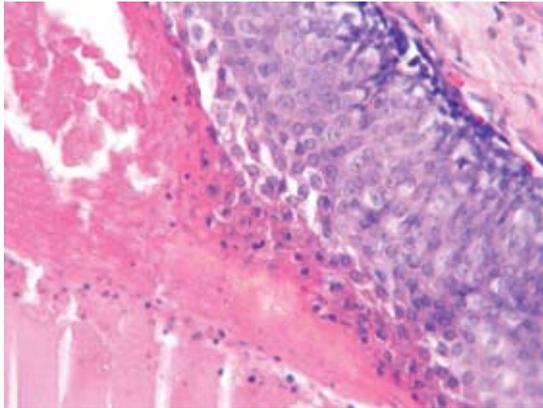


Figura 4. Cordones epiteliales constituidos por células basofílicas, de transición y fantasma (H-E 40X).

DISCUSIÓN

Se han comunicado casos clínicos en los que la manifestación morfológica es inusual,²⁴ por lo que se han reportado casos en los que inicialmente se diagnostica carcinoma espinocelular, rabdomyosarcoma, carcinoma de células de Merkel, carcinoma de células pequeñas o dermatofibrosarcoma protuberans, entre otros.^{25,26}

En el pilomatrixoma angioide se debe hacer el diagnóstico diferencial con angiomas, por la semejanza clínica;⁴ sin embargo, debemos considerar otros diagnósticos diferenciales, como esporotricosis de placa fija, debido al aspecto clínico de la dermatosis.

Los diagnósticos diferenciales son diversos; nosotros proponemos a la esporotricosis de placa fija como diferencial de pilomatrixoma variedad angioide.

A pesar de la frecuencia de este tumor, de crecimiento lento y progresivo, de aspecto clínico característico, consistencia pétreo y con cambios de coloración en su superficie, muchas veces no se diagnostica o se confunde con otras afeccio-

nes. El tratamiento quirúrgico, por lo general, es satisfactorio, luego de la escisión completa, con recurrencias mínimas y remota posibilidad de degeneración maligna (Figura 5).²⁷



Figura 5. Tres meses después de la biopsia por escisión. Sin datos de recidivas.

REFERENCIAS

1. Malherbe A, Chenantais J. Note sur l'épithélioma calcifié des glandes sébacées. *Progrés Médical* 1880;8:826-828.
2. Forbis R, Helwig EB. Pilomatrixoma (calcifying epithelioma). *Arch Dermatol* 1961;83:606-608.
3. León Q. Tumores de los anexos epidérmicos con diferenciación pilosebácea. Tesis de postgrado en dermatología. México: UNAM, 1988;60-75.
4. Carvajal L, Uruga E, García I. Pilomatrixoma. Forma pseudoampollosa y otras variedades clínicas. *Med Cutan Ibero Lat Am* 1987;15:29-34.
5. Danielson-Cohen A, Lin SJ, Hughes CA. Head and neck pilomatrixoma in children. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2001;127:1481-1483.
6. Torres-González S, Ramos-Garibay A, Espinoza-Chicas E. Pilomatrixoma. Presentación de un caso. *Rev Cent Dermatol Pascua* 2005;14:79-80.
7. Cecen E, Ozer E, Olgun N. Pilomatricoma in children: A frequently misdiagnosed superficial tumor. *Pediatr Hematol Oncol* 2008;25:522-527.

8. Marrogi AJ, Wick MR, Dehner LP. Pilomatrical neoplasms in children and young adults. *Am J Dermatopathol* 1992;14:87-94.
9. Cigliano B, Baltogiannis N, De Marco M, et al. Pilomatricoma in childhood: a retrospective study from three European paediatric centres. *Eur J Pediatr* 2005;164:673-677.
10. Julian CG, Bowers PW. A clinical review of 209 pilomatricomas. *J Am Acad Dermatol* 1998;39:191-195.
11. Pirouzmanesh A, Reinisch JF, González-Gómez I. Pilomatricoma: A review of 346 cases. *Plast Reconstr Surg* 2003;112:1784-1789.
12. Guinot-Moya R, Valmaseda-Castellón E, Berini-Aytes L. Pilomatricoma. Review of 205 cases. *Med Oral Patol Oral Cir Bucal* 2011;16:552-555.
13. Chan EF, Gat U, McNiff JM, Fuchs E. A common human skin tumor is caused by activating mutations in β -catenin. *Nat Genet* 1999;21:410-413.
14. Kajino Y, Yamaguchi A, Hashimoto N, Matsuura A, et al. β -Catenin gene mutation in human hair follicle-related tumors. *Pathol Int* 2001;51:543-548.
15. Hassanein AM, Glanz SM. β -Catenin expression in benign and malignant pilomatricoma neoplasm. *Br J Dermatol* 2001;145:576-581.
16. Mieno HJ. Type II collagen accumulation in overlying dermo-epidermal junction of pilomatricoma is mediated by bone morphogenetic protein 2 and 4. *J Invest Dermatol* 2004;122:878-884.
17. Enríquez Merino J, Corte Casarreal L, Ramos Garibay A. Pilomatricoma gigante. Reporte de un caso. *Dermatología Rev Mex* 2007;51:154-157.
18. Yencha WM. Head and neck pilomatricoma in the pediatric age group: a retrospective study and literature review. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2001;57:123-128.
19. Avci G. Simultaneous multiple pilomatricomas. *Pediatr Dermatol* 2006;23:157-162.
20. Melancon JM, Tom WL, Lee RA. Management of pilomatric carcinoma: a case report of successful treatment with Mohs micrographic surgery and review of the literature. *Dermatol Surg* 2011;37:1798-1805.
21. Kumarana N, Azmya A, Carachi R. Pilomatricoma-accuracy of clinical diagnosis. *J Pediatr Surg* 2006;41:1755-1758.
22. Wang J, Cobb CJ, Martin SE, Venegas R. Pilomatricoma: clinicopathologic study of 51 cases with emphasis on cytological features. *Diagn Cytopathol* 2002;27:167-172.
23. Zamanian A, Farshchian M, Farshchian M. Clinical and histopathologic study of pilomatricoma in Iran between 1992 and 2005. *Pediatr Dermatol* 2008;25:268-269.
24. Peña-Ortiz J, Figueroa I. Pilomatricoma. Presentación de un caso clínico inusual. *Rev Cent Dermatol Pascua* 2003;12:148-150.
25. Concha M, Farías M, Abarzúa A. Pilomatricoma: una presentación clínica inusual. *Arch Argent Pediatr* 2011;109:116-118.
26. Agrawal L, Kaur P, Singh J. Pilomatricoma misdiagnosed as round cell tumor on fine-needle aspiration cytology. *Indian J Cancer* 2010;47:483-485.
27. Roche NA, Monstrey SJ, Matton GE. Pilomatricoma in children: Common but often misdiagnosed. *Acta Chir Belg* 2010;110:250-254.