

LA PIEL EN LA PRÁCTICA DIARIA

Pilomatricoma

Leonardo Barco, Clara Iglesias e Inés Gonzalo

Unidad Docente de Dermatología. Hospital Clínico San Carlos. Madrid.

Las primeras descripciones concretas sobre el pilomatricoma se remontan a 1880, año en el que Malherbe y Chenantais acuñan el nombre de epitelio calcificado. Originalmente pensaron que se trataba de un tumor derivado de las glándulas sebáceas, permaneciendo el término de epitelio calcificado o calcificante de Malherbe hasta que en 1961 Forbis y Hewling, tras presentar una extensa revisión de 228 casos, propusieron el término de pilomatixoma, planteando el verdadero origen del tumor en las células de la matriz del folículo piloso¹⁻³.

Los trabajos llevados a cabo por Hashimoto y McGravan en los años 1965 y 1966, respectivamente, corroboran esa teoría mediante estudios histoquímicos y de microscopía electrónica.

Arnold, en el año 1977, y Pinkus y Mehregan, en 1981, proponen el nombre de pilomatricoma por ser etimológicamente más correcto⁴. En la actualidad éste es el nombre comúnmente aceptado.

EPIDEMIOLOGÍA

No existen datos concluyentes con respecto a su incidencia. Posiblemente, por el hecho de ser confundidos con frecuencia con el quiste infundibular, y por su carácter benigno, en muchas ocasiones estos tumores no se extirpan. A pesar de ello, diferentes autores, como Moehlenbeck, aseguran que no se trata de un tumor infrecuente, hallándolo en uno de cada 824 piezas histológicas, mientras Julian et al encuentran un caso por cada 500^{5,6}.

Respecto al conjunto de tumores cutáneos, la incidencia se estima en torno al 1,59%. Si nos limitamos a los tumores anexiales, el PM supone el 27,9% del total^{6,7}.

El pilomatricoma puede presentarse a cualquier edad habiéndose descrito casos en edades tan precoces como los 11 meses y tan tardías como los 86 años⁸. Diferentes estudios demuestran que suele aparecer en las dos primeras décadas de la vida, aunque se identifican dos picos de edad: el primero entre los 5 y los 15 años y el segundo entre los 50 y los 65 años⁸⁻¹¹.

Correspondencia: Dr. L. Barco.
Agustín Lara, 1 bis, Bajo F. 28023 Aravaca. Madrid.

Piel 2001; 16: 340-343.



Figura 1. Paciente de 9 años con un nódulo dérmico localizado en la zona escapular derecha.

Con respecto a las diferencias entre sexos, corresponde una proporción de pilomatricomas de 3 mujeres por cada 2 varones, siendo mayor la proporción a edades más tempranas^{1,11,12}.

CLÍNICA

La localización más frecuente de los pilomatricomas es la cabeza, aunque sería más correcto hablar de la cara, ya que los de cuero cabelludo representan un pequeño porcentaje del total. Son frecuentes también las localizaciones de cuello y miembro superior, siendo más raras las de tronco y extremidad inferior.

Debido a su origen en la matriz pilosa, no se presentan nunca en palmas ni plantas y, hasta el momento, no hay casos descritos de localización genital¹³.

El pilomatricoma típico se caracteriza por ser un nódulo de consistencia dura, llegando incluso a pétreo si está calcificado, de bordes irregulares pero bien definidos y separados de los planos profundos. Suele tener un tamaño inferior a los 2 cm de diámetro aunque puede oscilar entre 0,5 y 6 cm (fig. 1).

Generalmente, el color de la piel suprayacente es normal, pero en algunos casos puede apreciarse una coloración violácea, rojiza o incluso amarillenta si el tumor es superficial y contiene calcio (figs. 2 y 3).

El signo de la «tienda de campaña», descrito en 1978 por Graham y Merwin, permite apreciar el carácter facetado del tumor al estirar la piel que lo recubre.

En los pilomatricomas denominados perforantes, en que la lesión se halla de forma muy superficial, el material cálcico erosiona la epidermis y drena al exterior. En estos casos se puede objetivar una costra que recubre la lesión y debajo de la misma una úlcera de pequeño diámetro. Los pilomatricomas perforantes no presentan predilección por ninguna edad ni sexo. El tamaño medio de las lesiones es similar al del pilomatricoma clásico pero suelen ser de crecimiento más rápido¹⁰.

La piel que recubre al tumor puede estar adelgazada, atrófica y plegada, tornándose sonrosada con telangiectasias en superficie y permitiendo la herniación de la masa subyacente. Es la denominada variante anetodér-



Figura 2. Detalle de la tumoración. Habitualmente el color de la piel que cubre el pilomatricoma es normal, pero puede ser azulado, rojizo o amarillento.

mica. Dado el parecido con una ampolla en involución, Carvajal et al la denominan forma seudoampollar¹⁴.

Es característico que en el caso de producirse una hemorragia en el seno del tumor, aparezca una pigmentación marronácea secundaria al depósito de hemosiderina¹⁵.

En general, los pilomatricomas suelen ser asintomáticos y crecen en poco tiempo para estabilizarse posteriormente. El tiempo medio de evolución antes del diagnóstico suele estar por debajo de los 6 meses.

FORMAS MÚLTIPLES Y ASOCIACIONES

La incidencia de presentación de múltiples pilomatricomas en un mismo paciente ha sido apuntada por diferentes autores y se estima en torno a un 3,5% con respecto al total de casos⁵.

No parece que los pilomatricomas múltiples presenten hallazgos clínicos ni histológicos diferenciadores con respecto a los únicos^{15,16}.

La asociación de pilomatricomas múltiples con distrofia muscular miotónica, o enfermedad de Steinert, se remonta al año 1965, en que Cantwell y Reed describen esta relación por primera vez. Se ha observado que la incidencia de pilomatricomas en pacientes afectos de distrofia muscular es superior a la de la población general, cerca de un 4%, y que a su vez son más frecuentes las formas múltiples en estos enfermos (75% de casos) que las solitarias, al contrario de lo que sucede normalmente^{9,15}.

La distrofia muscular es una enfermedad hereditaria transmitida de forma autosómica dominante con alteración en el cromosoma 19. Los enfermos aquejan debilidad progresiva de la musculatura de la cara, la lengua y la porción distal de las extremidades. Además, la enfermedad suele acompañarse de calvicie frontal precoz, cataratas, retraso mental, alteraciones del ritmo cardíaco, alteraciones endocrinas y respiratorias. En la actualidad es posible realizar el diagnóstico prenatal de la enfermedad.

El hecho de que la enfermedad tenga una incidencia baja, de 2 a 5 casos por 100.000 habitantes, y que los pilomatricomas múltiples sean raros, lleva a considerar



Figura 3. Al distender la piel suprayacente se visualizan los márgenes del tumor y se aprecia el carácter facetado del mismo (signo de la «tienda de campaña»).

que la presentación conjunta de ambos procesos no sea casual y exista, efectivamente, una asociación¹⁷.

Por norma general, el desarrollo de pilomatricomas en un paciente con distrofia muscular acontece a edades más tardías de lo habitual, con una media de edad de 24 años con respecto a los 12 años de los pilomatricomas sin asociación con la enfermedad.

La enfermedad de Steinert no es la única asociación propuesta para los pilomatricomas múltiples. Existen estudios, como el de Berberian et al, en el que se apunta una relación entre éstos y el melanoma familiar¹⁸.

Los quistes infundibulares, el síndrome de Gardner, el carcinoma medular de tiroides, el síndrome de Rubinstein-Taybi y los defectos leves de la coagulación, junto al *pectus excavatum*, son otras asociaciones mencionadas por diferentes autores^{13,15,16,19,20}.

MALIGNIZACIÓN

La transformación maligna del pilomatricoma es rara, habiéndose descrito menos de 20 casos en la bibliografía¹.

Suele darse en gente de edad media o avanzada, especialmente en varones, y localizarse en la zona posterior del cuello y parte alta de la espalda. El 60% de los casos recidivan si sólo se practica una escisión simple, por lo que se recomienda ampliar los márgenes de 1 a 2 cm. La radioterapia local añadida se considera un tratamiento

TABLA 1. Diagnóstico diferencial clínico del pilomatricoma

Quiste infundibular
Quiste tricolémico
Carcinoma espinocelular
Carcinoma basocelular
Melanoma
Angioma
Lipoma
Tumor glómico
Metástasis cutáneas
Botriomicoma
Adenopatía calcificada
Histiocitoma

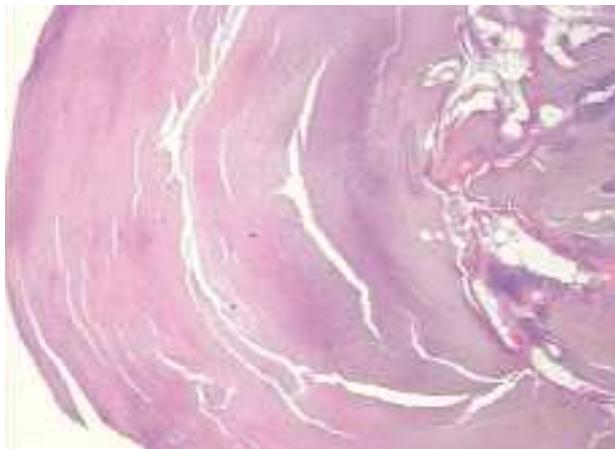


Figura 4. Imagen histológica panorámica del tumor.

coadyuvante útil, y más teniendo en cuenta que están descritas las metástasis (pulmón, ganglios, hígado, pleura, riñón y corazón) y la muerte por pilomatricomas malignos^{20,12}.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

El pilomatrixoma posee unas características clínicas que le hacen ser reconocible en la mayor parte de ocasiones.

Sin duda, el proceso con el que se confunde con mayor frecuencia es el quiste infundibular, especialmente cuando éste se halla calcificado¹².

El quiste infundibular no es propio de edades infantiles, su consistencia es más elástica y usualmente presenta un poro dilatado por el que puede llegar a drenar el contenido del mismo a la expresión. Estas características permiten diferenciarlo del pilomatrixoma.

Por encontrarse con asiduidad en las extremidades y ser de consistencia dura, se puede confundir con un histiocitoma, pero el signo de la «tienda de campaña» y no el plegamiento de la superficie, al mantener presionada la lesión entre los dedos, permite establecer un diagnóstico correcto.



Figura 5. De izquierda a derecha, se aprecia la zona de transición: el paso de células basófilas a células fantasma o células en sombra.

En aquellos casos en los que el tumor tiene una apariencia queratósica puede simular un epiteloma espino-cellular¹. Si presenta alguna telangiectasia en superficie, con bordes más o menos elevados, como sucede en algún caso de variante anetodérmica de pilomatrixoma, la confusión con el epiteloma basocelular es posible.

El melanoma es otro de los diagnósticos diferenciales a descartar cuando en el seno de un pilomatrixoma se produce una hemorragia con pigmentación ulterior. Otros diagnósticos diferenciales se reflejan en la tabla I.

DIAGNÓSTICO HISTOLÓGICO

Tradicionalmente, la histología del pilomatrixoma ha correspondido a la de un tumor lobulado, bien delimitado, en ocasiones con seudocápsula y localizado mayormente en la dermis media con extensión a la hipodermis^{9,12} (fig. 4).

En los casos de pilomatrixoma perforante el tumor suele encontrarse en la dermis superior, lo que sugiere que una localización superficial puede ser la causa de una eliminación transepidémica¹⁰.

El pilomatrixoma presenta fundamentalmente 2 tipos de células: las periféricas, de pequeño tamaño, llamadas basófilas por su citoplasma y con núcleo redondo, y las células «fantasma» o células en sombra, que se caracterizan por tener un abundante citoplasma eosinófilo y carecer de núcleo. Estas últimas se hallan queratinizadas y se ubican en el centro del tumor, cuya presencia característica confirma el diagnóstico de pilomatrixoma (figs. 5 y 6).

Entre ambos tipos celulares se encuentran otros que poseen algunos rasgos de células basófilas y otros de células en sombra, son las denominadas «células de transición». Los tumores más antiguos poseen mayor proporción de células fantasma y, a la inversa, los más jóvenes mayor porcentaje de células basófilas.

En el seno del tumor es frecuente tanto la calcificación (75-80%) como la osificación (20%). Tampoco es rara la aparición de melanina en el interior de las células en sombra o de melanófagos en la estroma, la presencia



Figura 6. Detalle de las diferentes células que constituyen el pilomatricoma. Nótese, en el margen superior derecho, el citoplasma abundante de las células carentes de núcleo (células en sombra).

de hemosiderina, la aparición de un infiltrado inflamatorio escaso o moderado de tipo linfohistiocitario e incluso de células gigantes en cantidad abundante. También están descritos infiltrados de neutrófilos y eosinófilos y, más raramente, se encuentran globos córneos, hematíes y material amorfo⁸.

En la variante anetodérmica las fibras de colágeno se separan unas de otras por el edema dérmico y las fibras elásticas disminuyen en número o incluso llegan a desaparecer. Asimismo, se produce un aumento de vascularización con vasodilatación en la dermis reticular, mientras la epidermis que recubre el pilomatricoma no se halla alterada¹⁹.

La presencia de pleomorfismo en las células basófilas, un índice mitótico alto y un comportamiento local invasor con infiltración vascular sugieren el diagnóstico de pilomatricoma maligno²⁰.

TRATAMIENTO

Mientras que antiguamente se consideraba de elección la extirpación del tumor o bien la incisión y el curetaje, publicaciones recientes defienden la abstención terapéutica por dos motivos fundamentales: *a)* el diagnóstico correcto es fácil de realizar y, por tanto, la intervención innecesaria, y *b)* dado que buena parte de los tumores aparecen en la cara y el cuello, zonas en las que las cicatrices son visibles, es preferible dejar el tumor sin correr el riesgo de provocar una cicatriz antiestética¹.

BIBLIOGRAFÍA

- Julian CG, Bowers PB. A clinical review of 209 pilomatricomas. *J Am Acad Dermatol* 1998; 39: 191-195.

- Gómez Orbaneja J, Oliva O, Robledo A, De Castro A. Epiteloma calcificado de Malherbe. *Actas Dermosifiliogr* 1967; 58: 155-160.
- López-Barea F, Casado Jiménez M, García Rivero D, Contreras Rubio F, Soto Melo J. Pilomatixoma multicéntrico. Epiteloma calcificado. *Actas Dermosifiliogr* 1977; 68: 437-444.
- Arnold HL. Pilomatricoma. *Arch Dermatol* 1977; 113: 1303.
- Moehlenbeck FW. Pilomatixoma (Calcifying Epithelioma). *Arch Dermatol* 1973; 108: 532-534.
- Hilario Rodríguez E, Olier Arenas J, Velasco Osés A, Sáenz García JA. Pilomatixoma (epiteloma calcificado de Malherbe). Estudio clínico e histopatológico a propósito de 14 casos. *Actas Dermosifiliogr* 1983; 74: 99-105.
- Kurokawa I, Kusumoto K, Bessho K, Okubo Y, Senzaki H, Tsubura A. Immunohistochemical expression of bone morphogenetic protein-2 in pilomatricoma. *Br J Dermatol* 2000; 143: 754-758.
- Vázquez J, Peteiro C, Yebra-Pimentel MT, Toribio J. Pilomatricoma. Estudio clinicopatológico de 100 casos. *Actas Dermosifiliogr* 1993; 84: 107-113.
- Laredo Ortiz C, Muñoz Romero F, Mallent Añón J, Doménech Miro E, Tafalla Peña M. Pilomatixomas múltiples asociados a enfermedad de Steinert. *An Med Int* 1997; 14: 409-411.
- Alli N, Güngör E, Artız F. Perforating pilomatricoma. *J Am Acad Dermatol* 1996; 35: 116-118.
- Jones CC, Tschen JA. Anetodermic cutaneous changes overlying pilomatixomas. *J Am Acad Dermatol* 1991; 25: 1072-1076.
- Triviño A, Losada A, Fresno M, Gómez S, Claros I, Herrero-Zapatero A. Pilomatixoma: caso clínico atípico. *Actas Dermosifiliogr* 1992; 83: 652-654.
- Ribera M, Calderón P, Barranco C, Ferrández C. Pilomatixomas múltiples asociados a distrofia miotónica y a carcinoma medular de tiroides. *Med Cut ILA* 1989; 17: 395-398.
- Carvajal L, Uruga E, García I. Pilomatixoma. Forma seudoampollar y otras variedades clínicas. *Med Cut ILA* 1987; 15: 29-34.
- Fernández-Arias FJ, Martín Marco R, Heras Taberner JA, Muñoz Marcos D, Barba Díaz L, Martínez Murillo P et al. Pilomatricoma múltiple. *Actas Dermosifiliogr* 2000; 91: 525-530.
- Strumia R, Sansone D, Voghenzi A. Multiple pilomatricomas, sternal cleft and mild coagulative defect. *Acta Derm Venereol* 2000; 80: 77.
- Martínez-Albadalejo M, Alguacil-García G, Paco-Moya M, Moreno-Requena J. Distrofia miotónica con pilomatixomas múltiples. *Rev Clin Esp* 1995; 195: 516-517.
- Berberian BJ, Colonna TM, Battaglia M, Sulica VI. Multiple pilomatricomas in association with myotonic dystrophy and a family history of melanoma. *J Am Acad Dermatol* 1997; 37: 268-269.
- Benharroch D, Sacks MI. Pilomatricoma associated with epidermoid cyst. *J Cutan Pathol* 1989; 16: 40-43.
- McCulloch TA, Singh S, Cotton WK. Pilomatix carcinoma and multiple pilomatixomas. *Br J Dermatol* 1996; 134: 368-371.