



CASO N°04: SETIEMBRE 2022.

PILOMATRICOMA

DEFINICIÓN:

Un pilomatricoma es una neoplasia benigna poco común que se cree que surge de las células de la corteza pilosa. Anteriormente se le conocía como pilomatrixoma o epiteloma calcificante de Malherbe.

Un pilomatricoma fue descrito por primera vez por Malherbe y Chenantias en 1880, como un tumor subcutáneo, y se demostró que era un derivado de las células de la corteza pilosa en 1942 por Turhan y Krainer. La raíz del término pilomatricoma se deriva de la palabra latina 'pilus' que significa cabello.

PATOLOGÍA:

Localización:

Aproximadamente el 50% de los casos de pilomatricoma ocurren en la región de la cabeza y el cuello. Le siguen las extremidades superiores, el tronco y las extremidades inferiores. Se observa con menos frecuencia en las áreas frontal, temporal, de la mejilla, periorbitaria y preauricular.

Apariencia macroscópica:

Un pilomatricoma suele ser una masa nódulo-quística de color canela bien delimitada que contiene islas de células lobuladas de forma irregular separadas por un fino estroma de tejido conjuntivo fibrovascular.

Apariencia microscópica:

Microscópicamente, el pilomatricoma demuestra:

- Células basaloides periféricas, que se tiñen de oscuro, son redondas o alargadas, con bordes celulares indistintos y citoplasma mínimo; contienen núcleos redondos a ovoides profundamente basófilos y la mayoría muestra nucléolos prominentes.
- Células fantasma centrales con abundante citoplasma eosinofílico pálido y bordes celulares bien definidos y un área clara central.



SÍGUENOS EN:



TRUJILLO - PERÚ



Variantes:

Carcinoma de pilomatrix = pilomatricoma maligno
(raro)

EPIDEMIOLOGÍA:

- La incidencia informada de pilomatricoma oscila entre 1 en 500-2000.
- Constituyen el 0.12% de las neoplasias cutáneas y el 20% de todos los tumores relacionados con el folículo piloso.
- Más común en mujeres; Relación F:M = 3:2.
- Más común en la población caucásica.
- Más común en niños, pero cada vez se reconoce más la ocurrencia en adultos.
- Pico bimodal durante la primera y sexta décadas de la vida.
- Por lo general se desarrolla dentro de las dos primeras décadas de la vida con el 40% de los casos antes de los 10 años y el 60% antes de los 20 años.
- Generalmente solitaria, pero hasta un 3% son múltiples.

ASOCIACIONES:

Las asociaciones reconocidas incluyen:

- Sarcoidosis.
- Síndrome de Turner.
- Síndrome de Gardner.
- Enfermedad de Steinert.
- Síndrome de Rubinstein-Taybi.
- Distrofia muscular miotónica (asociada con lesiones múltiples y recurrentes)
- Disostosis craneal.

Pueden estar presentes formas familiares.

CUADRO CLÍNICO:

Las principales características clínicas del pilomatricoma son:



SÍGUENOS EN:



TRUJILLO - PERÚ



- Sin dolor.
- Crecimiento lento.
- Superficial.
- Móvil.
- Masa dura.
- Varía en tamaño de 0.5 a 5 cm de diámetro.
- La piel suprayacente tiene una decoloración rojo azulada.

HALLAZGOS ECOGRÁFICOS:

Los pilomatricomas pueden verse como:

- Masa ovoide compleja, a menudo con calcificación, en la unión de la dermis y la grasa subcutánea con adelgazamiento focal de la dermis suprayacente.
- Aparecen como lesiones diana con una cápsula de tejido conjuntivo hipoecogénica y células epiteliales hiperecogénicas centrales.
- Pueden ser vascularizadas.

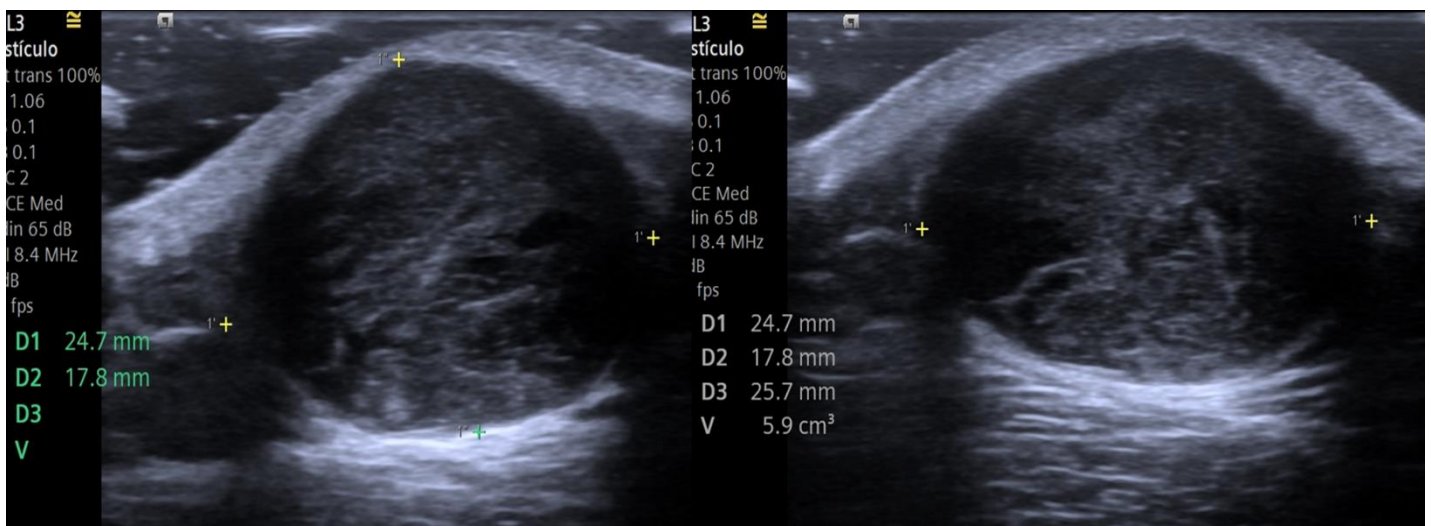


Figura 1.- Nódulo ovalado de bordes bien definidos, levemente heterogéneo con zonas anecogénicas centrales y algunas imágenes lineales hiperecogénicas. Se localiza entre la dermis y la grasa subcutánea con adelgazamiento focal de la dermis suprayacente.



SÍGUENOS EN:



TRUJILLO - PERÚ

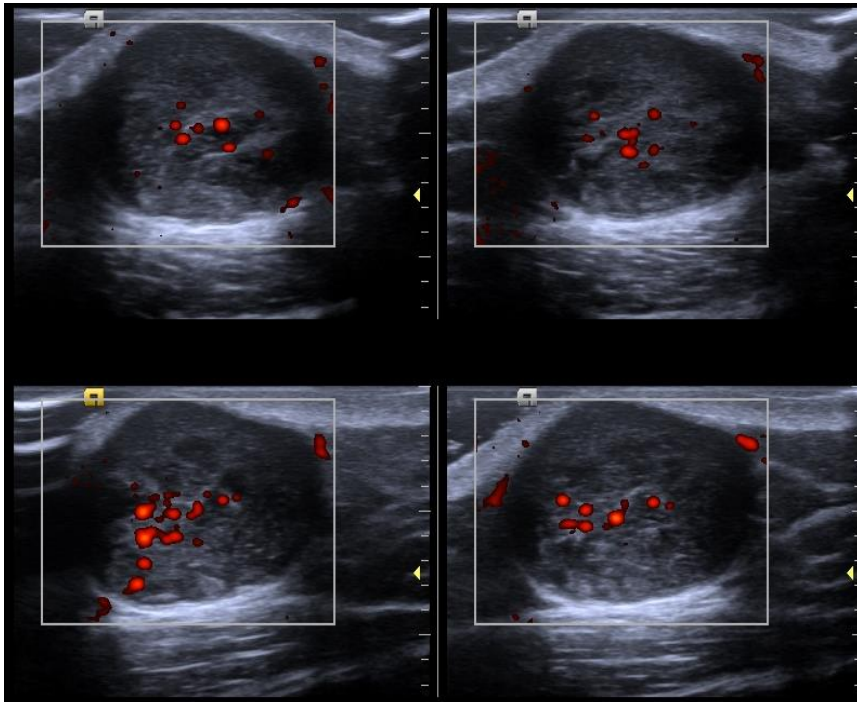


Figura 2.- Nódulo descrito en la figura 1 que muestra vascularización central al estudio Doppler de poder.

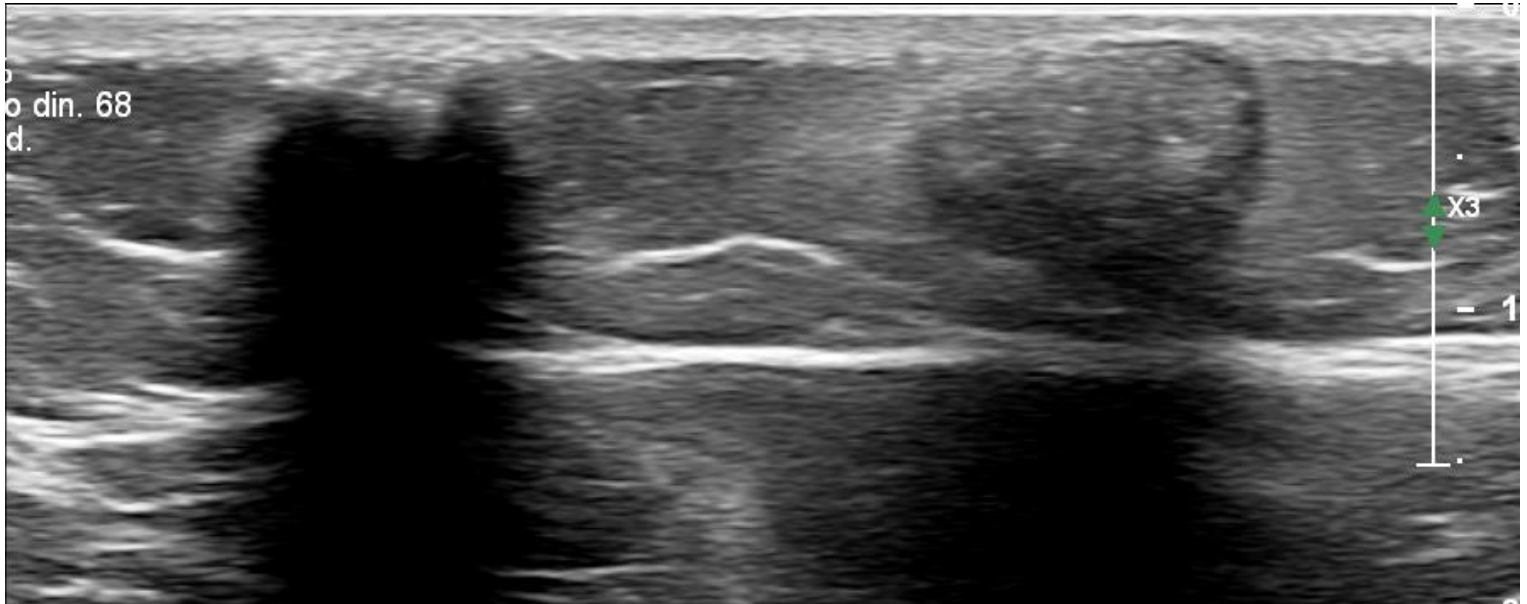


Figura 3.- Nódulos ovalados de bordes parcialmente definidos, levemente heterogéneos, el primero casi totalmente calcificado en comparación con el segundo. Se localizan entre la dermis y la grasa subcutánea con adelgazamiento focal de la dermis suprayacente.



SÍGUENOS EN:



TRUJILLO - PERÚ

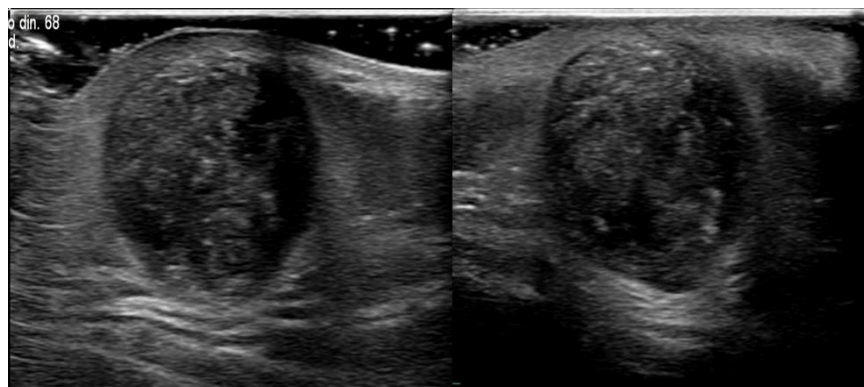


Figura 4.- Nódulo ovalado de bordes bien definidos, levemente heterogéneo con zonas anecogénicas centrales y algunas microcalcificaciones que muestran al estudio Doppler color incremento de la vascularización. Se localiza entre la dermis y la grasa subcutánea con adelgazamiento focal de la dermis suprayacente

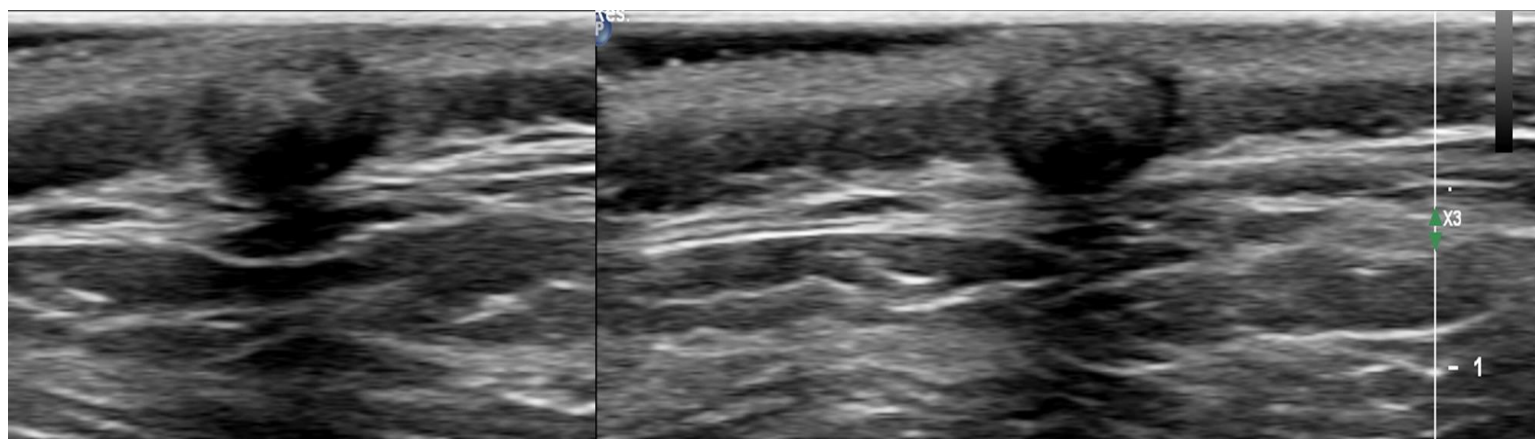
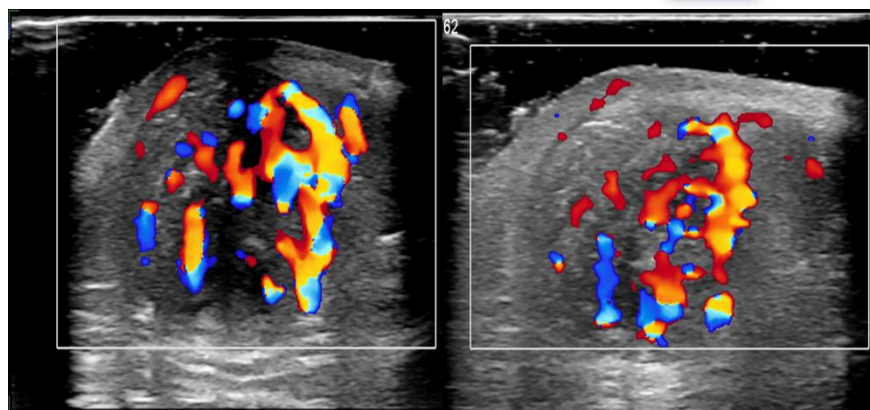


Figura 5.- Nódulo ovalado de bordes definidos, con halo hipoecogénico grueso y regular con microcalcificaciones internas que se localiza entre la dermis y la grasa subcutánea con adelgazamiento focal de la dermis suprayacente.



SÍGUENOS EN:



TRUJILLO - PERÚ



DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

Las consideraciones diferenciales generales de la imagen de un pilomatrixoma incluye:

- Quiste de inclusión epidérmica.
- Hematoma osificante.
- Tumor de células gigantes.
- Condroma.
- Quiste dermoide.
- Reacción de cuerpo extraño.
- Fibroxantoma degenerativo.
- Formación ósea metastásica.
- Osteoma cutis.

TRATAMIENTO:

La resección quirúrgica a menudo cura los pilomatrixomas.

REFERENCIAS:

1. Hughes J, Lam A, Rogers M. Use of Ultrasonography in the Diagnosis of Childhood Pilomatrixoma. *Pediatr Dermatol.* 1999;16(5):341-4. doi:10.1046/j.1525-1470.1999.00090.x-Pubmed.
2. Ichikawa T, Nakajima Y, Fujimoto H et al. Giant Calcifying Epithelioma of Malherbe (Pilomatrixoma): Imaging Features. *Skeletal Radiol.* 1997;26(10):602-5. doi:10.1007/s002560050293-Pubmed.
3. Lim H, Im S, Lim G et al. Pilomatrixomas in Children: Imaging Characteristics with Pathologic Correlation. *Pediatr Radiol.* 2007;37(6):549-55. doi:10.1007/s00247-007-0461-x – Pubmed
4. Kovacic M, Rudic M, Nekić I, et al. Pilomatrixoma (benign calcifying epithelioma of malherbe) of the neck and face. *Dermatol Surg* 2007;33:340e3.
5. Hwang JY, Lee SW, Lee SM. The common ultrasonographic features of pilomatrixoma. *J Ultrasound Med* 2005 Oct;24(10): 1397e402.