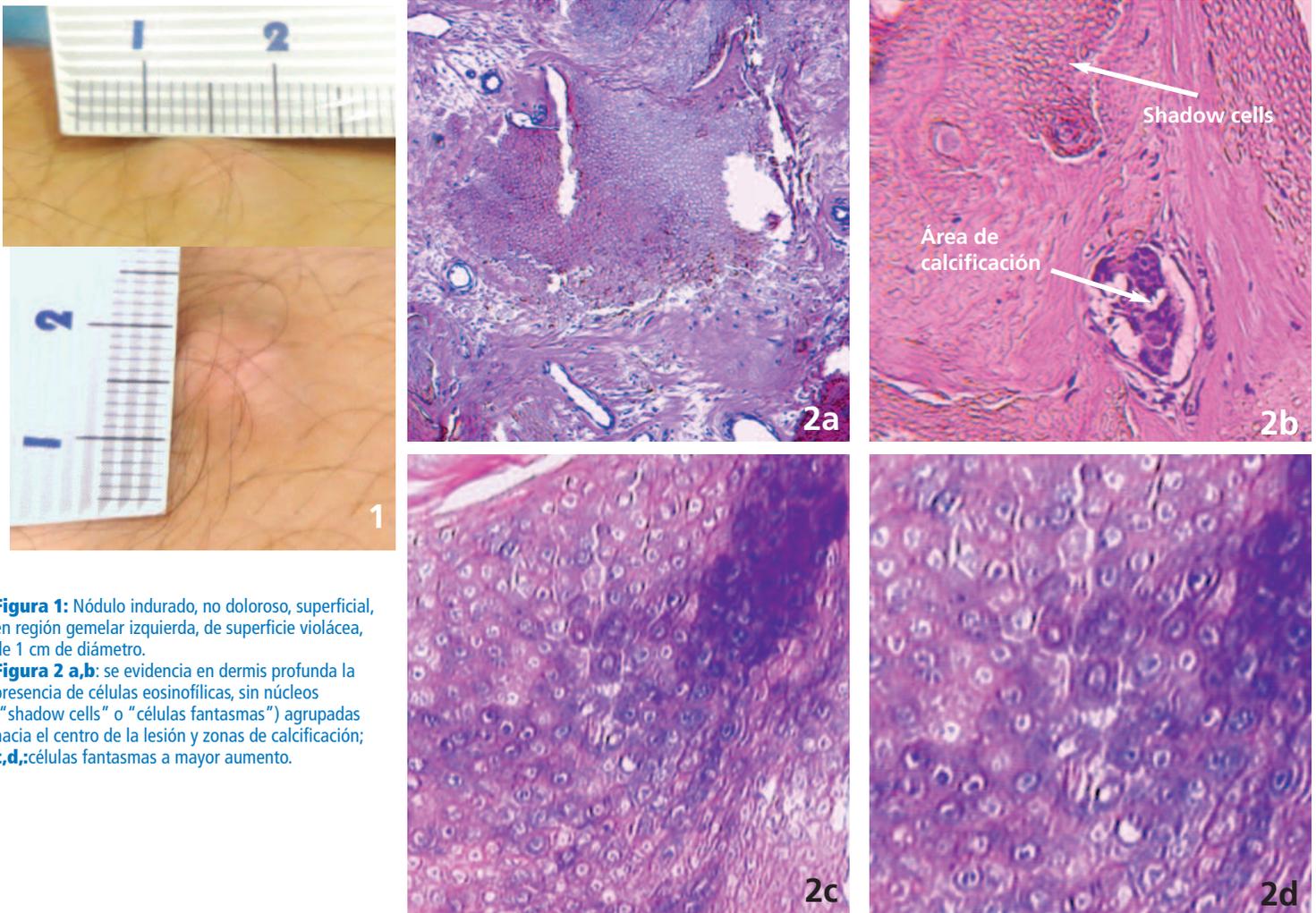


Responsable Dra. Ingrid Rivera

# Nódulo indurado en miembro inferior

KARINA RÍOS GIL<sup>1</sup>, INGRID RIVERA PINEDA<sup>1</sup>, WILLIAM ORTIZ CÁCERES<sup>2</sup>, JAVIER ORTEGA DÍAZ<sup>2</sup>, OSCAR REYES FLORES<sup>3</sup>



**Figura 1:** Nódulo indurado, no doloroso, superficial, en región gemelar izquierda, de superficie violácea, de 1 cm de diámetro.

**Figura 2 a,b:** se evidencia en dermis profunda la presencia de células eosinofílicas, sin núcleos ("shadow cells" o "células fantasmas") agrupadas hacia el centro de la lesión y zonas de calcificación; **c,d:** células fantasmas a mayor aumento.

1. Dermatólogo. Instituto de Biomedicina. Hospital Vargas de Caracas. Universidad Central de Venezuela.

2. Dermatólogo. Adjunto Docente de dermatología clínica. Instituto de Biomedicina. Hospital Vargas de Caracas. Venezuela.

3. Jefe del laboratorio de dermatopatología. Instituto de Biomedicina. Hospital Vargas de Caracas. Venezuela

Autor para correspondencia:

Dra. Karina Ríos  
Correo electrónico:  
karyrios@gmail.com

### Historia

Paciente masculino de 14 años, procedente de La Guaira Edo. Varga. Consultó, por presentar pápula indurada, superficial, no dolorosa, ni adherida a planos profundos en región gemelar izquierda, de superficie violácea, lisa, de 1 cm de diámetro (Figura 1). Se realizó exéresis quirúrgica de la lesión, en cuyo estudio histológico se evidenció en dermis profunda la presencia de una lesión bien delimitada, que ocupaba hasta pániculo adiposo. A mayor aumento se observó en su interior, la presencia de células eosinofílicas, sin núcleos ("shadow cells" o "células fantasmas") agrupadas hacia el centro de la lesión, con áreas basofílicas hacia la periferia, y zonas de calcificación (Figuras 2a, 2b, 2c, 2d).

## ¿CUÁL ES SU DIAGNÓSTICO? PILOMATRICOMA: LOCALIZACIÓN INUSUAL

### Discusión

El pilomatricoma o epiteloma calcificado de Malherbe es un tumor benigno, asintomático y de crecimiento lento<sup>1</sup>. Está considerado como un epiteloma calcificado, el cual se puede diferenciar hacia las células de la matriz del folículo piloso, la vaina interna y externa del pelo y el bulbo piloso<sup>2</sup>. Fue descrito por primera vez en 1880 por Malherbe y Chenantais, quienes consideraron inicialmente que se derivaba de las glándulas sebáceas<sup>3</sup>. Posteriormente, Forbis y Helwing describieron su origen a partir de la matriz del folículo piloso<sup>1,3</sup>. Desde 1977, el término que los autores más comúnmente usan, es el de pilomatricoma o tricomatricoma<sup>1</sup>.

Los pilomatricomas son comunes durante la infancia y adolescencia, ya que más del 60% de los casos ocurre durante las primeras dos décadas de vida<sup>4</sup>. Pueden ser únicos o múltiples, y suelen presentarse como un tumor asintomático, superficial, de crecimiento lento, con superficie eritemato-violácea y un área central amarilla o blanca, duro a la palpación<sup>3,5</sup>. Están asociados a mutaciones de la  $\beta$ -catenina. Son más comunes en el sexo femenino y los lugares de predilección son cabeza y cuello (50% de los casos), y miembros superiores. Siendo los miembros inferiores un lugar poco frecuente. El estudio histológico característico, revela la presencia de células fantasmas ("ghost cells" "shadow cells") y células basofílicas; el hallazgo de calcificación también es común<sup>6</sup>. Los diagnósticos diferenciales que se deben considerar son: quistes epidérmicos y branquiales, neurofibromas, hematomas calcificados, linfadenopatías, reacción a cuerpo extraño y osteoma cutis<sup>6</sup>. El diagnóstico se basa en la sospecha clínica y el estudio histológico es definitivo. Existen herramientas diagnósticas que nos pueden orientar, tales como técnicas de imagen (TAC, ultrasonido), punción por aguja fina<sup>3</sup>.

El tratamiento es quirúrgico. Actualmente no se encuentra bien comprendida la posible transición de un pilomatricoma a un carcinoma pilomatricoma. Existen algunos reportes en la literatura, principalmente en pacientes ancianos<sup>7</sup>. El promedio de recurrencias luego de la exéresis quirúrgica es bajo, por lo tanto, si esto ocurre debemos sospechar la presencia de carcinoma pilomatricoma.

Los pilomatricomas múltiples están asociados a distrofia miotónica (Enfermedad de Steinert), ya que la prevalencia en estos pacientes es mayor en comparación con la población normal, incluso, el desarrollo de estos tumores podrían preceder a los signos de distrofia miotónica<sup>3</sup>. Debido a esto, algunos autores consideran estos tumores múltiples como un marcador cutáneo de la enfermedad de Steinert. También han sido asociados con síndrome de Turner, síndrome de Gardner y sarcoidosis<sup>8,9</sup>.

En Venezuela, Panzarelli y col (2008) describieron un caso similar al presentado por nosotros; se trataba de una adolescente con pilomatricomas múltiples y recurrentes en cara<sup>10</sup>.

En conclusión, el pilomatricoma puede ser de diagnóstico clínico. La biopsia excisional corrobora el diagnóstico y además, constituye el tratamiento definitivo. Debemos estar atentos ante los casos de recurrencia, sobre todo en pacientes ancianos, tomando en cuenta el carcinoma pilomatricoma. Los pilomatricomas múltiples, están asociados a otros síndromes y a distrofia miotónica. Por todos estos aspectos, resulta necesario el seguimiento a largo plazo de estos pacientes. ●

### Resumen

El pilomatricoma o epiteloma calcificado de Malherbe es un tumor benigno, asintomático y de crecimiento lento. Es común en la infancia y representa el 70% de los tumores anexiales en las primeras 2 décadas de vida. Está asociados a mutaciones de la  $\beta$ -catenina y los lugares de predilección son cabeza y cuello (50% de los casos), y miembros superiores. Siendo los miembros inferiores un lugar poco frecuente. Se presenta el caso de adolescente de 14 años con un nódulo violáceo, no doloroso, en región gemelar izquierda. Se realizó biopsia excisional de la lesión, en cuyo estudio histológico se evidenciaron células sin núcleos, células basofílicas y áreas de calcificación, con lo cual se corrobora en diagnóstico de pilomatricoma. El paciente presentó evolución satisfactoria, sin recurrencia.

**Palabras claves:** pilomatricoma, epiteloma calcificado

### Diagnosis: Indurated nodule on the lower limb

#### Abstract

Pilomatricoma or Malherbe's calcifying epithelioma is an asymptomatic and slowly growing benign tumor. It is common in childhood and represents 70 % of adnexal tumors in the first 2 decades of life. It is associated with mutations of the  $\beta$  - catenin and places of predilection are head and neck (50 % of cases), and upper limbs. The lower limbs are an unusual location. We present a case of 14 years old teenager with a not painful, purplish nodule, on the left leg. The biopsy of the lesion reveals cells without nuclei, basophilic cells and calcification areas. The final diagnostic was pilomatricoma. The patient presented satisfactory evolution, with no recurrence.

**Keywords:** pilomatricoma, calcifying epithelioma

### Referencias

1. Cigliano B, Baltogiannis N, De Marco M et al. Pilomatricoma in childhood: a retrospective study from three European paediatric centre. *Eur J Pediatr* 2005;164: 673-677.
2. Kurokawa I, Yamanaka K, Senba Y et al. Pilomatricoma can differentiate not

- only towards hair matrix and hair cortex, but also follicular infundibulum, outer root sheath and hair bulge. *Exp Dermatol* 2009;18:734-7.
3. Chan J, Tey H. Multiple pilomatricomas: case presentation and review of the literature. *Dermatol Online J* 2010;16:2.
  4. Anand M, Deshmukh D, Gulati H. Forearm pilomatricoma with extensive ossification. *Int J Trichology* 2011;3:133-5.
  5. Lee S, Ryu Y, Her Y et al. Pilomatricoma: an unusual presentation. *Ann Dermatol*. 2014;26:791-2.
  6. Guinot R, Valmaseda E, Berini L et al. Pilomatrixoma. Review of 205 cases. *Med Oral Patol Oral Cir Bucal* 2011;16:552-5.
  7. Julian C, Bowers P. A clinical review of 209 pilomatricomas. *J Am Acad Dermatol* 1998;39:191-5.
  8. Auada M, Medeiros M, Macedo G et al. An unusual presentation of giant pilomatrixoma in an adult patient. *J Dermatol Case Rep* 2013; 7: 56-59.
  9. Maeda D, Kubo T, Miwa H et al. Multiple pilomatricomas in a patient with Turner syndrome. *J Dermatol* 2014;41:563-4.
  10. Panzarelli A, Goncalves J, Cruz A et al. Pilomatrixoma multifocal recurrente *Dermatol Venez* 2008;46:26-28.