

Pilomatricoma ad inusuale espressività clinica

F. CASTELLI e M. PIPPIONE

Pilomatricoma with unusual clinical appearance.

The Authors report a case of pilomatricoma clinically not typical. They explain how the clinical appearance of this tumor differs. In fact only the histologic examination is able to define the diagnosis. Special attention is paid to the fact that pilomatrixoma is a less rare observation than in the past.

KEY WORDS: Pilomatricoma - Malherbe's epithelioma.

Il pilomatricoma o epitelioma calcificante di Malherbe è un tumore benigno costituito da cellule derivanti dalla corticale e dalla matrice del pelo, che può insorgere in qualunque età; tuttavia la maggioranza dei soggetti colpiti è di età inferiore ai 20 anni. In genere colpisce più le femmine dei maschi^{1 2}.

Di solito si presenta come un nodulo solitario, situato in sede dermica profonda, di diametro variabile da 3 a 30 mm. Le sedi più frequenti sono il capo, il collo e gli arti superiori.

La lesione è in genere ricoperta da cute normale, alla palpazione ha un aspetto lobulare ed è di consistenza dura lapidea. L'evoluzione è molto lenta, ma in qualche caso si può accrescere rapidamente.

La lesione può andare incontro a periodici fatti infiammatori fino ad assumere occasionalmente aspetti flegmasico-granulomatosi. In questi casi la reazione granulomatosa da corpo estraneo come suggerito da

Accettato il 13 marzo 1992.

Indirizzo per la richiesta di estratti: F. Castelli, II Cattedra di Clinica Dermatologica, Università degli Studi, Via Cherasco 23, 10126 Torino.

*Università degli Studi di Torino
II Cattedra di Clinica Dermatologica
(Direttore: Prof. M. Pippione)*

alcuni A.³ potrebbe far prospettare l'ipotesi di un meccanismo di spontanea autorisoluzione del processo.

Generalmente non c'è ereditarietà^{4 5} anche se sono stati descritti occasionalmente più casi nella stessa famiglia, così come si è trovata in alcuni casi isolati un'associazione con la distrofia miotonica⁶.

Istologicamente si tratta di una proliferazione epiteliale ben delimitata, spesso avvolta da una pseudocapsula, costituita per lo più da due distinte popolazioni cellulari: all'esterno cellule basofile, molto regolari, assai simili a quelle dell'epitelioma basocellulare, all'interno cellule eosinofile, ma pallide per scomparsa dei nuclei e conservazione delle membrane cellulari. Questo fenomeno, cosiddetto della mummificazione, è uno dei parametri fondamentali per la diagnosi istologica. Sparse nel contesto della neoplasia sono spesso presenti calcificazioni, più di rado si osservano zone di ossificazione metaplasica del tessuto connettivo. Costantemente sono apprezzabili focolai di riassorbimento macrofagico con tipiche «cellule da corpo estraneo» in vicinanza delle masse epiteliali mummificate⁷.

La diagnosi differenziale va posta con le cisti trichilemmali che nella loro parete contengono cellule basofile che gradualmente perdono i nuclei e vanno

L'esame istologico eseguito sia sul prelievo biotico che sul pezzo operatorio ha evidenziato un nodo localizzato in sede dermo-ipodermica, ben delimitato, costituito da varie componenti rispettivamente di natura epiteliale e stromale in stretta interconnessione. Ulteriori ingrandimenti evidenziano alla periferia cordoni di cellule ipercromiche, al centro ammassi di elementi eosinofili pallidi. Le cellule periferiche sono regolari, basofile, con nucleo scuro, assai simili alle cellule basali e con alcune mitosi. Questi elementi trapassano gradualmente negli elementi pallidi, eosinofili, privi di nucleo, ma che conservano ancora la membrana nucleare (fig. 2, 3).

Questa seconda popolazione cellulare risulta essere costituita dalle cosiddette cellule ombra o cellule «mummificate» tipiche, anche se non esclusive, del pilomatricoma (fig. 2, 3). La componente infiltrativa granulomatosa con cellule giganti si insinua tra gli ammassi di cellule mummificate.

La presenza di sali di calcio sotto forma di piccoli granuli a livello degli ammassi di cellule mummificate è rilevabile con la colorazione di Von Kossa. Sulle sezioni condotte al centro della lesione è possibile apprezzare ammassi di materiale mummificato i quali, attraverso formazioni follicolari, vengono esterorizzati ed eliminati all'esterno (fig. 2).

Commento

Il caso descritto dimostra quanto possa essere varia l'espressività clinica del pilomatricoma. Infatti la lesione era insorta nell'arco di pochi mesi assumendo dimensioni ed aspetti non abituali per tale forma. Di solito l'arco evolutivo è molto lento con lunghi periodi di stabilità. Le diagnosi cliniche proponibili erano genericamente o di un tumore annessiale a rapida espansione oppure di una lesione granulomatosa con spiccata componente flegmasica.

Anche il dato dell'età del paziente (51 anni) era scarsamente orientativo visto che la maggioranza dei soggetti colpiti è di età inferiore ai 20 anni. Sul piano obiettivo veniva anche a mancare il reperto palpatorio di consistenza duro-lapidea ritenuto elemento molto qualificante per tale diagnosi.

Ci sembra interessante sottolineare l'interrelazione clinico-istologica della eliminazione transepiteliale sotto forma di cratere sul piano clinico cui corrispondono, dal punto di vista istologico, le ampie dilatazioni follicolari occupate in varia misura da aree del pilomatricoma in via di espulsione.

Le forme segnalate in letteratura sotto il termine di «pilomatricoma perforante» sono molto rare⁹⁻¹¹.

Si sottolinea che in questi casi di pilomatricoma ad aspetti non tipici la diagnosi è essenzialmente istologica. Il pilomatricoma in passato veniva considerato di rara osservazione; dati recenti in accordo con l'esperienza del nostro laboratorio dimostrano invece che è forma piuttosto comune. Tale modo di vedere, che riguarda anche molte altre lesioni dermatologiche quali ad esempio i tumori annessiali, scaturisce dal fatto di richiedere il riscontro istologico sulla maggior parte delle lesioni asportate. Di conseguenza può essere interessante sottolineare aspetti clinico-istologici di pilomatricoma o altri amartomi organoidi che si distaccano dai parametri solitamente riferiti a tali forme.

Riassunto

Gli Autori riportano un caso di pilomatricoma non tipico dal punto di vista clinico. Sottolineano come possa essere varia l'obiettività di questa neoformazione tanto che solo l'esame istologico è spesso in grado di definirne la diagnosi. Traggono inoltre alcune considerazioni sul caso con riferimento ai dati della letteratura.

PAROLE CHIAVE: Pilomatricoma - Epitelioma calcifico di Malherbe.

Bibliografia

1. Forbis R Jr, Helwig EB. Pilomatrixoma (calcifying epithelioma). Arch Dermatol 1961; 83:606.
2. Lachapelle JM. La momification dans l'épithélioma calcifié de Malherbe. Ann Dermatol Syph 1966; 93:255-63.
3. Balus L, Gentili G. Epitelioma calcificato di Malherbe (pilomatricoma). Tumore a guarigione spontanea. Boll Ist Dermatol S. Galliciano 1971; VII:125.
4. Duperrat B, Albert. Forme familiale de l'épithélioma de Malherbe. Bull Soc Fr Dermatol Syph 1948; 55:196.
5. Geiser JD. L'épithélioma calcifié de Malherbe. Dermatologica 1959; 120:391.
6. Chiarimonti A, Gilgor RS. Pilomatricomas associated with myotonic dystrophy. Arch Dermatol 1978; 114:1363-4.
7. Lever WF, Schaumberg, Lever G. Histopathology of the skin. 6th Ed. JB Lippincott Co, 530-2.
8. Pippione M, Depaoli MA, Aloï F. Pilomatricoma aspetti clinico-istologici di 100 casi. Minerva Dermatol 1979; 114:743-9.
9. Amantea A, Donati P, Balus L. Pilomatricoma perforante dell'adulto. G Ital Dermatol Venereol 1990; 125:277-9.
10. Zulaica A, Pwterio C, Quintas C, Pereiro H, Toribio J. Perforating pilomatricoma. J Cutan Pathol 1988; 15:409.
11. Uchiyama N, Shindo Y, Saida T. Perforating pilomatricoma. J Cutan Pathol 1986; 13:312.