

EPITELIOMUL CALCIFICAT MALHERBE (PILOMATRICOMUL) LA COPII: STUDIU RETROSPECTIV, ANALIZA BIBLIOGRAFICĂ

Ion Lupan,
doctor habilitat,
profesor universitar

Silvia Railen,
conferențiar,
Catedra Chirurgie OMF
pediatrică, pedodonție
și ortodonție, USMF
"Nicolae Testemițanu"

Silvia Celac,
șef secție de
anesteziologie, SRCC
"Em. Coțaga"

Rezumat

Scopul: de a depista și a analiza frecvența, diagnosticul pilomatricomului în regiunea capului și a gâtului la copii și analiza review-ului bibliografic.

Materiale și metode: Analiza retrospectivă a cazurilor înregistrate pe parcursul anilor 2000—2010 în clinica de chirurgie OMF pediatrică. Compararea rezultatelor obținute cu cele din review-ul bibliografic.

Rezultate: Toți copiii s-au prezentat cu formațiune neregulată, fermă, localizată superficial, în regiunea capului și gâtului. Durata de la primele manifestări clinice până la adresarea la medic a pacienților a fost de la 3 luni la 2 ani. În total au fost depistați 19 cazuri, din care bărbați 6 (32%), fete 13 (68%). Fiecare pacient s-a prezentat numai cu o singură formațiune. 17 (89%) cazuri s-au constatat în regiunea feței și numai 2 (11%) cazuri în regiunea cervicală. Toți pacienții au fost trimiși în departamentul de chirurgie oro maxilo-facială cu diagnosticul greșit. Doi din 19 copii au fost trimiși cu diagnosticul de abces, care au fost tratați chirurgical pe o perioadă îndelungată la locul de trai, dar fără succese. Tratamentul la care au fost supuși pacienții noștri a fost înlăturarea neoformațiunii pe cale chirurgicală. Recidive nu s-a constatat.

Concluzie: Pilomatricomul este o tumoră benignă a pielii, rar întâlnită, localizată superficial cu prevalență în regiunile capului și gâtului. Cu toate că sunt descrise un număr foarte mic de malignizare, fiecare chirurg, în special chirurgii oro maxilo-faciali, trebuie să cunoască stările clinice ale pilomatricomului și acorde o atenție deosebită conduitei de tratament. Diagnosticul se face în baza prezenței neoformațiunii superficiale, ferme, confirmată ulterior de examenul morfologic. Recidive sunt constatate foarte rar.

Summary

CALCIFIED EPITHELIOMA MALHERBE IN CHILDREN: RETROSPECTIVE STUDY, LITERATURE REVIEW.

Objective: to detect and analyze the frequency of the diagnosis of the calcified epithelioma malherbe in the head and neck in the paediatric age group and review the literature.

Methods: Retrospective analysis of the cases in the maxillo-facial pediatric department between the years of 2000 — 2010. Comparing the results with those of the bibliographic review.

Results: In all cases, the presenting sign was a superficially located rock-hard mass in the head and neck. Duration of first clinical signs until the consultation was from 3 months to 2 years. There was a total of 19 patients of which six (32%) were male while 13 (68%) were female. All patients were directed to our department with mixed diagnosis. All patients were sent to the department of maxillo-facial surgery with a wrong diagnosis. Two of 19 patients were referred with a diagnosis of abscess that were treated surgically for a long time at the place of residence, but without success. Each patient presented with a single pilomatricoma. 17 (89%) occurred in the face while 2(11%) occurred in the neck. All were treated with surgical excision. There were no recurrences.

Conclusion: Pilomatricoma is a rare, benign, skin neoplasm that is superficially located and most commonly occurs in the head and neck. Although described a very small number of malignancy, every surgeon, especially oral maxillofacial surgeons should be aware of clinical conditions and pay a particular attention to the pilomatricoma and treatment. It is exceedingly rare. Diagnosis is usually suspected based on palpation of superficial, rock-hard mass and confirmed by histopathologic examination. Since this neoplasm doesn't spontaneously regress, surgical excision is both curative and the treatment of choice.

Introducere

Majoritatea tumorilor la copii în regiunea capului și a gâtului sunt de origine inflamatorie, infecțioasă sau congenitală. Procesele neoplastice la copii nu se întâlnesc atât de frecvent. Tot odată pilomatricomul, de asemenea numită și epiteliomul calcificat Malherbe, care provine din matrixul celulelor pilare este o formațiune neoplastică a tegumentelor mai frecvent întâlnită în regiunea capului și gâtului. Această neoformațiune poate fi prezentă la orice vîrstă, ce demonstrează picul apariției la vîrstele de pînă la un an și la al șaselea an de viață. Adică 40% din cazuri sunt depistate la copii sub vîrsta de 10 ani și 60% la vîrsta de doi ani. [1, 2, 3]. Această neoformațiune afectează mai frecvent genul feminin. Neoformațiunea tumorală se prezintă clinic cu o particularitate patognomică specifică în formă de nodul superficial ferm, rotund sau neregulat, de culoarea pielii sau discret gălbuie sau cu suprafața ulcerată. Evoluează indefinit [3].

Scopul acestui studiu este de a face o analiză retrospectivă a pilomatricomului în regiunea capului și gâtului la copiii de pînă la vîrsta de 18 ani, în baza datelor din experiența secției de chirurgie oro maxilo-facială a SRCC „Em. Coțaga“, pe perioada de 2000 — 2010, de a întrîine o discuție asupra diagnosticului și a conduitei de tratament a acestei neoformațiuni rare ale tegumentelor. Paralel de a face o comparare a acestui studiu cu studiile precedente publicate.

Materiale și metode

Un review retrospectiv, în secția de chirurgie oro maxilo-facială pediatrică a SRCC „Em. Coțaga“, pe anii 2000—2010, a fișelor de observație, au fost efectuate. În total s-au depistat 19 cazuri clinice cu diagnosticul de epiteliom calcificat Malherbe. Pentru realizarea sarcinilor au fost selectate: vîrsta copiilor la adresare, sexul, localizarea neoformațiuni, durata prezenței neoformațiuni, evoluția, tabloul clinic, tratamentul și rezultatele morfologice.

Rezultatul studiului

Din 19 pacienți cu diagnosticul de pilomatricom, 13 au fost de genul feminin și 6 de genul masculin. Perioadele de vîrstă implicate au fost de la 2 ani la 15 ani (media 8 ani). Tumorul a fost depistat prevalent cu localizare în regiunea feței: două cazuri regiunea infra-orbitală, unul în regiunea preauriculară, 5 regiunea supra-orbitală, 2 regiunea geniană, 6 în regiunea parotid-maseterică și unul regiunea nazolabială (fig. 1). Două cazuri localizate în regiunea cervicală. Durata medie de la primele manifestări (notate de pacienți) pînă la adresare la medic a fost de aproximativ un an (de la 3 luni la 2 ani). În toate cazurile neoformațiunea, inițial, se manifesta în formă de nodul, cu mărimea de la 0,5 la 1,5 cm, care creștea în volum foarte lent de-a lungul mai multor luni. La examenul clinic neoformațiunile se manifestau ca o tumefiere superficială, fermă, mobilă, cu suprafața nodulară, indoloră la palpare, de formă ovală sau rotundă. Examenul macro-preparatului

releva o formațiune de culoare albă, petrificată la prima vedere dură dar fărîmicoasă la strivire (fig. 2).

Examenul clinic la 17 pacienți din studiul prezent, relevau tegumentele neaderente la tumor și la planurile profunde. Ei au fost trimiși cu diagnosticul de chisturi branhiale, abces și hemangiom. Două din cele 19 cazuri s-au prezentat în clinica de chirurgie oro maxilo-facială cu incizii ale tegumentelor acoperitoare, în locul proiecției neoformațiuni, hiperemia lor și aderența la tegumente și la planurile profunde (fig.3). Diagnosticul de abces au dus în eroare tratamentul care s-a indicat de către medicii chirurghi la locul de trai și au fost cauza inciziilor tegumentelor cu scopul de a evacua puroiul. Însă, după tratamentul chirurgical s-a manifestat creșterea rapidă a neoformațiuni din care cauză pacienții au fost trimiși în departamentul specializat.

Toate cazurile s-au prezentat unitare, fără a fi asociate cu sindroame sau alte anomalii de dezvoltare. În departamentul de chirurgie oro maxilo-facială diagnosticul clinic a fost stabilit corect în baza maselor dure, indolore la palpare, localizarea superficială, ulterior confirmat de examenul macro-preparatului (fig. 2) și examenul morfologic.



Fig. 1. Polimatricoma în regiunea temporală



Fig. 2. Pilomatricomul: macro-preparat

Toți pacienții au fost supuși tratamentului chirurgical prin accesul la tumor direct folosind liniile remarcate de incizii la nivelul proiecției tumorului (fig. 2). Pacienții, care au fost tratați chirurgical la locul de trai, din tegumentele acoperitoare a fost excizată o fișie de pînă la 0,5 cm. În toate cazurile sa confirmat diagnosticul morfologic prin prezența celulelor gigante pilomorfonucleare, țesut inflamatoriu granulocitar, celule gigante și corp străin. Recidive pe parcursul a 3 ani nu s-au observat.

Discuții

În 1880 Malherbe și Chemantais, primii au descris acest tumor benign al tegumentelor, presupunînd că este un derivat al glandelor sebacee și provine de la

tegumentele subcutane care trece în epiteliom calcificat. În 1922, Dubreuilh și Cazenave au descris caracteristicile morfologice specifice a acestei neoformațiuni care includea insule de celule epiteliale cu conținut de celule umbre. În 1942, Turhan și Krainer au constatat ca această neoformațiune provine de la celulele cuticului pilos. În 1961, Forbis și Helwig a renumit acest neoplasm, pilomatrixom, cu scopul de a descrie corect originea lui din celulele matrix ale foliculului pilos [7]. În 1977, denumirea a fost modificată în pilomatricoma de a fi mai corect din punct de vedere etiologic [4,5].



Fig 3. Pilomatricomul confundat și tratat ca abces.

După datele lui Moehlenbeck, incidența pilomatricomului este joasă, reprezentând doar 0,12% din neoformațiunile tegumentare [2]. Tot odată medicii dermatologi susțin că această neoformațiune se întâlnește la fiecare al 500-lea individ, dar ea este confundată cu alte stări patologice ale pielii [3,7,15]. În studiul prezentat toți copiii cu epiteliomul calcificat Malherbe, au fost trimiși în secția de chirurgie oro maxilo-facială de alte instituții cu diagnosticul confundat cu chist epidermoid, aterom, hemangiom, abces. Nici într-un caz nu a fost suspectat pilomatricomul (epiteliomul calcificat Malherbe).

Pilomatricomul, care frecvent este acoperit cu o cuticulă subțire fibroasă, tipic se localizează în straturile profunde ale dermului și se extinde spre țesuturile subcutanate. Tot odată sunt menționate cazuri de localizare în straturile superficiale papilare și medii ale dermului care pot perfora epidermul prin procesul numit evacuare transdermală [1]. Acest nodul bine delimitat, cu nuanță discret gălbuie care se prezintă ca fiind de consistență fermă într-o oarecare măsură devine fragilă dacă este strivită cu pensa [4].

Din punct de vedere morfologic, pilomatricomul, are originea din celule matriciale pilare cu un tablou histologic specific: insule de formă neregulate care conțin două tipuri de celule: 1. celule bazofile dispuse la periferie și 2. celule umbre dispuse în centrul insulelor, în care apar depozite de calciu. Raportul dintre celulele bazofile și celulele umbre este variabil la diferite etape de dezvoltare a tumorului. Celulele umbre sunt formate din celulele bazofile prin cheratinizarea lor, care cu timpul cresc la număr din contul celulelor bazofile, care prin urmare, scad la număr [8,12,13]. Uneori examenul histologic arată: depozite de hidroxiapatită care burează histiocitele dermice și se acumulează în cavități pseudochistice; reacție inflamatorie

granulomatoasă; corpi străini. Calcificarea s-a constatat în 70-85% din cazuri iar osificarea în 15-20%. [2,7,10]. Se consideră că depistarea celulelor umbre în biopatele colectate sunt principalul în diagnosticul morfologic al pilomatricomului [1]. Totodată sunt studii care denotă că depistarea celulelor umbre sunt dificile [6]. În studiul nostru s-au constatat celule gigante polimorfonucleare, țesut inflamatoriu granulocitar, celule gigante și corp străin. Din punctul nostru de vedere pentru constatarea diagnosticului final este necesar de a combina examenul clinic cu examenul morfologic, uneori și citologic. Malignizarea se consideră a fi foarte rară și în bibliografia analizată de noi s-a descris doar într-un singur caz [11].

Diagnosticul clinic nu ar trebui să fie dificil dar din cauza frecvenței lui rare concluzia de epiteliom calcificat Malherbe deseori se face în baza examenului citologic. După datele autorilor, tabloul citologic clasic constituie cantități variabile de celule bazofile și celule umbre [12]. Din punct de vedere citologic, pilomatricomul este cel mai frecvent diagnosticat greșit ca fiind malign, în special când în preparatul colectat din tumor se găsesc mai multe celule bazofile în comparație cu cele umbre, iar uneori celulele umbre nu nimeresc în preparatul examinat. Așa dar, momentul crucial în diagnosticul pilomatricomului în plan citologic este prezența și depistarea celulelor umbre. În diagnosticul citologic neapărat se vor lua în considerație și semnele clinice caracteristice pilomatricomului. Aici vor avea însemnătate vârsta, localizarea, tabloul clinic local și diagnosticul diferențial. Diagnosticul diferențial al pilomatricomului în examenul citologic se va face cu carcinomul scuamocelular, carcinomul in situ (intraepitelial), rhabdomiosarcomul, carcinomul Merkel, chisturi epidermale, neoformațiune parotidiene, adenome [6,12,13].

Numeroase studii au demonstrat că localizarea prevalentă a pilomatricomului sunt regiunile capului și gâtului (peste 50%), urmate de extremitățile superioare, apoi de corp și extremitățile inferioare. [1-3,7,12-18].

Careva autori au constatat localizarea cu prevalență în regiunea cervicală. Spre exemplu, Kumar and Verna arată prevalența localizării pilomatricomului în regiunea gâtului [23]. În studiul prezent neoformațiunea s-a depistat localizată preponderent în regiunea feței (89%) și doar 11% în regiunea cervicală. Conform mai multor autori genul feminin este preponderent afectat în comparație cu genul masculin, ceea ce se poate spune și de rezultatele examenului nostru. Din review-ul bibliografic vârsta preferabilă constatată în cazurile pacienților cu diagnosticul de pilomatricom este de pînă la 21 ani (45,4%) cu media de 17 ani (64%). Majoritatea studiilor au inclus pacienții la toate perioadele de vîrstă și doar un număr mic de autori s-au referit numai la copii. Studiul nostru a inclus numai copiii de pînă la 18 ani. Cazurile analizate au depistat afectarea copiilor la perioadele de vîrstă 2 — 14.

În majoritatea cazurilor analizate de noi, neoformațiunea a fost solitară. Dar, totodată, sunt raportate

cazuri (2 — 3,5%) când pilomatricomul sincron ic evoluează cu multiple neoformațiuni [15,24]: sindromul Gardner, distrofia miotonică musculară, sarcoidos, displazie cranioană, sindromul Turner și Rubinștein-Taybi [2, 3, 13, 19, 21, 24-28].

Diagnosticul clinic al pilomatricomului de obicei nu este dificil și se face în baza prezenței — formațiuni ferme, ulterior confirmată de examenul morfologic prin prezența celulelor umbre. Totodată sunt neoformațiuni cu care este necesar de efectuat diagnosticul diferențial: chisturile epidermale, hematomul osificant, tumorul giganto celular, chisturile dermoide, chondromul, reacția tisulară la corpi străini, fibroxantomul degenerativ, hidrichistomul, formațiuni osoase metastatice, osteochondromul, tricoepitelioma [20,24].

Odată ce neoformațiunea nu regresează spontan, tratamentul este înlăturarea chirurgicală. Ocazional tegumentele acoperitoare pot adera la neoformațiunea din care cauză se face excizia unei fișii de piele. În cazurile studiate, doi copii au avut necesitatea de a le fi înlăturată o porțiune din tegumentele acoperitoare, doar la doi pacienți, deoarece inciziile efectuate anterior au modificat tabloul clinic local. Pentru majoritatea neoformațiunilor le sunt caracteristice hotare bine delimitate, iar tumorul acoperit cu o capsulă subțire se decolează ușor de părțile adiacente sănătoase. Dacă hotarul tumorului nu este bine delimitat se poate suspecta malignizarea lui. În studiul nostru două cazuri au prezentat hotare nedelimitate, hiperemia tegumentelor acoperitoare, aderență la planurile profunde, cauzate de diagnosticul incorect. La acești copii, nu s-a constatat morfologic malignizarea. Dacă tumorul este înlăturat complet rata de recidive este foarte joasă. În studiul nostru recidive nu s-au constatat. Și la final incizia tegumentelor trebuie să fie planificate pentru a ajunge la un rezultat cosmetic corespunzător.

Concluzii

Pilomatricomul este o tumoare rară benignă considerată derivată a foliculului pilos — matrixul celulelor pilare. Din cauza caracteristicilor clinice specifice — mase ferme, localizarea feței și gâtului — diagnosticul poate fi constatat clinic. Examenul citologic și morfologic confirmă diagnosticul de pilomatricom. Se manifestă preponderența genului feminin, iar rata frecvenței în raport cu vârsta sunt perioadele de 2 — 10 ani. Cu toate că sunt descrise un număr mic de malignizare, fiecare chirurg, în special chirurgii oro maxilo-faciali, trebuie să cunoască stările clinice ale pilomatricomului și să atragă o atenție deosebită față de conduita de tratament.

Bibliografie

1. G.C.Julian,PW.Bowers.A clinical review of 209 pilomatricomas, J Am.Acad.Dermatol.39(1998) 191-195.
2. F.Moehlenbeck, Pilomatricoma (Calcifying epithelioma): a statistical study, Arch. Dermatol. 108 (1973) 532-534.
3. Pironzmanesh, Ashkan B.S.; Reinisch, John F.M.D.; Gonzalez-Gomez, Ignacio M.D.; Smith, Ebonie M.B.A.; Meara,

John G.M.D.;D.M.D. Pilomatricoma: A review of 346 cases. J.Plastic&Rec.Surg. V112, 7(2003)1784—1789.

4. M.W. Yenchu, Head and neck pilomatricoma in the pediatric age group: a retrospective study and literature review. Int. J. Pediatric Otolaringol. 57 (2001) 123-128.
5. Chih-Chieh Chuang, Hou-Chun Lin, Pilomatricoma of the Head and Neck Case Report, J Chin Med Assoc; 67 (2004) 633-636.
6. Asma Tulbah, MD, FRCPA; Mohammed Akhtar, MD, FCAP, FRCPA. Pilomatricoma: fine-needle aspiration cytology. A report of three cases. Annals of Saudi Medicine, 17(1997) 1, 88-91.
7. N. A. Roche, S. J. Monstrey, G. E. Matton, Pilomatricoma in Children : Common but often Misdiagnosed, Acta Chir Belg, 110 (2010) 250-254.
8. Godoroja P.D., I.G.Lupan., Railean S.C., Guja I.G.,Petrovici V.G., Epiteliomul Malherbe în regiunea maxillo-facială. Materialele conferinței anuale a colaboratorilor și studenților (16 octombrie 1997). USMF „N.Testemițanu“, Chișinău 1997. p 469.
9. P. Solamaski, I. Ramzy, N. Durr, D.Henkes, Pilomatricoma: cytologic features with differential diagnostic considerations, Arch. Pathol. Lab. Med. 111 (1987) 294-297.
10. A.S. Boyd, R.W. Martin, Polimatricoma (calcified epithelioma of Malherbe) with secondary ossification, Arch. Otolaryngol. Head Neck Surg. 118 (1992) 212-215.
11. J. Caube-Biayna, R. Ramos-Asensio, I. Ortabe, M. Mas, Pilomatricoma caaarcinoma of the face. J. Oral. Maxillofac. Surg. 57 (1999) 609-611.
12. Cherry Bansal, Uma Handa, Harsh Mohan. Fine needle aspiration cytology of pilomatricoma. J. Cytology. V.28. 1(2001)1-6.
13. A.M.Domanski, H.A.Domanski, Cytology of pilomatricoma (calcifying epithelioma of Malherbe) I fine needle aspirate. Acta Cytol. 43 (1997) 771-777.
14. Ming-Ying Lan, MD; Ming-Chin Lan, MD; Ching-Yin Ho, MD,PhO; Wing-Yin Li, MD; Ching-Zong Lin, MD; Pilomatricoma of the head and neck. A Retrospective Review of 179 Cases. Arch Otolaringol Head Neck Surg 129 (2003) 1327—1330.
15. Anglique Danielson-Cohen, MD; Samuel J. Lin, MD; C. Anthony Hughes, MD; Young H.An.MD; Jhon Maddalozzo, MD; Head and Neck Pilomatricoma in Children. Arch Otolaringol Head Neck Surg 127 (2001) 1481—1483.
16. R.A.Swerlick, P.H.Cooper, S.E.Mackel. Rapid enlargement of pilomatricoma, J.Am.Acad.Dermatol. 7 (1982) 54-56.
17. D.B. Hawkins, W.T. Chen, Polimatricoma of the head and neck in children, Int.J.Pediatr.Otolaringol. 8 (1985) 215-223.
18. H.Noguchi, T. Hayashibara, T.Ono, A statistical study of calcifying epithelioma focusing on the site of origin, J. Dermatol. 22 (1995) 24-27.
19. Philip H Cooper, MD; Robert E. Fechine, MD; Pilomatricoma-like changes in the epidermal cysts of Gardner's syndrome. J. Am. Acad. Dermatol. 8 (1983) 639-644.
20. Y.yoshimura, S. Obara, T. Mikami, S. Matsuda, Calcifying epithelioma (polimatricoma) of the head and neck: analysis of 37 cases, Br. J. Oral. Maxillofac. Surg. 35 (1997) 429-432.
21. M.Demircan, E.Balic, Polimatricoma in childrens a prospective study, Pediatr. Dermatol. 14 (1997) 430-432.
22. R.W.Thomas, J.A. Perkins, J.L. Ruegener, J.A. Munareto, Surgical excision of polimatricoma of the head and neck: a retrospective review of 26 cases, Ear Nose Throat. J 78 (1999) 541-548.
23. N.Kumar, K.Verma, Fine needle aspiration (FNA) cytology of polimatricoma, Cytopathology 7 (1996) 125-131.
24. M.Rotenberg, O.Laccourrey, R. Cauchois, I. laccourreye, M. Putterman, D.Brasnu, Head and neck polimatricoma, Am. J. otolaringol. 17 (1996) 133-135.
25. M. Urvoy, F. Legal, P.J. Toulemon, J. Chevrant-Breton, Polimatricomas multiples, J. Fr. Ophthalmol. 19 (1996) 464-466.
26. H. Noguchi, K. Dayashima, S. Nishiyama, T. Ono, Two cases of polimatricomas in Turner's syndrome, Dermatology 199 (1999) 338-340.
27. J. Graelis, O. Servitje, A.Badel, J.Notario, J.Peyri, Multiple familial polimatricomas associated with myotonic dystrophy, Int.J.Dermatol. 35 (1996) 732-733.
28. R. M. Pujol, J. M. Casanova, R. Egado, J. Pujol, J. M. deMorgas, Multiple familial polimatricomas a cutaneous marker for Gardner syndrome?, Pediatr. Dermatol. 12 (1995) 331-335.