

## CASOS CLÍNICOS

# Pilomatrixoma: presentación clínica inusual

## *Pilomatrixoma: unusual clinical pattern*

Frida Mejía<sup>1</sup>, César Pérez<sup>2</sup>.

### RESUMEN

El pilomatrixoma es un tumor benigno con diferenciación hacia células pilosas, particularmente células de la corteza del pelo. Afecta con más frecuencia a niños y adultos jóvenes; la cara, cuello y extremidades son los sitios más comúnmente afectados. Usualmente presenta un lento crecimiento. Frecuentemente es un nódulo situado profundamente, ocasionalmente es más superficial y raramente protruye. Reportamos el caso de un pilomatrixoma de rápido crecimiento con marcada protrusión cutánea y realizamos una breve revisión del tema.

**Palabras clave:** Pilomatrixoma; Epitelioma calcificado de Malherbe.

### SUMMARY

The pilomatrixoma is a benign tumor with differentiation toward hair cells, particularly hair cortex cells. Frequently found in children and young adults; the face, neck and the extremities are the most common sites. Usually presents a slow growth. Most commonly, it is a deep seated nodule, occasionally the tumor is more superficially located, and rarely, it protrudes. We present a case of pilomatrixoma of rapid growth with marked protrusion of skin and we include a brief review of theme.

**Key words:** Pilomatrixoma; calcifying epithelioma of Malherbe.

## INTRODUCCIÓN

El pilomatrixoma, también conocido como epitelioma calcificado de Malherbe, es un tumor benigno, común de la edad pediátrica, que se describió en 1880 como epitelioma calcificado de las glándulas sebáceas. Sin embargo, en 1942 se comprobó que existía diferenciación hacia células de la corteza del pelo, hecho confirmado más tarde por microscopia electrónica. En 1961, Forbis y Helwig propusieron el término de pilomatrixoma como el más adecuado<sup>1,2</sup>. Puede aparecer en cualquier parte de la piel que contenga folículos pilosos, siendo más frecuente en la cabeza, cara, cuello y extremidades superiores<sup>3</sup>.

Clínicamente se presenta como una neoformación solitaria, dérmica o subcutánea, de consistencia dura o pétrea, de superficie lisa y del color de la piel, cuyo diámetro varía de

0.5-3cm. Sin embargo, se han descrito casos en la literatura de lesiones hasta de 15cm de diámetro<sup>4</sup>. En ocasiones la forma de esta tumoración puede ser atípica, habiendo sido descrita como tumoral, angioide, quística, pseudoampollar y ulcerada<sup>5</sup>.

## CASO CLÍNICO

Se presenta el caso de un paciente varón de 12 años de edad, natural y procedente de Lurín, quien acude a la consulta externa por presentar una lesión tumoral, asintomática, que protruye la superficie cutánea, localizada en el brazo izquierdo.

Al examen físico dermatológico se evidenció una lesión nódulo tumoral, marcadamente protruida, de aproximada-

1 Médico Dermatólogo, Servicio de Dermatología del Hospital Maria Auxiliadora.

2 Médico Dermatopatólogo, Jefe del Servicio de Dermatología del Hospital Maria Auxiliadora. Profesor Asociado de Dermatología, Facultad de Medicina, UNMSM.

Correo electrónico: frymejia2000@yahoo.es

mente 3x3x3cm, de superficie lisa, de color eritemato violáceo, consistencia dura, indolora al tacto, bien delimitada, no adherida a planos profundos, localizada en la cara externa del tercio medio del brazo izquierdo (**fotografías 1-3**). El resto de la exploración sistémica fue normal. Se procedió a la extirpación de la misma, observándose una buena delimitación de planos que facilitó su extracción completa. Sus antecedentes personales y familiares no son contributivos.



Fotografía 1. Vista frontal de la lesión tumoral.



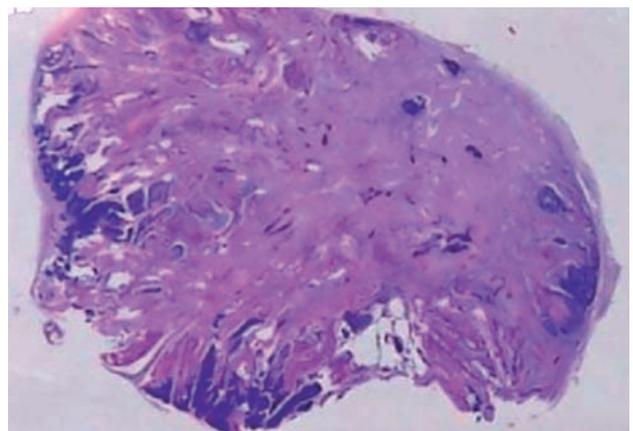
Fotografía 2. Vista lateral de la lesión.



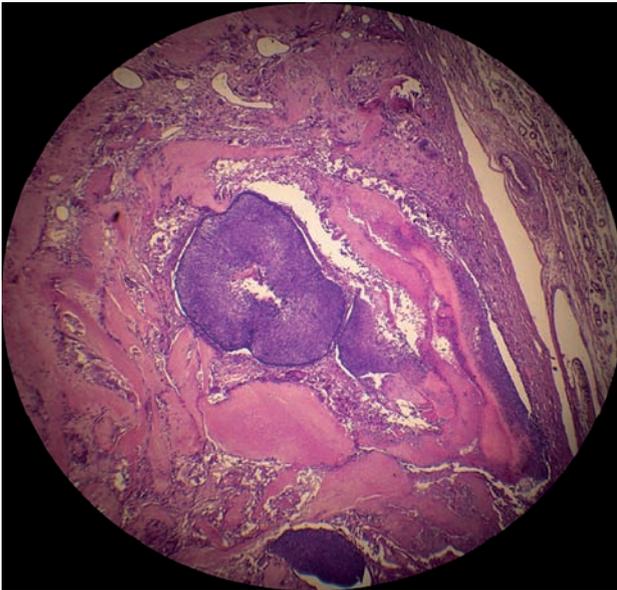
Fotografía 3. Lesión cutánea a mayor detalle.

Los exámenes auxiliares: hemograma, VSG, glucosa, urea y creatinina sin alteraciones. La ultrasonografía describe una tumoración sólida con áreas hiper e hipo ecogénicas, de contornos bien delimitados, comprometiendo dermis y tejido celular subcutáneo, con protrusión de la piel suprayacente. Al examen Doppler se observa escasa vascularización periférica.

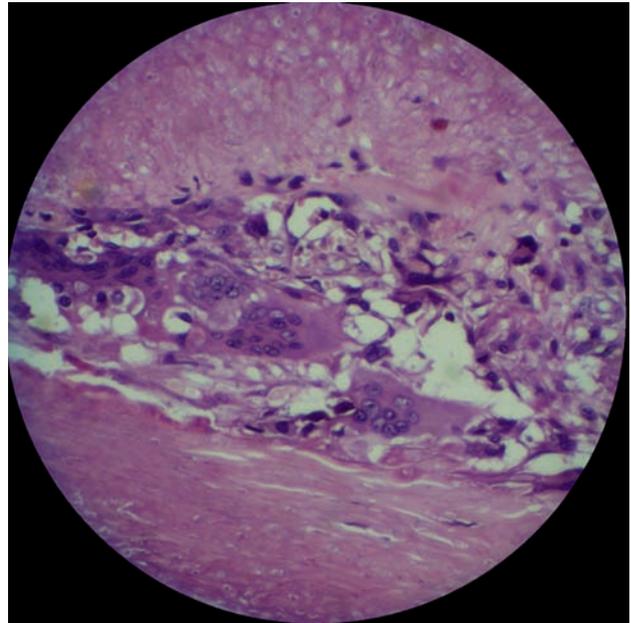
El estudio anatomopatológico reveló una tumoración sólida encapsulada constituida por masas de proliferación celular basofílicas y eosinofílicas. A mayor aumento de la zona periférica de dichas masas se evidencia pequeñas células basaloideas sin atipia citológica; en la zona más central las células son de mayor tamaño, de citoplasma eosinófilo y con pérdida del núcleo (células fantasmas). Entre estos dos tipos celulares predominantes hay células transicionales. Además se observa áreas de calcificación, reacción inflamatoria con numerosas células gigantes tipo cuerpo extraño y numerosos vasos telangiectásicos llegando así al diagnóstico de pilomatrixoma (**fotografías 4-7**).



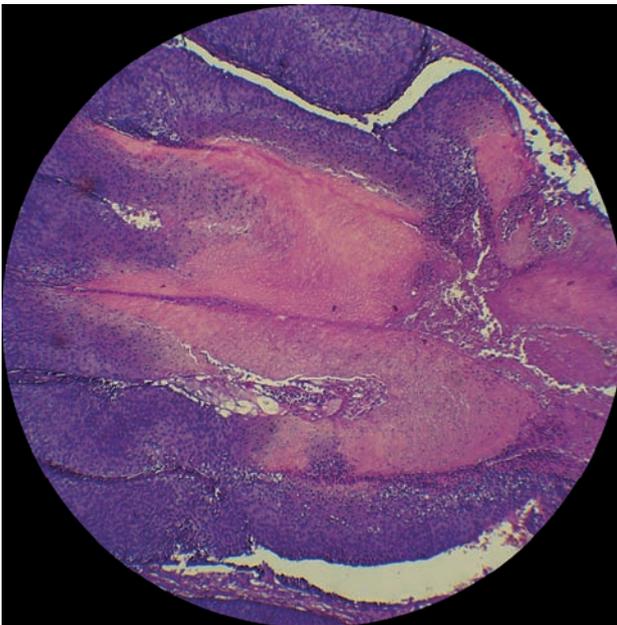
Fotografía 4. Vista panorámica. Masas celulares basofílicas y eosinofílicas. HE 4X.



Fotografía 5. Borde tumoral presenta tejido fibrótico reaccional. Nódulo tumoral de células basofílicas rodeada por masas eosinofílicas compactas. Numerosos vasos telangiectásicos. HE 10X.



Fotografía 7. Reacción inflamatoria con células gigantes a cuerpo extraño rodeado por células fantasma. HE 40X.



Fotografía 6. Componentes celulares del nódulo. Zona periférica: células pequeñas basaloides sin atipia citológica; zona intermedia: células transicionales; y zona central: células fantasma. HE 10X.

## DISCUSIÓN

El pilomatricoma es un tumor benigno que se origina a partir de las células de la matriz del folículo piloso; es asintomático y es doloroso solamente si se acompaña de inflamación y/o ulceración. Su crecimiento generalmente es

lento, salvo en caso de hemorragia, inflamación o malignización. En las dos primeras situaciones, el tumor adquiere una apariencia quística rojo azulada o púrpura<sup>6</sup>. Frecuentemente es un nódulo situado profundamente, ocasionalmente el tumor es más superficial y raramente protruye<sup>7</sup>.

Es más frecuente en la niñez y según diversas publicaciones corresponde al 10% de los tumores cutáneos en este grupo etario<sup>8</sup>. Aunque un estudio reportó solo un leve predominio en el sexo femenino con respecto al masculino, otros reportan una mayor frecuencia con una razón F/M por encima de 1.75:<sup>13</sup>.

En la formación de los pilomatricomas jugarían un rol importante las betacateninas. Un estudio mostró que al menos 75% de las lesiones estudiadas tenían mutaciones en el gen CTNNB1, implicado directamente con la beta-catenin/LEF9,10. Otros estudios concluyen que la proteína morfogénica del hueso tipo 2 (BMP-2) interviene en el proceso de calcificación de los pilomatricomas<sup>11</sup>, así como también la osteopontina<sup>12</sup>.

Este tumor puede presentar variadas formas clínicas atípicas, entre las que podemos mencionar: cuerno pilomatricomal<sup>13</sup>, pilomatricoma con apariencia bulosa<sup>14,15</sup>, pilomatricoma anetodérmico<sup>16,17</sup>, pilomatricoma linfangiectásico<sup>18</sup>, pilomatricoma perforante<sup>19,20</sup> y pilomatricoma exofítico<sup>21,22</sup>. Debido a esta diversidad clínica el problema que a menudo se afronta es la diferenciación entre este tipo de tumor y otros tumores benignos hallados con más frecuencia, como son los quistes de inclusión epidérmicos, los quistes dermoides, los senos preauriculares, los dermatofibromas, etc. Con respecto a esto, tenemos que en estudios previos se ha observado

que la tasa de precisión en el diagnóstico preoperatorio del pilomatrixoma es inferior al 49%<sup>3,23</sup>, variando desde 28.9% a 43%<sup>24-26</sup>; aunque otros estudios señalan que el diagnóstico preoperatorio correcto es hecho solo en el 21% de los casos<sup>27</sup>. Los errores diagnósticos más comunes son: quiste epidermoide (38%), inclusión dermoide (7%) tumores malignos (8%), hemangioma (5%) y lipoma (4%)<sup>28</sup>.

La ultrasonografía de partes blandas es una técnica no invasiva, de fácil acceso, que permite en forma sensible y específica apoyar el diagnóstico preoperatorio de pilomatrixoma; permite determinar, previo a la cirugía, la real extensión de la lesión y las capas cutáneas comprometidas. Ultrasonográficamente los pilomatrixomas tienen dos patrones de presentación. El primero es un nódulo bien definido con halo hipocogénico periférico, parcialmente calcificado o con microcalcificaciones. El segundo es un nódulo completamente calcificado, sin halo periférico y con intensa sombra acústica posterior<sup>28</sup>.

El diagnóstico de pilomatrixoma debe ser considerado cuando en el estudio ultrasonográfico se aprecia una masa bien definida que presenta focos ecogénicos internos y anillos hipocogénicos periféricos; o es una masa completamente ecogénica con fuerte sombra acústica posterior, la misma que es encontrada a nivel subcutáneo<sup>29</sup>. Un estudio reporta que el correcto diagnóstico preoperatorio fue realizado en el 33% basado en los hallazgos clínicos y en un 76% con ayuda del examen ultrasonográfico<sup>29</sup>.

Histopatológicamente, el pilomatrixoma se caracteriza por una masa compuesta por células basaloides, células fantasmas y focos de calcificación y a veces de osificación. Las

células fantasmas representan una anormal queratinización de las células basaloides. Los focos de calcificación y osificación aparecen progresivamente en las áreas eosinofílicas. Existe un aumento de los vasos de pequeño calibre y la epidermis suprayacente está atrófica. Algunas características histopatológicas varían con la edad del tumor, así en los tumores más antiguos, disminuye el número o están ausentes las células basaloides, ya que todas se han transformado en células fantasmas<sup>30</sup>. En 75% de estos tumores se aprecia depósitos de calcio en gránulos tanto entre las células sombra como en el estroma y entre 15% a 20% de los casos aparece osificación<sup>7,30,31</sup>.

La microscopía electrónica confirma que las células basaloides son células inmaduras del folículo piloso y que al madurar incorporan queratina, que las hace eosinofílicas y cuyo núcleo degenera hasta desaparecer<sup>30,31</sup>.

El curso clínico generalmente es benigno, aunque está descrita su transformación maligna<sup>27</sup>. No presenta regresión espontánea<sup>32</sup>, por lo que el tratamiento de elección consiste en la extirpación quirúrgica, siendo infrecuente la recidiva<sup>33</sup>. La incidencia de recidiva local es baja, y las variantes malignas son raras<sup>34</sup>. La mortalidad es infrecuente<sup>35,36</sup>, pero hay casos reportados localmente invasivos que pueden causar metástasis visceral y muerte<sup>37</sup>.

Se presenta el caso por sus características clínicas y evolución inusuales para pilomatrixoma. El paciente no presentó enfermedad asociada, fue tratado quirúrgicamente con buen resultado. Después de seis meses de seguimiento no se ha evidenciando recurrencias locales ni signos o síntomas sistémicos agregados.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- MENCIA-GUTIÉRREZ E, GUTIÉRREZ-DÍAZ E, GARCÍA-SUÁREZ E, RICOY R. Eyelid Pilomatrixomas in young adults: A report of 8 Cases. *Cutis* 2002; 69: 23-26.
- ENRIQUEZ J, CORTE L, RAMOS-GARIBAY A, JURADO F. Pilomatrixoma gigante. Reporte de un caso. *Dermatología Rev Mex* 2007; 51: 154-157.
- PIROUZMANESH A, REINISCH JF, GONZALEZ-GOMEZ I, SMITH EM, MEARA JG. Pilomatrixoma: a review of 346 cases. *Plast Reconstr Surg* 2003; 112: 1784-1789.
- AVCI G, AKANM, AKOZ T. Simultaneous multiple pilomatrixomas. *Pediatric Dermatol* 2006; 23: 157-162.
- TINCOPA O, PADILLA H, LLERENA C, PLASENCIA A. Pilomatrixoma aspectos clínicos e histopatológicos. *Dermatol Peru* 1997; 7: 12-22.
- ROOK A, WILKINSON D, EBLING F, CHAMPION R, BURTON J. *Tratado de Dermatología*. Fourth Ed, Doyma 1989; 2605.
- ELDER D, ELENITSAS R, RAGSDALE B. *Lever's Histopathology of the skin*. Eighth edition. Buenos Aires, República de Argentina: Editorial intermédica; 1997. pp. 757-758.
- WESTON W, LANE A, MORELLI J. *Color Textbook of Pediatric Dermatology*. Second Ed, Mosby-Year Book, Inc 1996; 186-92.
- CHAN E. Pilomatrixomas contain activating mutations in Bcatenin. *J Am Acad Dermatol* 2000;43: 701
- CRIBIER B, PELTRE B, GROSSHANS E, et al. On the regulation of hair keratin expression: Lessons from studies in pilomatrixomas. *J Invest Dermatol* 2004;122:1078-84.

11. KUROKAWA I, KUSUMOTO K, BESSHO K, et al. Immunohistochemical expression of bone morphogenetic protein-2 in pilomatricoma. *Brit J Dermatol* 2000;143:754.
12. HIROTA S, ASADA H, KOHRI, et al. Possible role of osteopontin in deposition of calcium phosphate in human pilomatricomas. *J Invest Dermatol* 1995;105:138.
13. DE LA TORRE JP, SAIZ A, GARCIA-ARPA M, RODRIGUEZ-PERALTO JL. Pilomatricomal Horn: A New Superficial Variant of Pilomatricoma. *Am J Dermatopathol*. 2006 Oct;28(5):426-428.
14. YIQUN J, JIANFANG SJ. Pilomatricoma with a bullous appearance. *Cutan Pathol*. 2004 Sep;31(8):558-60.
15. FETIL E, SOYAL C, MENDERES A, et al. Bullous appearance of pilomatricoma. *Dermatol Surg* 2003; 29: 1066-1067.
16. MONTEAGUDO B, LEÓN E, DURANA C, et al. Anetodermal pilomatricoma. *An Pediatr (Barc)* 2006; 64:181-182.
17. FERNÁNDEZ-FLORES A, GONZÁLEZ-MONTERO JM. Anetodermic variant of pilomatricoma. *Int J Dermatol* 1998; 12: 54-5.
18. DEL POZO J, MARTÍNEZ W, YEBRA-PIMENTEL MT, et al. Lymphangiectatic variant of pilomatricoma. *J Eur Acad Dermatol Venérelol* 1999; 8: 88-90.
19. TAKAMITSU O, YUKO N, SHINICHI W. Perforating pilomatricoma in process of total elimination. *J Am Acad Dermatol* 2003;49:146-7.
20. WEEDON D. *Skin Pathology*. First Ed, Churchill Livingstone 1999; 722-3, 433.
21. HOLME SA, HOLT PJ. The first case of Exophytic Pilomatricoma in an asian male. *Ped Dermatol* 2001; 18: 498-500.
22. YONG-KWANG T. Exophytic pilomatricoma. *Ped Dermatol* 2003; 20: 373.
23. LAN MY, LAN MC, HO CY, LI WY, LIN CZ. Pilomatricoma of the head and neck: a retrospective review of 179 cases. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*. 2003;129(12):1327-30.
24. JACOBSEN AS, BOWEN J, BRUCE J, et al. The calcifying epithelioma of Malherbe in children: a 15 year experience. *Pediatr Surg Int* 1995;10:44-5.
25. WELLS NJ, BLAIR GK, MAGEE JF, et al. Pilomatricoma: a common, benign childhood skin tumour. *Can J Surg* 1994;37:483- 6.
26. COLVER GB, BUXTON PK. Pilomatricoma an elusive diagnosis. *Int J Dermatol* 1988;27:177- 8.
27. JULIAN CG, BOWERS PW. A clinical review of 209 pilomatricomas. *J Am Acad Dermatol* 1998; 39: 191-195.
28. WHITTLE C, MARTÍNEZ W, BALDASSARE G, SMOJE G, BOLTE K, BUSEL D, et al. Pilomatricoma: Diagnóstico ecotomográfico *Rev Méd Chile* 2003; 131: 735-740
29. YOUNG J, WHA S, MIN S. The Common Ultrasonographic Features of Pilomatricoma. *J Ultrasound Med* 24:1397-1402.
30. FITZPATRICK T, EISEN A, WOLFF K, FREEDBERG I, AUSTEN K. *Dermatology in General Medicine*. Fourth Ed, McGraw-Hill, Inc 1993; 888-9.
31. WEEDON D. *Skin Pathology*. First Ed, Churchill Livingstone 1999; 722-3, 433.
32. CAMIÑA I, LAPETRA C, RUEDA JA, et al. Múltiples pilomatricomas asociados a enfermedad celiaca. *Anales de Pediatría* 2004;60: 381-3.
33. HURWITZ S. *Clinical Pediatric Dermatology. A textbook of skin disorders of Childhood and Adolescence*. Second Ed, WB Saunders Company 1993; 225-6.
34. RAO J, LIN A. Pilomatricoma 27 Feb 2002 update. World Wide Web URL: [www.emedicine.com/derm/topic329.htm](http://www.emedicine.com/derm/topic329.htm).
35. Waxtein L, Vega E, Alvarez L, et al. Malignant pilomatricoma: a case report. *Int J Dermatol* 1998;37:538-40.
36. SASSMANNSHAUSEN J, CHAFFINS M. Pilomatric carcinoma: A report of a case arising from a previously excised pilomatricoma and a review of the literature. *J Am Acad Dermatol* 2001;44:358-61.
37. KHAMMASH M, TODD D, ABALKHAIL A. Concurrent pilomatric carcinoma and giant pilomatricoma. *Aust J Dermatol* 2001;42:120-3.