

Pilomatrixoma

Pilomatrixoma

MARIELA TOLIBIA* Y NORBERTO GIANINI**

Caso clínico

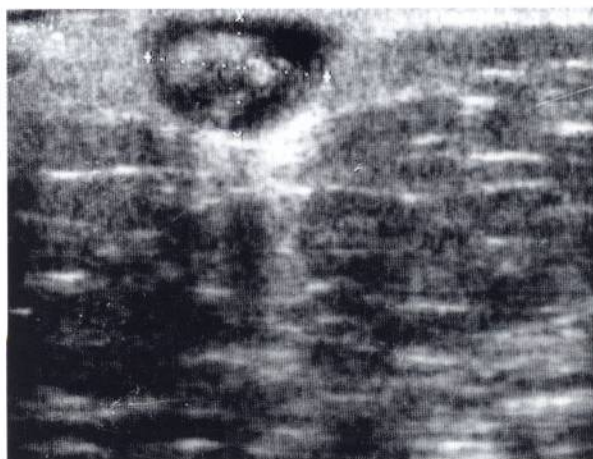
Niña de 6 años de edad que presenta una tumoración palpable en antebrazo derecho, de consistencia dura y coloración azulada, de aproximadamente diez meses de evolución, indolora. Se realiza una ecografía de partes blandas y se observa sobre formación palpable una imagen ovoidea, de 12 x 8 mm, de contornos regulares, con halo hipoecoico, de ecoestructura heterogénea con calcificaciones en su interior, con refuerzo de los ecos posteriores, ubicado en la hipodermis (Figura). Diagnóstico presuntivo: pilomatrixoma.

La paciente no presentaba enfermedades asociadas. Pasados seis meses no hubo cambios significativos y hasta el momento se mantiene conducta expectante.

Comentario

El pilomatrixoma, también conocido como epiteloma calcificado de Malherbe, es una neoplasia cutánea benigna que se describió en 1880 como epiteloma calcificado de las glándulas sebáceas. En 1942 se comprobó que existía diferenciación hacia células de la corteza pilosa, hecho confirmado más tarde por microscopía electrónica. En 1961, Forbis y Hewling plantearon su verdadero origen en la matriz del folículo piloso y propusieron el término de pilomatrixoma (etimológicamente correcto: "matriz" del latín *matrix* y "pelo" del latín *pilus*).

Aunque puede aparecer a cualquier edad, presenta dos picos de incidencia, el más frecuente en las primeras dos décadas de la vida (aproximadamente el 60%) y otro entre la sexta y la séptima. Predomina ligeramente en el sexo femenino sobre todo en los más jóvenes. Se trata de un tumor frecuente que corresponde al 10% de los tumores cutáneos de la edad pediátrica.



La etiología es desconocida. Sin embargo, se ha determinado como un posible factor implicado en su aparición al gen *CTNNB1*, que implica una alteración de la regulación de la β -catenina, proteína que participa en las uniones adherentes intercelulares.

El pilomatrixoma se caracteriza histopatológicamente por ser un tumor bien delimitado, a veces incluso encapsulado, que se ubica en la dermis inferior y que se extiende hacia el tejido subcutáneo. Está conformado por islas o bandas irregulares de células epiteliales y estroma conectivo conformado por vasos sanguíneos, infiltrado inflamatorio mixto, células gigantes de cuerpo extraño y a veces depósito de hemosiderina, melanina y calcio. Ocasionalmente están presentes pelos inmaduros como estructuras redondas eosinofílicas y birrefringentes. Algunas características histopatológicas varían con la edad del tumor. En los tumores más antiguos, disminuye el número o están ausentes las células basaloides, ya que todas se han transformado en células fantasmas. En 75% de estos tumores se aprecia depósitos de calcio en gránulos tanto en las células sombra como en el estroma y entre 15 y 20% de los casos aparece osificación. 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.

*Médica Pediatra. Especialista en Diagnóstico por Imágenes en Pediatría. Docente SAUMB. e-mail: marielatolia@saumb.org.ar

**Director del Curso de Ecografía en Pediatría y Neonatología. SAUMB.

Pueden localizarse en cualquier parte del cuerpo, pero más de 50% de las lesiones aparecen en cabeza, cuello y extremidades superiores.

La presentación clínica más habitual corresponde a una lesión dérmica o subcutánea, con morfología de pápula o nódulo, de consistencia firme a la palpación, debido a su frecuente calcificación secundaria. Su tamaño es variable de 5 a 50 mm de diámetro y está cubierto por piel normal o atrófica, a veces con un tinte rojo, blanquecino o azulado. A la palpación, presenta bordes netos, y muchas veces se acompaña del llamado signo de la «tienda de campaña», que aparece cuando se presiona el nódulo entre los dedos y la piel que lo recubre se pliega formando ángulos y facetas.

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. En el caso de malignización, el tumor tiene clínicamente un comportamiento agresivo concordante con su apariencia histopatológica. Existen en la literatura alrededor de 30 casos descritos de esta variante maligna, denominada pilomatrixcarcinoma, la cual raramente metastatiza.

Una variante poco frecuente, es la denominada pilomatrixoma anodérmico, que se presenta como un nódulo solitario duro, que se palpa dentro de un saco de consistencia blanda, debido al gran componente linfático y al tejido conectivo laxo que lo rodea.

Otro tipo de pilomatrixoma, es el perforante, caracterizado porque el tumor elimina material calcificado en forma transepidermica.

Los pilomatrixomas múltiples (2 - 3,5% de los casos) se presentan en algunas familias con herencia variable y también pueden asociarse a otras enfermedades, como distrofia miotónica, síndrome de Gardner, carcinoma medular de tiroides y síndrome de Rubinstein-Taybi, defectos del cierre esternal y trastornos leves de la coagulación. De todas formas, también existen pacientes con pilomatrixomas múltiples en los que no es posible identificar otras anomalías asociadas.

El diagnóstico de pilomatrixoma es clínico. Muchas veces es subdiagnosticado al confundirlo con lesiones cutáneas más comunes. Entre los diagnósticos diferenciales se destacan el quiste epidermoide (38%), inclusión dermoide (7%), tumores malignos (8%), hemangioma (5%) y lipoma (4%).

El curso clínico del pilomatrixoma suele ser benigno con estabilización de su crecimiento. La transformación maligna es excepcional y ha sido escasamente comunicada en la bibliografía solo en pacientes de edad avanzada. El pilomatrixoma no presenta regresión espontánea, por lo que la resección quirúrgica corresponde al tratamiento definitivo, con baja tasa de recidiva. No obstante, la conducta puede ser expectante en casos de pilomatrixoma de pequeño tamaño, asinto-

máticos, no complicados, sin infección a repetición, y sin implicancias anatómicas o cosméticas importantes.

Actualmente hay exámenes no invasivos que permiten una mejor aproximación diagnóstica, entre ellas la ecotomografía de alta resolución de partes blandas que permite confirmar y aumentar el rendimiento del diagnóstico clínico.

Whittle P C y colaboradores demostraron ecográficamente que la ubicación dentro de la piel se da con mayor frecuencia en la hipodermis (62%) a diferencia de lo señalado en la literatura que la describe más en la unión dermohipodérmica, este hallazgo coincide con el paciente que nosotros presentamos.

El pilomatrixoma en general se presenta como un nódulo de contornos regulares, oval o redondeado, en su mayoría ecogénico o hiperecogénico, puede presentar halo hipocogénico periférico (60%) y con sombra acústica posterior por la presencia de calcificaciones. Estas últimas están presentes en 98%, ya sea como microcalcificaciones aisladas, o como un nódulo parcial o totalmente calcificado. La ausencia de microcalcificaciones no excluye su diagnóstico.

En el trabajo citado anteriormente se describen dos formas de presentación. La primera es una lesión bien delimitada, con halo hipocogénico periférico, que presenta microcalcificaciones aisladas o está parcialmente calcificado. La segunda es un nódulo totalmente calcificado con intensa sombra acústica posterior, el cual no presenta halo periférico. En algunos casos se pueden asociar cambios inflamatorios periféricos que son detectables por ultrasonido. La presencia de estructuras vasculares intralesionales es un hallazgo de excepción, pero sí pueden existir vasos peritumorales.

Para el estudio se requiere de transductores de alta resolución, al menos de 12 MHz, que permiten una mejor definición de los planos cutáneos y una mayor sensibilidad en la detección de las microcalcificaciones.

En conclusión el ultrasonido es una técnica no invasiva, de fácil acceso, que permite en forma sensible y específica apoyar el diagnóstico preoperatorio de pilomatrixoma determinando la real extensión de la lesión y las capas cutáneas comprometidas.

Referencias

1. Cárdenas Bruno M, Gálvez H, Torres Gómez de Cádiz A et al. Pilomatrixoma en niños. Revisión de 107 casos. *Rev Cubana Pediatr* 2006; 78 (2) en línea http://bvs.sld.cu/revistas/ped/vol78_2_06/ped03206.htm [consulta: 01/11/12].
2. Concha M et al. Pilomatrixoma: una presentación clínica inusual. *Arch Argent Pediatr online* 2011; 109 (6): 116-8. [consulta: 28/10/12].
3. García-Arpa M, Vera-Iglesias E, García Rojo M et al. *Med Cutan Iber Lat Am* 2010; 38 (1): 48-51.
4. Mejía F y Pérez C. Pilomatrixoma: presentación clínica inusual. *Folia dermatol. Peru* 2007; 18 (2): 84-8.
5. Whittle P C et al. Pilomatrixoma. Diagnóstico ecotomográfico *Rev méd Chile* [en línea]. 2003; 131 (7): 735-40. [consulta: 04/11/12].