

ACTAS Derma-Sifiliográficas

Full English text available at
www.actasdermo.org



CARTAS CIENTÍFICO-CLÍNICAS

Pilomatrixoma gigante y ulcerado en un niño

Ulcerated Giant Pilomatrixoma in a Child

Sr. Director:

Presentamos el caso de un paciente varón de 7 años de edad que consulta por una lesión localizada en el brazo izquierdo de 2 años de evolución, que había aumentado de tamaño de forma abrupta en el último mes. En la ecografía doppler realizada un mes antes se visualizaba una imagen ecogénica de 1,6 × 1, 7 × 1 cm con sombra acústica posterior.

En la exploración se observó en el brazo izquierdo una lesión tumoral exofítica y pediculada, de consistencia pétreo, de 8 cm de diámetro, con pérdida de la piel suprayacente, quedando expuesta la superficie erosionada con un lecho sangrante de aspecto crateriforme (fig. 1). Se realizó una resonancia magnética nuclear (RMN) y una angiorresonancia, visualizándose una formación exofítica con un nódulo heterogéneo y un halo hipointenso dentro de un tejido hiperintenso, con gran cantidad de vasos tortuosos en su pedículo (fig. 2). Se realizó exéresis quirúrgica reconstruyendo el defecto mediante un colgajo de Dufourmentel. El estudio histopatológico demostró la presencia de «lóbulos de células basaloides con maduración hacia



Figura 1 Lesión tumoral exofítica pediculada, con superficie erosionada y sangrante.

la luz y formación de células con citoplasma abundante eosinófilo y láminas de detritus queratósicos eosinofílicos y queratinización de tipo pilar. Rodeando los lóbulos el estroma era fibroso con infiltrado inflamatorio mononuclear e histiocitario, con formación de células gigantes multinucleadas tipo cuerpo extraño. Se observaban numerosos focos de calcificación distrófica. Dichos hallazgos eran compatibles con el diagnóstico de pilomatrixoma gigante con reacción gigantocelular de tipo cuerpo extraño» (fig. 3). El paciente evolucionó favorablemente sin recidivas posteriores tras un año de seguimiento.

El pilomatrixoma es una neoplasia anexial benigna con diferenciación a células de la matriz del pelo, más frecuente en niños y a partir de la sexta década de la vida¹. Aunque de etiología desconocida, en el 75% de los casos se demostró una mutación en el gen de la beta catenina (gen CTNNB1), proteína de señalización involucrada en el desarrollo del folículo piloso².

Son nódulos que miden entre 1 a 1,5 cm, de crecimiento lento que habitualmente se calcifican, dando una coloración azulada a la piel suprayacente, pudiendo extruir material



Figura 2 Resonancia magnética nuclear: formación exofítica con un nódulo heterogéneo rodeado por halo hipointenso con gran vascularización en su pedículo.

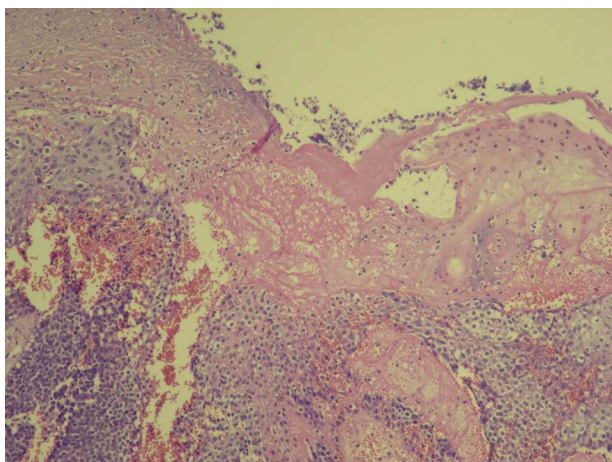


Figura 3 Histología: lóbulos de células basaloides con maduración hacia la luz y formación de células fantasmas. Hematoxilina eosina (100x).

cálcico³. Pueden ser múltiples o solitarios, y estos últimos se han descrito en síndromes genéticos como en síndrome de Turner, síndrome de Sotos, distrofia miotónica, síndrome de Rubinstein-Taybi, síndrome de Gardner, trisomía 9, síndrome del nevo basocelular y xeroderma pigmentoso⁴. Existen casos de pilomatrixomas múltiples en pacientes sanos⁵. Se han descrito otras variantes clínico-patológicas como la forma ampollar, anetodérmica, perforante/ulcerada y linfangiectásica o la forma maligna.

Se consideran gigantes los mayores de 5 cm. En la actualidad hay publicados solo 4 casos de pilomatrixomas gigantes⁶⁻⁷, 2 de ellos ulcerados y 2 con áreas de erosión, todos en la edad adulta. Hay 2 casos descritos de pilomatrixoma gigante asociados con hipercalcemia que se resolvieron tras la exéresis⁷.

El diagnóstico diferencial se plantea con el dermatofibrosarcoma protuberans, la calcinosis cutis, el osteoma cutis, los linfomas cutáneos, los sarcomas, los carcinomas espino-celulares y las metástasis cutáneas.

Hay que diferenciar la forma clínica gigante y ulcerada de su forma maligna. Se sospecha ante el crecimiento abrupto de una lesión previa que se ulcera y sangra. El grado y extensión de la infiltración, la necrosis, las figuras mitóticas atípicas, la invasión perineural o perivascular son indicadores de malignidad⁸.

Como exámenes complementarios la ecografía evidencia una lesión ecogénica con sombra acústica posterior. En este caso la RMN evaluó la extensión y evidenció una formación exofítica con hipervascularización, ya reportada en otro caso de pilomatrixoma gigante⁹.

El interés de presentar este caso de pilomatrixoma se debe al llamativo y abrupto crecimiento de la lesión, que nos

hizo pensar en un probable origen maligno y que se descartó con el resultado de la anatomía patológica.

Agradecimientos

Se agradece a los siguientes doctores, quienes han participado en la atención y resolución del caso clínico presentado: Dr. Adrián Martín Pierini, Dra. Amelia Laterza y Dra. Fabiana Lubieniecki, del Hospital Nacional de Pediatría Prof. Dr. JP Garrahan.

Bibliografía

1. Julian CG, Bowers PW. A clinical review of 209 pilomatricomas. *J Am Acad Dermatol.* 1998;39:191-5.
2. Gilaberte Y, Ferrer-Lozano M, Olivan MJ, Coscojuela C, Abascal M, Lapunzina P. Multiple giant pilomatricoma in familial Sotos Syndrome. *Pediatr Dermatol.* 2008;25:121-4.
3. Khammash M, Todd D, Abalkhail A. Concurrent pilomatrix carcinoma and giant pilomatrixoma. *Austral J Dermatol.* 2001;42:120-3.
4. Uchimiya H, Kanekura T, Gushi A, Fukumaru S, Baba Y, Kanzaki T. Multiple giant pilomatricoma, letter to the editor. *J Dermatol.* 2006;33:644-5.
5. Fernández Arias FJ, Marco RM, Heras Tabernero JA, Muñoz Marcos D, Barba Diaz L, Martínez Murillo P, et al. Pilomatricoma múltiple. Casos breves. *Actas Dermosifiliogr.* 2000;91:529-30.
6. Kovacic M, Rudic M, Nekić I, Lisica-Sikić N, Kranjčec Z, Simurina T. Giant pilomatrixoma (benign calcifying epithelioma of Malherbe) of the neck and face. *Dermatology Surgery.* 2007;33:340-3.
7. Yamauchi M, Yotsuyanagi T, Saito T, Ikeda K, Urushidate S, Higuma Y. Three cases of giant pilomatrixoma-considerations for diagnosis and treatment of giant skin tumours with abundant inner calcification present on the upper body. *J Plastic Reconstr Aesthet Surg.* 2010;63:e519-24.
8. Huerva V, Sanchez C, Asenjo J. Large, rapidly growing pilomatrixoma of the upper eyelid. *Ophthal Plast Reconstr Surg.* 2006;22:401-3.
9. Lozzi GP, Soyer HP, Freuhauf J, Massone C, Helmut K, Ketty P. Giant pilomatricoma. *Am J Dermatopathol.* 2007;29:286-9.

P. Stefano^{a,*}, S. Apa^b y B. Balancini^c

^a Servicio de Dermatología, Hospital Nacional de Pediatría Dr. Prof. JP Garrahan, Buenos Aires, Argentina

^b Servicio de Cirugía Plástica, Hospital Nacional de Pediatría Dr. Prof. JP Garrahan, Buenos Aires, Argentina

^c Servicio de Diagnóstico por Imágenes, Hospital Nacional de Pediatría Dr. Prof. JP Garrahan, Buenos Aires, Argentina

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: paoladermatologia@yahoo.com.ar (P. Stefano).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.ad.2013.01.001>