

IMÁGENES EN PEDIATRÍA

Hamartoma meningotelial en cuero cabelludo

Meningothelial hamartoma of the scalp

P.J. García Cuesta^{a,d}, V. Pitarch Esteve^{b,d}, J. Solares Cambres^{c,d}, F.J. Romero Sala^{a,d} e
I. Arroyo Carrera^{a,d,*}

^a Servicio de Pediatría, Hospital San Pedro de Alcántara, Cáceres, España

^b Sección de Cirugía Pediátrica, Hospital San Pedro de Alcántara, Cáceres, España

^c Servicio de Anatomía Patológica, Hospital San Pedro de Alcántara, Cáceres, España

^d Centro de Investigación Biomédica en Red de Enfermedades Raras (CIBERER), Madrid, España

Disponible en Internet el 23 de noviembre de 2012

Varón con diagnóstico ecográfico prenatal de agenesia renal derecha. Al nacimiento presenta en cuero cabelludo nódulo cutáneo sobrelevado, redondeado, de consistencia blanda, de 1 cm de diámetro, recubierto de pelo más denso y fuerte, localizado a nivel de la línea media interparietal posterior cerca de la línea occipital (fig. 1). Asintomático.

Resonancia magnética: imagen de 10 mm en partes blandas de la región parietoccipital, hipointensa en T1, hiperintensa en T2 con trayecto lineal hacia el diploe óseo íntegro. Extirpación de la lesión a los 16 meses. Diagnóstico anatomopatológico: hamartoma meningotelial ectópico, escisión completa (fig. 2).

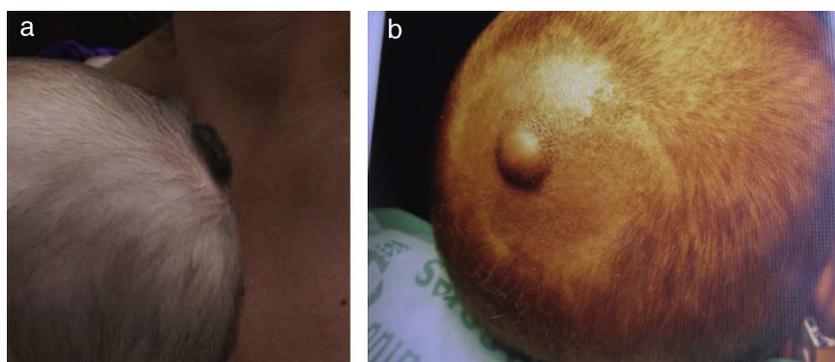


Figura 1 Aspecto clínico de la lesión. a) Nódulo cutáneo sobrelevado de 1 cm de diámetro en cuero cabelludo, de consistencia blanda, cubierto de pelo denso y fuerte. b) Lesión rasurada previa a cirugía.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: IARROY@telefonica.net (I. Arroyo Carrera).

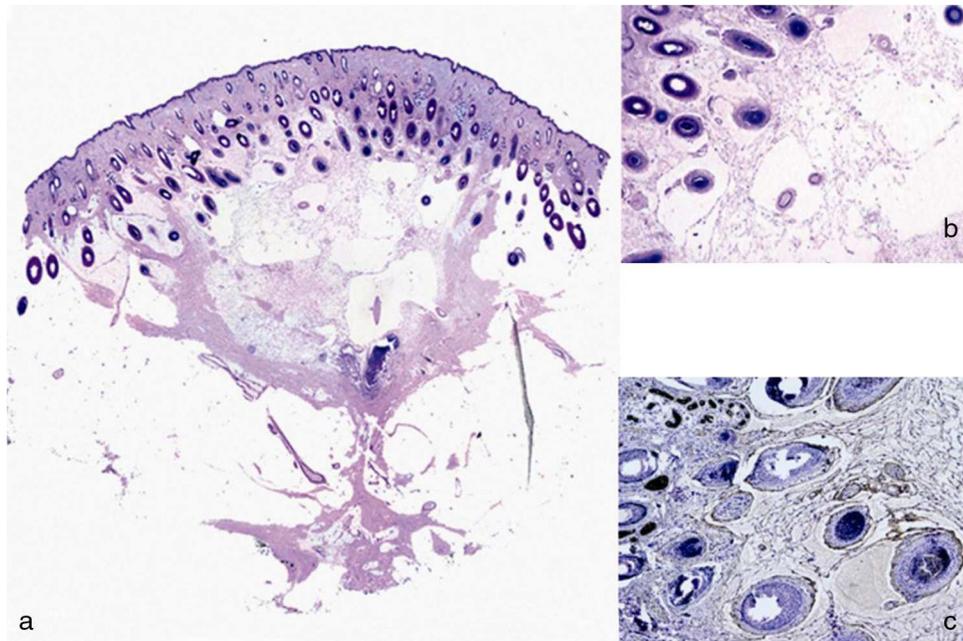


Figura 2 Histología de la lesión. a) Lesión relativamente circunscrita en dermis superficial de aspecto microquístico, con zona focalmente calcificada en dermis profunda que recuerda a cuerpos de psamoma. En profundidad se continúa con un tracto fibroso. b) Múltiples espacios pseudovasculares revestidos por células aplanadas (c) que muestran positividad frente a antígeno de membrana epitelial (EMA), lo que identifica su origen meníngeo y no endotelial.

La presencia de células meningoteliales fuera del sistema nervioso central es un fenómeno excepcional. En el hamartoma meningotelial se localizan en la piel, habitualmente de cuero cabelludo, con presencia de varios tipos de tejidos dentro de la lesión: conectivo, vascular y meningotelial. Solo hemos identificado 17 casos en la literatura¹⁻⁴; las lesiones son, en la mayoría de los pacientes, nódulos solitarios circunscritos que se diagnostican antes de los 5 años, sin extensión generalmente más allá del tejido subcutáneo, y tamaño entre 0,5 y 3,5 cm. El signo del collarite del pelo nos debe alertar de la posible presencia de tejido neural ectópico, asociado o no a alteración del sistema nervioso central subyacente. El diagnóstico es histológico. El diagnóstico diferencial incluye fundamentalmente lesiones de origen vascular y aplasia cutis membranosa, el meningioma ectópico está compuesto exclusivamente de meningoepitelio y estroma. El tratamiento debe ser la escisión completa.

La asociación con agenesia renal derecha es probablemente casual.

Bibliografía

1. Suster S, Rosai J. Hamartoma of the scalp with ectopic meningothelial elements. *Am J Surg Pathol.* 1990;14:1-11.
2. Di Tommaso L, Fortunato C, Eusebi V. Meningothelial hamartoma located in the forehead. *Virchows Arch.* 2003;442:509-10.
3. Ferran M, Tribó MJ, González-Rivero MA, Alameda F, Pujol RM. Congenital hamartoma of the scalp with meningothelial, sebaceous, muscular, and immature glandular components. *Am J Dermatopathol.* 2007;29:568-72.
4. Curran-Melendez SM, Dasher DA, Groben P, Stahr B, Burkhart CN, Morrell DS. Case report: Meningothelial hamartoma of the scalp in a 9-year-old child. *Pediatr Dermatol.* 2011;28:677-80.