

CARTA AL EDITOR

Pilomatrixoma gigante: un tumor benigno con una presentación poco frecuente

Giant pilomatrixoma: A benign tumour with a rare presentation

Sr. Editor:

El pilomatrixoma o epiteloma calcificado de Malherbe es un tumor benigno derivado de las células de la matriz pilosa descrito en 1880¹. Es más frecuente en niños y adultos jóvenes, representando uno de los tumores cutáneos más frecuentes en la edad pediátrica. Clínicamente, se presenta como un nódulo solitario de consistencia dura, con un diámetro que varía entre 0,5 y 3 cm. Ocasionalmente, puede ser una lesión de mayor tamaño, habiéndose descrito casos en la literatura de hasta 15 cm²⁻⁴.

Presentamos el caso de una niña de siete años, sin antecedentes patológicos de interés, que consultó por presentar una lesión tumoral asintomática en el hombro derecho. En la exploración se objetivaba un nódulo subcutáneo de consistencia dura que clínicamente era compatible con un pilomatrixoma. Tres meses después, consultó de nuevo por rápido de crecimiento de la lesión. En la exploración física se evidenciaba una lesión tumoral de unos 4 cm de diámetro, bien delimitada, de consistencia dura, no adherida a planos profundos y con una zona central ulcerada (fig. 1). El diagnóstico diferencial inicial incluyó un pilomatrixoma, un rhabdomyosarcoma, un fibroblastoma de células gigantes o una fascitis nodular. Se extirpó la lesión y el estudio anatomopatológico reveló una tumoración sólida bien delimitada, formada por una zona periférica con células basaloides y una parte central con células eosinófilas (fig. 2). Las células basaloides no mostraban atipia citológica. En la zona central se evidenciaban células con citoplasma eosinófilo y pérdida del núcleo (células fantasmas). Entre ambos tipos celulares existían células transicionales. Con estos hallazgos clinicopatológicos, se estableció el diagnóstico de pilomatrixoma gigante.

Ocasionalmente, los pilomatrixomas pueden aparecer como lesiones de presentación atípica, hecho que dificulta su diagnóstico clínico. Se han descrito variantes clínicas como el linfangiectásico, anetodérmico o aquellos que simulan otras lesiones tumorales, como carcinomas basocelulares o espinocelulares¹. Así mismo, se ha descrito el pilomatrixoma gigante, donde se incluyen aquellas lesiones que se



Figura 1 Lesión tumoral de gran tamaño, de consistencia dura y con una zona central ulcerada.

presentan con más de 3 cm. En raras ocasiones presentan ulceración, denominándose pilomatrixomas perforantes^{5,6}. Zulaica et al.⁷ describieron la eliminación transepidérmica, fenómeno biológico por el cual un cuerpo extraño o endógeno irritante es eliminado a través de la epidermis, causando ulceración. Lo et al.⁸ indicaron que la localización superficial de los pilomatrixomas podría ser uno de los factores causales de la eliminación transepidérmica.

Dada la diversidad clínica con la que pueden presentarse estos tumores, es necesario realizar en diagnóstico diferencial con otras lesiones benignas (como quistes epidérmicos, dermatofibromas, calcinosis cutis y fascitis nodular) e incluso con neoplasias malignas (como dermatofibrosarcoma protuberans, rhabdomyosarcoma, fibroblastoma de células gigantes, metástasis, carcinoma basocelular y espinocelular), para lo cual será necesario realizar un estudio anatomopatológico de la lesión². Desde el punto de vista histológico, el principal diagnóstico diferencial se plantea con el carcinoma pilomatricial y el pilomatrixoma proliferante. El carcinoma pilomatricial es una neoplasia aneural maligna poco frecuente, que se caracteriza por presentar un patrón infiltrativo, con células basaloides de mayor tamaño y con marcado pleomorfismo nuclear. El índice mitótico suele ser alto, sin embargo, el número de figuras mitóticas no permite diferenciar el pilomatrixoma del carcinoma pilomatricial². Así mismo, debemos realizar el

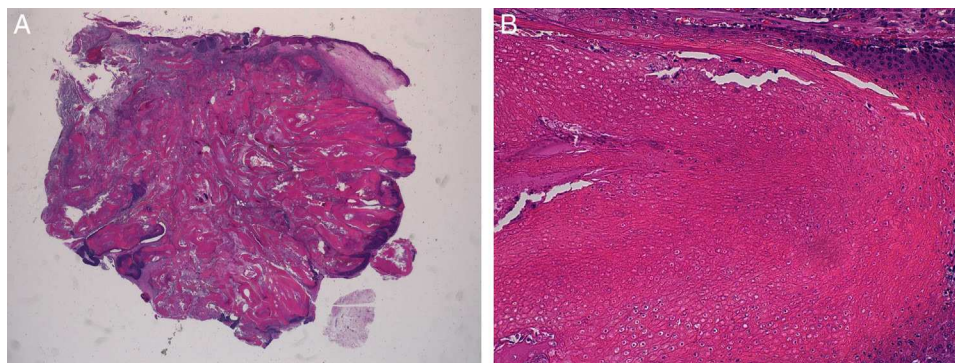


Figura 2 A) Tumoración sólida bien delimitada, formada por una zona periférica con células basaloides y una parte central con células eosinófilas. B) Células con citoplasma eosinófilo y pérdida del núcleo (células fantasma) junto con células transicionales.

diagnóstico diferencial con el pilomatrixoma proliferante, descrito en 1997 por Kaddu et al. como una variante histopatológica del pilomatrixoma⁹. Se caracteriza por la presencia de mayor número de células basaloides, que muestran atipia nuclear y abundantes mitosis, y menor cantidad de células fantasma. Es controvertido si esta variante podría representar un precursor del carcinoma pilomatricial¹⁰.

En conclusión, los pilomatrixomas son neoplasias benignas epiteliales frecuentes en la infancia, que de forma ocasional pueden tener una presentación atípica. En pilomatrixomas gigantes y ulcerados como que el presentamos, se recomienda realizar la extirpación y un estudio histológico para descartar otras neoplasias malignas.

Bibliografía

1. Julian CG, Bowers PW. A clinical review of 209 pilomatricomas. *J Am Acad Dermatol.* 1998;39:191-5.
2. Lozzi GP, Soeyr HP, Fruehauf J, Massone C, Kerl H, Peris K. Gigant pilomatricoma. *Am J Dermatopathol.* 2007;29:286-9.
3. Avci G, Akanm Akoz T. Simultaneous multiple pilomatricomas. *Pediatric Dermatol.* 2006;23:157-62.
4. Piel S, Denisjuk N, Schadendorf D, Dissemmond J. Giant pilomatricoma: A benign tumor in an uncommon presentation. *J Pediatr.* 2009;154:623.
5. Alli N, Güngör E, Artüz F. Perforating pilomatricoma. *J Am Acad Dermatol.* 1996;35:116-8.
6. Ohnishi T, Nakamura Y, Watanabe S. Perforating pilomatricoma in a process of total elimination. *J Am Acad Dermatol.* 2003;49:S146-7.
7. Zulaica A, Peteiro C, Quintas C, Pereiro Jr M, Toribio J. Perforating pilomatricoma. *J Cutan Pathol.* 1988;15:409-11.
8. Lo JS, Guitart J, Bergfeld WF, Benedetto EA, Mehle AL. Perforating pilomatricoma: A case report. *Cutis.* 1989;44:130-2.
9. Kaddu S, Soyer HP, Wolf IH, Kerl H. Proliferating pilomatricoma. *J Cutan Pathol.* 1997;24:228-34.
10. Byun JW, Bang CY, Yang BH, Song HJ, Lee HS, Shin JH, et al. Proliferating pilomatricoma. *Am J Dermatopathol.* 2011;33:754-5.

B. de Unamuno*, R. Ballester, P. Hernández,
I. Febrer y V. Alegre

Servicio de Dermatología, Hospital General Universitario de Valencia, Valencia, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: blancaunamuno@yahoo.es
(B. de Unamuno).