

Resolución del caso presentado en el número anterior Pilomatrixoma

Pilomatrixoma

Dra. María L. Gioseffi^a, Dra. Carolina Marotta^b y Dr. José G. Casas^c

<http://dx.doi.org/10.5546/aap.2016.597>

CASO CLÍNICO

Niña de 4 años de edad, sana, que consultó a su pediatra de cabecera por presentar una tumoración pequeña en la cara posterior del lóbulo de la oreja. Nunca había efectuado una perforación para el uso de aros.

La lesión tenía 15 días de evolución, había crecido con celeridad en este lapso y era indolora.

Al momento de la inspección, se observó una masa de aspecto nodular y exofítica con límites bien definidos. Se asentaba sobre piel

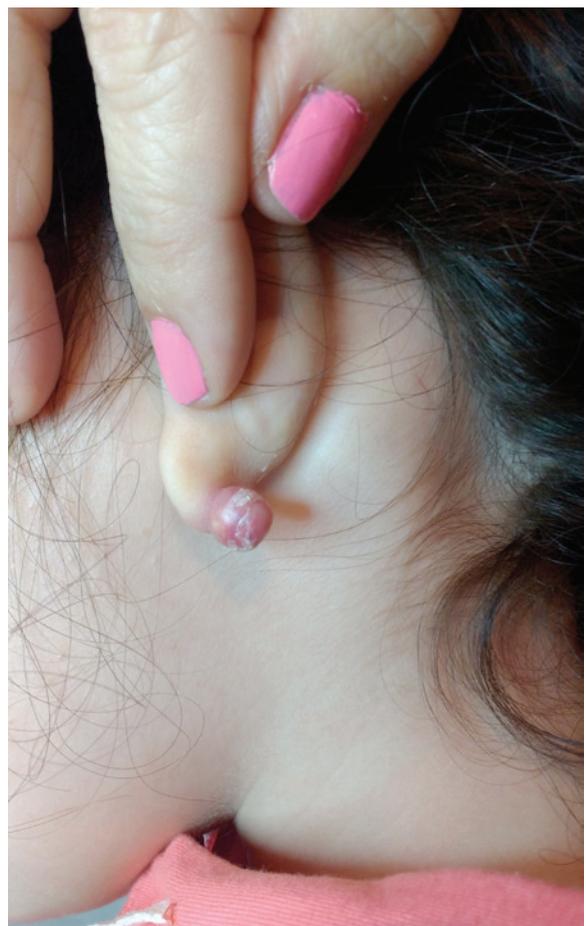
sana; medía 0,7 cm de diámetro y era sésil. El color fue inicialmente rojizo (*Figura 1*) y, al momento de la consulta, se observó más pálido, con tono eritematovioláceo y escamas aisladas blanquecinas en la superficie (*Figura 2*). La palpación reveló consistencia duroelástica. Registró un episodio aislado de sangrado sin trauma previo.

La sospecha clínica inicial del pediatra fue granuloma piógeno, pero el cambio de color y de la consistencia alejó esta posibilidad cuando fue evaluada en Dermatología Pediátrica.

FIGURA 1. Lesión inicial en el lóbulo de la oreja



FIGURA 2. Evolución de la tumoración



- Sección Dermatología Pediátrica del Departamento de Pediatría. Hospital Italiano de Buenos Aires.
- Ex residente de Pediatría del Hospital de Niños Ricardo Gutiérrez. Secretaria del Comité de Pediatría Ambulatoria de la Sociedad Argentina de Pediatría.
- Profesor consulto titular. Departamento de Patología. Facultad de Medicina. Universidad de Buenos Aires.

Correspondencia:

Dra. María L. Gioseffi, lauragioseffi@fibertel.com.ar

Financiamiento: Ninguno.

Conflicto de intereses: Ninguno que declarar.

Recibido: 20-6-2016

Aceptado: 28-6-2016

Ante la imposibilidad de realizar clínicamente un diagnóstico de certeza y dadas las características de la tumoración y su velocidad de crecimiento, se decidió su extirpación.

La histopatología reveló el diagnóstico de pilomatrixoma.

El informe anatomopatológico mostró: “piel con proliferación de células epiteliales pequeñas, basófilas, que se cornifican y adoptan el característico aspecto de las denominadas células sombra. En su vecindad, se observa reacción granulomatosa gigantocelular” (Figura 3).

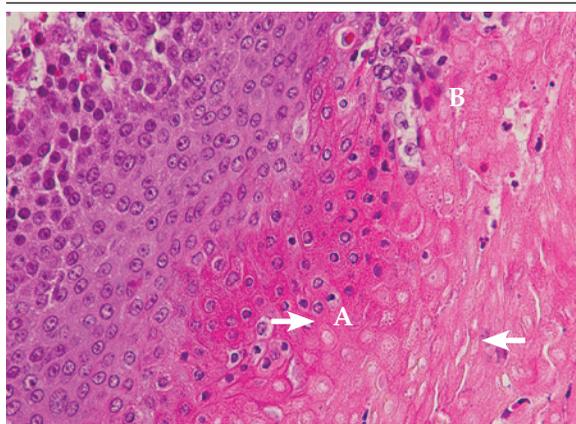
Pilomatrixoma

El pilomatrixoma (del latín *matrix*, “matriz”, *pilus*, “pelo”, y *oma*, “tumor”) o epitelioma calcificado de Malherbe es un tumor subcutáneo aneural benigno que proviene de la matriz del folículo piloso.

Es más frecuente en la infancia y en los primeros años de la adolescencia. Predomina levemente en el sexo femenino. Constituye el 10% de los tumores cutáneos en la edad pediátrica. Se desconoce la etiología.

La forma clínica más común está constituida por una pápula o un nódulo solitario profundo, ubicado a nivel subcutáneo o dérmico. En raras ocasiones, el nódulo es más superficial y, excepcionalmente, protruye. Suele ser único y pequeño, desde 0,5 hasta 3 cm. La localización más frecuente es en la cabeza, el cuello y los miembros superiores. La piel suprayacente es sana y puede adquirir coloración azulada. La palpación constata un nódulo de límites muy bien definidos, móvil y de consistencia firme o pétreo, debido al depósito de calcio en su tejido.

FIGURA 3. Histopatología de la lesión



A. Células sombra.

B. Reacción granulomatosa gigantocelular.

Aquellos pilomatrixomas más voluminosos exhiben el signo de la “tienda de campaña” del “sube y baja”: la presión de uno de sus extremos eleva el opuesto.

El aumento del tamaño del pilomatrixoma puede ser secundario a la formación de un hematoma.

Son asintomáticos y, generalmente, únicos. El crecimiento es lento y su detección suele ser un hallazgo accidental por la palpación del mismo paciente o de sus padres en los niños más pequeños.

El diagnóstico es clínico, pero la ecografía es un excelente método complementario para confirmarlo. Constata la presencia de un nódulo profundo en la hipodermis, de límites bien definidos con áreas de calcificación y un halo hipocogénico periférico. El principal diagnóstico diferencial es el quiste epidérmico.

La complicación más frecuente es la sobreinfección. No presenta regresión espontánea ni se han reportado casos de degeneración en la infancia.

Dada la excepcional transformación maligna, su carácter asintomático y el crecimiento lento, la escisión quirúrgica dependerá del impacto estético. La tasa de recidiva es baja.^{1,2}

Las formas clínicas inusuales corresponden a los pilomatrixomas anetodérmicos, perforantes, protruidos, múltiples o de crecimiento rápido.

La presencia de pilomatrixomas múltiples corresponde al 2%-3,5% de los casos y puede asociarse a distrofia miotónica, síndrome de Gardner, síndrome de Rubinstein-Taybi, trisomía 9. No obstante, en ocasiones, no se detectaron anomalías subyacentes.

La tasa de precisión diagnóstica previa al estudio anatomopatológico es menor del 50%. Un estudio reporta que el diagnóstico clínico correcto se efectuó en el 33% de los casos con los hallazgos clínicos y en el 76% mediante la ecografía. Los errores diagnósticos más comunes son quiste epidérmico, quiste dermoide, tumores malignos, hemangioma y lipoma.^{3,4}

Diagnóstico diferencial de un nódulo eritematoso de crecimiento rápido y/o con episodio de sangrado

Cicatriz queloide

En nuestra paciente, se descartó esta opción porque no hubo perforación ni herida previas en ese sitio.

No obstante, el lóbulo de la oreja, las áreas

deltoidea y preesternal son las zonas con mayor predisposición para contraer este tipo de cicatriz. Es un verdadero tumor muy pruriginoso que excede los límites de la lesión inicial e invade tejido sano.

Nevo de Spitz

Por diversas variables, tales como el aspecto nodular-angiomatoide, la localización y el rápido crecimiento, fue considerado entre los planteos diagnósticos. El episodio de sangrado aceleró su estudio.

Es el nevo menos frecuente de los nevos melanocíticos adquiridos. Aparece, generalmente, en las dos primeras décadas de la vida y la localización más común es en la cara. Su aspecto es nodular, rojizo y experimenta un rápido crecimiento. La evolución es benigna, pero es un simulador del melanoma.

Granuloma piógeno o botriomicoma

Fue la impresión diagnóstica inicial porque la lesión comenzó con aspecto rojo brillante, consistencia blanda y registró un episodio de sangrado. En breve, se tornó eritematoviolácea y más indurada. Ese dato desestimó esta posibilidad.

Es un tumor vascular benigno y adquirido; generalmente, secundario a un traumatismo o picaduras en áreas expuestas, tales como la cara, el cuello y las zonas periungueales. Es más frecuente en la infancia. Su aspecto es nodular, rojo brillante y de rápido crecimiento. La consistencia es blanda y muy friable, lo que genera frecuentes sangrados espontáneos o ante mínimos traumas.

Melanoma

Se consideró el diagnóstico de melanoma amelanótico por ser una lesión *de novo*, nodular, rojiza y por el antecedente de sangrado, aunque, estadísticamente, el riesgo es muy bajo.

Es muy raro en niños, pero su incidencia está en aumento y puede ser fatal. Solo el 2% de los melanomas corresponden a menores de 20 años y un 0,4%, a prepúberes.

La clásica regla ABCDE (asimetría, borde irregular, color variegado –varias tonalidades–, diámetro mayor de 6 mm, evolución sintomática) solo aplica para menos del 50% de los melanomas en la infancia. Un porcentaje amplio es amelanótico, con aspecto nodular rojizo o anaranjado y surgen sobre piel sana. Entonces, para su pesquisa en pediatría, se han sumado criterios adicionales ABCD (amelanótico, *bleeding* –sangrado–, color uniforme, *de novo*) con la intención de ampliar la sospecha y lograr el diagnóstico precoz.

CONCLUSIÓN

Motiva nuestra exposición comentar una presentación inusual del pilomatrixoma por su aspecto nodular, eritematoso, exóftico, rápido crecimiento y sangrado.

Destacamos la importancia de seleccionar adecuadamente aquellos casos que ameritan el estudio histopatológico para obtener la certeza diagnóstica.

Agradecimientos

Destacamos y agradecemos la efectividad del equipo de abordaje secuenciado que asistió a nuestra paciente con la acertada derivación del pediatra ya la participación del dermatólogo pediatra, cirujano plástico y dermatólogo.

Finalmente, compartimos las fortalezas que logra este diálogo conjunto: agiliza los tiempos médicos, construye un marco eficaz y continente para el niño y su familia, y hace más grata y fructífera nuestra labor profesional. ■

REFERENCIAS

1. Goldstein BG, Goldstein AO. Overview of benign lesions of the skin. Waltham: UpToDate; 2016. [Acceso: 28 de junio de 2016]. Disponible en: <http://www.uptodate.com/contents/overview-of-benign-lesions-of-the-skin>.
2. Prendiville JS, Krol AL. Diseases of the dermis and subcutaneous tissues. En: Schachner L, Hansen R, Happle R, Krafchik B, eds. *Pediatric Dermatology*. 3^{ra} ed. Filadelfia: Mosby; 2003. Págs.714-6.
3. Mejía F, Perez C. Pilomatrixoma: presentación clínica inusual. *Folia Dermatol Peru* 2007;18(2):84-8.
4. Concha M, Farías MM, Abarzúa A, Droppelmann N, et al. Pilomatrixoma: una presentación clínica inusual. *Arch Argent Pediatr* 2011;109(6):e116-8.