

Pilomatrixomas anetodérmicos. Presentación de un caso

Anetodermic pilomatricoma. Report of a case

Catalina Turchetto,¹ Geraldina Rodríguez Rivello,² Sandra García³ y Patricia Della Giovanna⁴

RESUMEN

El pilomatrixoma es un tumor relativamente frecuente con diferenciación a estructuras pilosas. Afecta preferentemente a mujeres en las dos primeras décadas de la vida.

Se localiza habitualmente en cabeza y miembros superiores, y se presenta como un nódulo solitario de diámetro variado, duro, cubierto de piel normal. Existen distintas variantes clínicas, entre ellas los pilomatrixomas anetodérmicos.

La anetodermia es una laxitud localizada de la piel debido a un debilitamiento de los tejidos conectivos dérmicos. Su asociación con el pilomatrixoma es infrecuente (*Dermatol. Argent.*, 2013, 19(5): 358-360).

Palabras clave:

pilomatricoma,
anetodermia.

ABSTRACT

Pilomatricoma is a relatively frequent tumor derived from hairy structures.

It affects mostly women in the first two decades of life.

It is usually located in the head and upper limbs, presenting as a solitary nodule with variable diameter, hard consistency, and covered with normal skin.

There are several clinical variants, including the anetodermal pilomatricoma.

Anetoderma is a localized skin laxity that occurs due to a weakening of the dermal connective tissue. Its association with pilomatricoma is uncommon (*Dermatol. Argent.*, 2013, 19(5): 358-360).

Keywords:

pilomatricoma,
anetoderma.

Fecha de recepción: 07/09/2013 | Fecha de aprobación: 22/10/2013

Caso clínico

Paciente de sexo femenino, de 18 años de edad, sin antecedentes patológicos de importancia. Consultó por lesiones cutáneas de 8 años de evolución, localizadas a nivel de miembros superiores y dorso.

Al examen físico se evidenció a nivel de cara antero-externa de brazo izquierdo un tumor de 3 cm de diámetro, cubierto por piel atrófica, plegada, eritematosa y brillante (foto 1). Si bien la consis-

¹ Médica residente de 2º año del Servicio de Dermatología

² Médica del Servicio de Dermatología

³ Médica de la Sección Anatomía Patológica

⁴ Médica del Servicio de Dermatología

Hospital Nacional Alejandro Posadas, Av. Presidente Arturo U. Illia 1684, El Palomar, Buenos Aires, República Argentina.

Correspondencia: Catalina Turchetto. catalinaturchetto@hotmail.com

tencia era blanda y depresible, en su interior se palpaba un tumor de consistencia duro pétrea, de superficie abollonada, y se evidenciaba el signo “en tienda de campaña” (foto 2). Se observó otra lesión de similares características y mismo tiempo de evolución a nivel de región dorsal derecha de 2 cm de diámetro. Además, presentaba una lesión, de 4 años de evolución, en cara anterior de brazo derecho que se caracterizaba por la presencia de un tumor, redondeado, de 1 cm de diámetro, superficie lisa, de consistencia duro pétrea y cubierto por piel normal. Todas las lesiones eran asintomáticas.

Los estudios radiográficos y ecográficos mostraron imágenes compatibles con calcificación localizada a nivel de partes blandas. Se realizó exéresis quirúrgica de todas las lesiones.

El estudio histopatológico por biopsia escisional de la lesión de mayor tamaño reveló epidermis normal, dermis papilar y reticular de aspecto laxo, con estructuras vasculares dilatadas y aumentadas en número, y con cúmulos de células conformados por dos poblaciones celulares distintas. Las más periféricas corresponderían a las células basaloideas y las centrales eran las células “sombra” o “fantasma” (foto 3).

Con tinción especial con Victorian Blue se pudo observar ausencia de las fibras elásticas a nivel dérmico (foto 4).

Comentarios

El pilomatrixoma es un tumor cutáneo benigno que se localiza preferentemente en la cabeza (51,5%) y menos frecuentemente en miembros superiores.¹ La edad de presentación es entre los 20 y 30 años, aunque puede hacerlo a cualquier edad, con ligero predominio en el sexo femenino (3:2).

Clínicamente se presenta como un tumor esférico, de consistencia duro pétrea, cubierto por piel normal, solitario. El signo clínico característico es “en tienda de campaña”, en el cual mediante la palpación, se hacen evidentes planos unidos por aristas que recuerdan a una piedra facetada, producto de la calcificación.² Se han descrito pilomatrixomas múltiples asociados a diferentes entidades de carácter hereditario³ como distrofia miotónica de Steinert, síndrome de Gardner y síndrome de Rubinstein–Taybi, entre otros.

Histológicamente se encuentra ubicado en dermis profunda, y se extiende hacia hipodermis. Lo más característico es la existencia de cúmulos celulares compuestos de dos tipos de células; el primer tipo son basófilas, que semejan las células matriciales del pelo, y que gradualmente pierden su núcleo, transformándose en el segundo tipo, que son débilmente eosinófilas y se denominan células fantasma o sombra, queratinizadas, con un borde bien delimitado y un área central no teñida que corresponde al núcleo perdido. Estas células son más abundantes cuanto más antiguo es el tumor. Es frecuente observar en el interior de los cúmulos celulares depósitos de calcio, que también predominan en los más antiguos.⁴



Foto 1. Tumor localizado en brazo izquierdo de 3 cm de diámetro, cubierto por piel atrófica, plegada, eritematosa y brillante.



Foto 2. Signo “en tienda de campaña”.

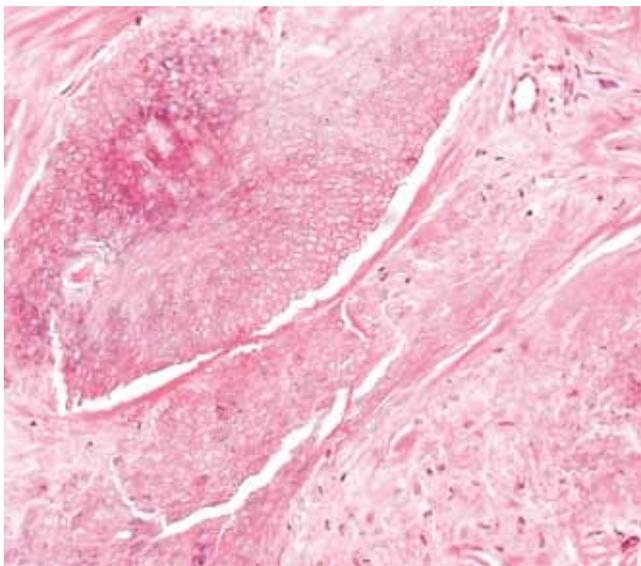


Foto 3. (H-E 40x). Cúmulos de células basaloides y células "sombra" rodeadas por dermis de aspecto laxo.

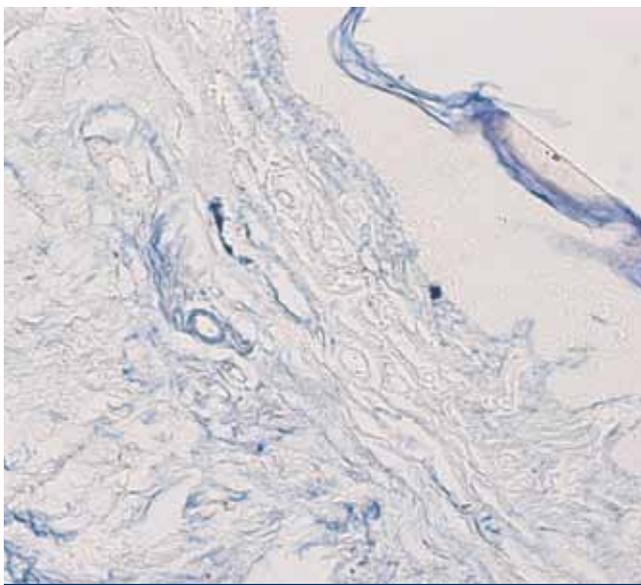


Foto 4. Ausencia de fibras elásticas. Tinción con Victorian Blue.

El diagnóstico diferencial se debe establecer con tumoraciones de consistencia dura o calcificantes como el quiste dermoide, xantomas, condromas y tumor de células gigantes, entre otras.

El pilomatricoma anetodérmico es una variedad poco frecuente, que se presenta casi exclusivamente en mujeres jóvenes.⁵ Desde el punto de vista clínico los pacientes tienen sobre la lesión una piel de aspecto atrófico, eritematosa, plegada y con aisladas telangiectasias.⁶ Su etiopatogenia es

incierta y se postulan distintas teorías. Moulin⁷ et ál. sugieren que el infiltrado inflamatorio peritumoral importante y duradero sería el fenómeno patológico inicial que produciría la anetodermia. Piguet y Bolgart⁸ sostienen un origen en la inflamación traumática ocasionada por la irritación mecánica de la piel suprayacente al pilomatricoma. Por último, se sugiere que enzimas elastolíticas liberadas por las células inflamatorias serían las responsables de las lesiones.⁹

Histológicamente los cambios anetodérmicos corresponden a la presencia de una dermis papilar y reticular adelgazada, laxa, con aumento de vascularización y vasodilatación. Con tinciones especiales como Victorian Blue es posible evidenciar que las fibras elásticas están disminuidas en número o ausentes.⁶ El tratamiento de elección es la extirpación quirúrgica completa de la lesión y las recidivas son infrecuentes.¹⁰ Los cambios anetodérmicos del pilomatricoma también son infrecuentes, con pocos casos publicados en la literatura mundial. Consideramos que la presencia de anetodermia sobre un tumor esférico firme debe orientar al diagnóstico clínico de este tumor.

Bibliografía

1. De Souza E.M., Ayres Vallarelli A.F., Cintra M.L., Vetter-Kauczok C. et ál. Anetodermic pilomatricoma, *J. Cutan. Pathol.*, 2009, 36: 67-70.
2. Sandoval M.J., De la Fuente S.M., Fiad M.E., Bit Chakoch E. et ál. Pilomatricoma, una presentación atípica, *Dermatol. Pediatr. Latinoam.*, 2009, 7: 22-24.
3. Alfageme F., Del Boz J., Ciudad C., Campos M. et ál. Pilomatricomas múltiples. Implicaciones diagnósticas y terapéuticas, *Acta Pediatr. Esp.*, 2008, 66: 135-137.
4. Ortuño Gil C., Jorquera E., Camacho F. Pilomatricoma anetodérmico, *Actas Dermosifiliogr.*, 1993, 84: 254-256.
5. Simone D., Sureda N.C., Bosch M.P., Kurpis M. et ál. Pilomatricoma en adulto con presentación atípica, *Arch. Argent. Dermatol.*, 2008, 58: 161-164.
6. Sánchez Sánchez P., Gálvez Aranda M.V., Rodrigo Sánchez A.B., Bosch García R.J. et ál. Pilomatricoma anetodérmico. Aportación de un caso y revisión de la literatura, *Actas Dermosifiliogr.*, 2002, 93: 328-331.
7. Moulin G., Bouchet B., Dos Santos G. Les modifications anetodermiques du tégument au-dessus des tumeurs de Malherbe, *Ann. Dermatol. Venerol.*, 1978, 105, 43-47.
8. Piguet B., Bolgart M. Atrophie maculeuse de la peau (anetodermie secondaire) d'évolution rapide et épithélioma calcifié de Malherbe et Chenantais, *Bull. Soc. Fr. Dermatol. Syph.*, 1972, 79: 315-316.
9. Moya J., Spelta M.G. Anetodermia, *Dermatol. Argent.*, 2009, 15: 324-333.
10. Julian C.G., Bowers P.W. A clinical review of 209 pilomatricomas, *J. Am. Acad. Dermatol.*, 1998, 39: 191-195