# Pilomatrixoma nasal

# Nasal pilomatricoma

Fernando Inzunza P1, Waldo Hormazábal R1, Álvaro Valenzuela G1, José Schalper P2, Tamara Pérez G3.

### RESUMEN

Se expone el caso de un paciente de 1 año 3 meses, quien presenta un tumor subcutáneo nasal, el cual estaba rotulado como hemangioma cavernoso. Tras su extirpación completa se diagnostica un pilomatrixoma, derivado de la matriz pilosa. Se presenta el caso como diagnóstico diferencial de tumores subcutáneos nasales.

**Palabras clave:** Pilomatrixoma, pilomatrixoma nasal.

### **ABSTRACT**

The case of a 15 month-old patient that presented a nasal subcutaneous tumor, which was diagnosed as cavernous hemangioma is discussed. After its complete extirpation, a pilomatricoma was diagnosed, derived from the pilosa matrix. The case is presented as a differential diagnosis of nasal subcutaneous tumors.

Key words: Pilomatricoma, nasal pilomatricoma.

## INTRODUCCIÓN

Los tumores cutáneos calcificados han sido descritos desde tiempos antiguos, Galeno en el 200 d.C., es el primero que lo menciona, Malherbe en 1905, lo describe completamente dando su nombre al tumor¹. Finalmente en 1961 Forbis y Helmig lo rotulan como pilomatrixoma ya que deriva de la matriz pilosa².

Estos tumores son infrecuentes de ver en nuestra especialidad, sin embargo están extensamente descritos en revistas dermatológicas, aunque por su ubicación (90% en cabeza y cuello)<sup>3</sup> deberíamos tener más reportes.

### CASO CLÍNICO

Paciente varón de 1 año 3 meses, sin antecedentes mórbidos de importancia, quien presenta una le-

sión tumoral en el dorso nasal, de aproximadamente 10 meses de evolución, tamaño 3 x 3 cm., no sensible, coloración violácea, crecimiento exofítico y con sangrados frecuentes (Figura 1).

Fue evaluado previamente por dermatólogos, quienes lo habían interpretado como un hemangioma cavernoso, siendo la conducta expectante.

Dentro de los exámenes destaca una ecografía, descrita como un nódulo subcutáneo hiperecogénico heterogéneo, con zonas hiperecogénicas centrales, que no fueron interpretados como microcalcificaciones.

En la tomografía computada (TC) (Figura 2) se informa como una lesión exofítica altamente vascularizada dependiente de ambas arterias faciales, sin calcificaciones en su interior, de 28 x 25 mm.

Ambos exámenes concluían como impresión diagnóstica un hemangioma cavernoso.

Dado que el tumor seguía creciendo en forma rápida se decide su resección, la cual se logra

<sup>&</sup>lt;sup>1</sup> Médico Otorrinolaringólogo, Hospital Las Higueras, Talcahuano.

<sup>&</sup>lt;sup>2</sup> Médico Anatomopatólogo, Hospital Las Higueras, Talcahuano.

<sup>3</sup> Médico Inmunólogo, Centro de Alergia e Inmunología.

realizar en forma completa, cubriendo el defecto cutáneo con la piel sana de la base de implantación (Figura 3). No se realizó embolización previa ya que según la opinión del radiólogo intervencionista y del equipo quirúrgico el tumor era de fácil extracción y los riesgos de la embolización a ese nivel eran mayores que los potenciales beneficios.

El estudio histopatológico es compatible con un pilomatrixoma (Figuras 4 y 5).

La evolución del paciente ha sido satisfactoria, con un muy buen resultado estético y ausencia de recidiva (Figura 6).

## DISCUSIÓN

El pilomatrixoma o epitelioma calcificado de Malherbe, en un tumor subcutáneo de origen ectodérmico, derivado del folículo piloso. Habitualmente benigno y de crecimiento lento, suelen ser únicos y pueden tener una consistencia firme o pétrea y una coloración rosada, azulada o violácea<sup>4,5</sup>.

Su incidencia es de 1/1.000 de todos los tumores cutáneos, puede aparecer a cualquier edad aunque tiene 2 picos de incidencia: en la infancia y adolescencia (5-15 años) y en el adulto (50 y 65 años)<sup>3</sup>.

La localización en 90% de los casos es en cara, cuello y extremidades superiores<sup>3</sup>, aunque se han descrito otras localizaciones como extremidades inferiores y paratesticulares<sup>6-8</sup>.

Estos tumores miden habitualmente entre 0,5 y 5 cm., aunque se han descrito mayores a 15 cm. Se han descrito casos múltiples asociados a distintos síndromes: síndrome del nevo epidérmico, Turner, Gardner, enfermedad celíaca, distrofia miotónica, trisomía 9, carcinoma medular de tiroides, en todo caso su incidencia asociada a estos síndromes es inferior al 3,5%9.

Las variedades descritas de este tumor son: exofítica, bulosa, linfangiectásica, anetodérmica y perforante<sup>10,11</sup>. También pueden tener una degeneración maligna aunque muy rara<sup>12</sup>.

El diagnóstico rara vez se hace por la clínica, aunque puede sospecharse, siendo el estudio histopatológico el que da el diagnóstico definitivo, aunque puede confundirse en biopsias parciales con carcinoma de células basales<sup>13</sup>.



Figura 1.

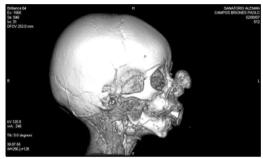


Figura 2.



Figura 3.

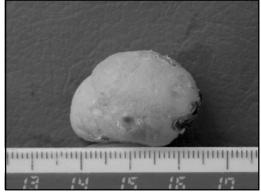


Figura 4.

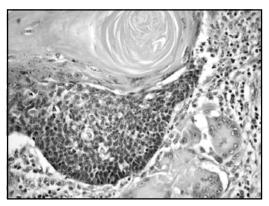


Figura 5.



Figura 6.

Dentro de los diagnósticos diferenciales tenemos el quiste dermoide, hemangioma, granulomatosis, queratosis folicular, papiloma, lipomas calcificados, tricoepitelioma, nevus<sup>14</sup>.

La imagenología puede aportar al diagnóstico, mostrando en la ecografía de alta resolución o en la TC un nódulo bien definido con un halo parcialmente calcificado, con microcalcificaciones centrales<sup>3</sup>.

En la resonancia magnética (RM) muestra un tumor con una buena definición de sus márgenes con alta intensidad en la secuencia T1.

La histopatología característica de estos tumores lo constituye una cápsula de tejido conectivo que rodea islotes de células basofílicas con nucleolos prominentes y acúmulos de queratina, también se ven células fantasmas esosinofílicas que carecen de núcleo. También están presentes células gigantes tipo cuerpo extraño y células escamosas nucleadas, aunque éstas son menos específicas<sup>14,15</sup>.

Además se encuentran calcificaciones en 70% y osificación en 20%<sup>16</sup>.

En la inmunohistoquímica estos tumores se marcan con la proteína S100, y el anticuerpo LEF-1 (un marcador para las células de la matriz pilosa)<sup>17</sup>.

Estudios recientes muestran que existen mutaciones en el gen CTNNB1, el cual está directamente implicado con la desregulación beta-catenina/LEF, sindicado como la principal causa de tumorogénesis de la matriz pilosa<sup>18</sup>.

El tratamiento de elección es la excisión quirúrgica completa incluso con un margen de seguridad de 1-2 cm. También se han reportado resecciones con láser de CO2 con buenos resultados<sup>19</sup>.

## **BIBLIOGRAFÍA**

- Julian C, Bowers PW. A Clinical review of 209 pilomatricomas. J Am Acad Dermatol 1998; 39: 191-5.
- CAMIÑA I, LAPETRA C, RUEDA JA Y COLS. Múltiples pilomatrixomas asociados a enfermedad celíaca. Anales de Pediatría 2004; 60: 381-3.
- WHITTLE C, MARTÍNEZ W, BALDASSARE G Y COL. Pilomatrixoma: Diagnóstico por ultrasonido. Rev Méd Chile 2003: 131: 735-40.
- Alper S, Reha Y, IPEK I et al. Atypical presentation of pilomatrixoma: A case report. *Dermatol Surg* 2002; 28: 603-5.
- 5. Yong-Kwang T. Exophytic pilomatrixoma. *Ped Dermatol* 2003; 20: 373.
- SARI A, YAVUZER R, ISIK I ET AL. Atypical presentation of pilomatricoma: a case report. *Dermatology Surg* 2002; 37: E20.
- 7. DIOMEDI F, FRANCALANCI P, BOLDRINI R y cols. Paratesticular pilomatricoma: a new location. *Ped Surg Int* 2001; 17: 652-3.
- Khammash M, Todd D, Abalkhail A. Concurrent pilomatrix carcinoma and giant pilomatrixoma. Aust J Dermatol 2001; 42: 120-3.
- RIVERA M ET AL. Pilomatrixomas múltiples asociados a distrofia miotónica y a carcinoma medular de tiroides. *Med Cut* 1989; 17: 395-398.
- Del Pozo J, Martínez W, Yebra Pimentel MT et al. Lymphangiectatic variant of pilomatricoma. J Eur Acad Dermatol Venérelo 1999; 8: 88-90.

- 11. TAKAMITSU O, YUKO N, SHINCHI W. Perforating pilomatricoma in process of total elimination. *J Am Acad Dermatol* 2003: 49: 146-7.
- 12. Waxtein L, Vega E, Alvarez L et al. Malignant pilomatricoma: a case report. *Int J Dermatol* 1998; 37: 538-40.
- Seitz B, Holbach LM, Naumann GO. Pilomatrixoma of the eyelids. Clinical differential diagnosis and follow-up. Report of 17 patients. *Ophthalmologe* 1993; 90(6): 746-9.
- 14. Vogelbruch M, Rutten A, Bocking A, Kapp A, Kiehl P. Differentiation between malignant and benign follicular adnexal tumors of the skin by DNA image cytometri. *Br J Dermatol* 2002: 146: 238-43.
- 15. Wang J, Cobb CJ, Martin SE et al. Pilomatrixoma: clinicopathologic study of 51 cases with emphasis on cytologic features. *Diagn Cytopathol* 2002; 27: 167-72.

- VIERO R, TANI E, SKOOG L. Fine needle aspiration (FNA) cytology of pilomatrixoma: report of 14 cases and review of the literature. *Cytopathol* 1999; 10: 263-9.
- 17. Kurokawa I, Kusumoto K, Bessho K et al. Immunohistochemical expression of bone morphogenetic protein-2 in pilomatricoma. *Brit J Dermatol* 2000; 143: 754.
- HASANNEIN A, GLANZ S, KESSLER H ET AL. Beta-Catenin is expressed aberrantly in tumors expressing shadow cells. Pilomatricoma, craniopharyngioma, and calcifying odontogenic cyst. Am J Clin Pathol 2003; 120: 732-6.
- PIROUZMANESH A, REINISCH JF, GONZÁLEZ-GÓMEZ I, SMITH EM, MEARA JG. Pilomatrixoma: a review of 346 cases. *Plast Reconstr Surg* 2003; 112(7): 1784-1789.

Dirección: Fernando Inzunza P. Hospital Higueras Alto Horno 777, Talcahuano