

Pilomatricoma proliferante tratado mediante un colgajo de avance bilateral

R. Jiménez-Puya, C. Vázquez-Vayo, A. Rodríguez-Bujaldón, F. Gómez-García y J.C. Moreno-Giménez

Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba. España.

Sr. Director:

El pilomatricoma es una neoplasia de carácter benigno que generalmente supone un diagnóstico clínico fácil ya que, aunque inicialmente aparece en forma de pequeño tumor de aspecto inespecífico, muestra en su evolución una consistencia firme característica a la palpación. Presentamos un caso de pilomatricoma gigante localizado en cuero cabelludo, destacando la morfología clínica atípica y el crecimiento abrupto que desarrolló. Mostramos, además, la solución quirúrgica en forma de colgajo en «H» de avance bilateral. Sugerimos que nuestro caso pudiera corresponder a una forma proliferante por las características clínico-patológicas.

El pilomatricoma o epiteloma calcificado de Malherbe tiene su primera referencia en 1880, cuando precisamente Malherbe junto a Chenantains describieron un tumor que denominaron inicialmente «epitelioma calcificado de la glándula sebácea». Sólo un año después, el primero publicó hasta 18 casos en los que destacó ya una característica propia de este tumor, la afectación en jóvenes. Tuvo que pasar más de medio siglo para que, en 1933, Chin Luang-Yu

añadiera otra característica frecuente del pilomatricoma, la calcificación, denominando así a este tumor como «epitelioma calcificado de la piel». En 1942 Turhan y Kranier describieron el origen tumoral en el folículo piloso y poco después, en 1949, Lever y Griesermer describieron su origen en el germen epitelial primario. Fueron Forbis y Helwig quienes, en 1961, y tras presentar una serie de 240 ejemplos, propusieron la denominación que actualmente seguimos utilizando de pilomatricoma. Autores posteriores aportaron nuevos datos a esta neoplasia, como las asociaciones descritas por Cantwell y Reed con la distrofia miotónica en 1965, o Harper con la diabetes en 1971.

Presentamos el caso de un varón de 41 años sin antecedentes personales de interés, que acudió a la consulta por la aparición de una tumoración en la región fronto-parietal. El signo de alarma que obligó al paciente a acudir casi de urgencia fue el rápido crecimiento tumoral, que entre 4 y 6 semanas aproximadamente adquirió el tamaño que se aprecia en la imagen clínica (fig. 1). Debido al tamaño, la lesión le producía una molesta y continua sensación de tensión en dicha zona, además de dolor que en ocasiones era localizado y otras veces de tipo cefalea (posiblemente en su forma clínica tensional).

En la exploración pudimos apreciar un tumor de gran tamaño (4,2 cm de diámetro), de coloración eritemato-violácea, que estaba multilobulado y tenía una consistencia dura, aunque sin llegar a ser pétreo (lejos de la dureza esperada de los pilomatricomas clásicos).

El diagnóstico diferencial llevado a cabo inicialmente se basó en el aspecto clínico y el rápido crecimiento del tumor, e incluyó, entre otros los siguientes: el dermatofibrosarcoma, el melanoma o la metástasis cutánea. La histología fue definitiva y mostró una proliferación tumoral compatible con un pilomatricoma, pero destacaban algunos datos poco frecuentes en estos tumores, que se podían resumir en la aparición de un índice de proliferación elevado (fig. 2), existiendo: a) un gran número de células matriciales; b) un número menor del habitual de células sombra; c) un número importante de mitosis, y d) una proliferación tumoral elevada (tinción del Ki-67). Tras la confirmación histopatológica, sobre todo el carácter benigno del tumor, se decidió realizar una extirpación completa de la lesión por medio de un colgajo en «H» de avance bilateral (fig. 3).

Las formas clínicas descritas de pilomatricoma, además de la común en forma de nódulo o tumor pequeño de consistencia dura, se clasifican en función de las características



Figura 1. Proliferación tumoral de gran tamaño (4,2 cm de diámetro), de coloración eritemato-violácea y multilobulada. Destacaba el rápido crecimiento tumoral.

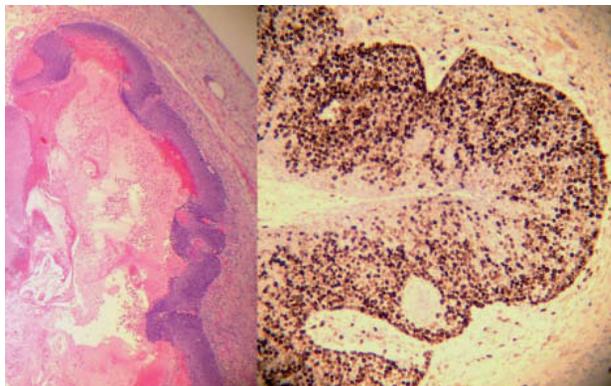


Figura 2. En la panorámica se apreciaba menor número de células sombra del habitual. La tinción fue intensamente positiva para Ki-67, mostrando el carácter proliferante de la lesión (hematoxilina-eosina, $\times 40$ y Ki-67, $\times 20$).

clínico-patológicas, y para algunos autores no son sino estadios en la evolución temprana o tardía del tumor¹⁻³. Así, existe controversia sobre si el mismo tumor puede presentar diferentes formas o si verdaderamente cada forma clínica es diferente, aunque comparta un origen similar en todos los casos. Hasta la fecha se han descrito las siguientes formas clínicas del pilomatricoma:

1. Pilomatricoma anetodérmico que, como su nombre indica, aparece descrito en la mayoría de los textos como un «saco vacío», que además suele ser de consistencia blanda y existir un nódulo duro en su interior. La anetodermia descrita suele observarse de forma supraadyacente⁴.
2. Pilomatricoma perforante, tiene en general una morfología nodular; presenta erosiones en su superficie. Éstas muestran una eliminación transepidérmica del material tumoral consistente en calcio, células sombra y queratina, fundamentalmente^{5,6}.
3. La forma maligna o pilomatrixcarcinoma, que no parece originarse de alguno previo de carácter benigno⁷.
4. Por último, donde verdaderamente existe controversia es en aceptar como forma clínica independiente aquel pilomatricoma que cursa con crecimiento rápido y aspecto atípico, que presenta además unos cambios histológicos de proliferación característicos como es, entre otros, la existencia de un mayor número de células matriciales. Esta forma de presentación se denomina pilomatricoma proliferante^{8,9}, que como decimos no es aceptado en todos sus términos, y cuyas características fundamentales se enumeran en la tabla 1. Tales cambios coinciden con los presentados en nuestro caso, y pensamos que como los anteriores descritos, el pilomatricoma proliferante presenta unas características clínicas e histológicas suficientes como para adquirir una denominación propia.



Figura 3. Extirpación del tumor y cierre por medio de un colgajo en «H» de avance bilateral.

Tabla 1. Características del pilomatricoma proliferante según Kaddu et al⁸

Mayor frecuencia en pacientes mayores
Lesión de gran tamaño
Más células matriciales que células sombra
Mayor número de mitosis

Por último, decidimos realizar el cierre del defecto creado mediante un colgajo de avance bilateral basándonos en la propia experiencia y en la idoneidad de dicho tipo de colgajo para la zona afectada. El colgajo de avance bilateral forma parte de los denominados por deslizamiento, que se desplazan en el sentido del eje de la plastia¹⁰. Su principal utilidad se localiza en defectos creados en el tronco, así como en las zonas frontal, temporal, mentón y labial. En concreto, el llamado colgajo en «H»¹¹, o de doble pedículo, se trata de una plastia de simple o doble pedículo que, cuando se realiza en la región frontal, aprovecha las arrugas y líneas de expresión existentes. Se lleva a cabo tras la creación de defectos cuadrados o redondeados y la prolongación en dos líneas paralelas siguiendo las bases del mismo. En los extremos distales suelen necesitarse los correspondientes triángulos de Burrow.

Correspondencia:
Rafael Jiménez Puya.
Servicio de Dermatología.
Hospital Universitario Reina Sofía.
Avda. Menéndez Pidal, s/n.
14004 Córdoba. España.
JIMPUYA@terra.es

Conflicto de intereses

Declaramos no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Duflo S, Nicollas R, Roman S, Magalon G, Triglia JM. Pilomatricoma of the head and neck in children: a study of 38 cases and a review of the literature. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 1998;124:1239-42.
2. Gay Escoda C, Berini Aytés L, Malet Hernández D, García Jiménez A. Pilomatricoma. Review of 179 cases. *Rev Eur Odontostomatol.* 1991;3:191-200.
3. Vázquez J, Peteiro C, Yebra-Pimentel MT, Toribio J. Pilomatricoma. Estudio clinicopatológico de 100 casos. *Actas Dermosifiliogr.* 1993;84:107-13.
4. Shames BS, Nassif A, Bailey CS, Saltzstein SL. Secondary anetoderma involving a pilomatricoma. *Am J Dermatopathol.* 1994;16:557-60.
5. Alli N, Gungor E, Artuz F. Perforating pilomatricoma. *J Am Acad Dermatol.* 1996;35:116-8.
6. Zulaica A, Peteiro C, Pazos B, Quintas C, Pereiro MJr, Toribio J. Perforating pilomatricoma. *J Cutan Pathol.* 1988;15:409-41.
7. Hardisson D, Linares MD, Cuevas-Santos J, Contreras F. Pilomatric carcinoma: a clinicopathologic study of six cases and review of the literature. *Am J Dermatopathol.* 2001;23:394-401.
8. Kaddu S, Soyer HP, Wolf IH, Kerl H. Proliferating pilomatricoma. A histopathologic simulator of matrical carcinoma. *J Cutan Pathol.* 1997;24:228-34.
9. Jang HS, Park JH, Kim MB, Kwon KS, Oh CK. Two cases of multiple giant pilomatricoma. *J Dermatol.* 2000;27:276-9.
10. Artola J, Sánchez J. Colgajos cutáneos faciales VI. *Piel.* 1998;13:418-27.
11. Summers B, Siegle R. Facial cutaneous reconstructive surgery: facial flaps. *J Am Acad Dermatol.* 1993;29:917-41.

Paciente con malformaciones en cara, boca y dedos: síndrome orofaciodigital tipo I o síndrome de Papillon-Léage Psaume

C. Ciudad, F. Alfageme, P. Zamberk y R. Suárez

Servicio de Dermatología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid. España.

Sr. Director:

El síndrome orofaciodigital (SOFD) tipo I, o síndrome de Papillon-Léage Psaume (MIM 605041), se caracteriza por la presencia de malformaciones orofaciales y digitales.



Figura 1. Facies anómala con hipertelorismo, raíz nasal ancha, hendidura en la línea media del labio superior, pérdida de piezas dentales y alopecia difusa.

Es frecuente que los pacientes desarrollen alteraciones dermatológicas durante los primeros meses de vida. El papel del dermatólogo puede ser clave para establecer un diagnóstico precoz. La enfermedad aparece en un 75% de los casos de forma esporádica, siguiendo el resto una herencia dominante ligada al cromosoma X. Es letal en varones, por lo que sólo se observa en mujeres. Su incidencia es de 1/50.000 recién nacidos vivos¹. El gen responsable de la enfermedad se encuentra en el brazo corto del cromosoma X (Xp22.2-22.3). El producto genético de este fragmento podría tener un papel fundamental en la organogénesis².

Presentamos el caso de una mujer de 29 años de edad, ingresada en el Servicio de Nefrología por rechazo vascular de un trasplante renal. Consultaba por prurito generalizado y sequedad cutánea acentuados durante el ingreso hospitalario. En la exploración física destacaban una facies anómala con hipertelorismo, una raíz nasal ancha, una implantación baja de los pabellones auriculares, una hendidura en el labio superior y la ausencia de múltiples piezas dentarias (fig. 1). Presentaba, además, braquidactilia en los dedos de ambas manos y en algunos de los de los pies (fig. 2). El pelo era fino, seco y frágil, con áreas de menor densidad capilar, más evidentes en la línea de implantación frontal.

La paciente era fruto de un embarazo sin complicaciones y un parto eutócico. No existía consanguineidad entre los progenitores y el cariotipo resultó 46XX normal. Desde el momento del nacimiento presentaba múltiples anoma-