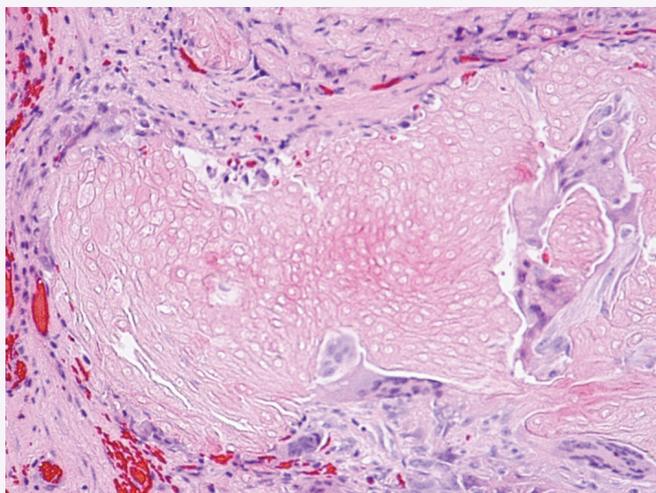


PILOMATRIOXOMA EN UN PACIENTE CON VIH - PRESENTACIÓN DE UN CASO CLÍNICO INUSUAL

PILOMATRIXOM IN AN HIV - PATIENT PRESENTATION OF AN UNUSUAL CASE

Dr. Iván Rivera y Dra. Marianela Ramírez 1



*Fecha de recepción: 19/10/15
Fecha de aprobación: 09/12/15
Artículo Científico*

RESUMEN

El pilomatrixoma es una tumoración benigna poco frecuente, que se origina de la matriz del folículo piloso, es más frecuente durante la infancia. La forma múltiple de pilomatrixoma es rara y más en personas con VIH, su presencia se asocia a síndromes sistémicos, entre los cuales destaca la distrofia miotónica. El diagnóstico definitivo de pilomatrixoma es histopatológico, aunque los estudios complementarios como la ecografía son útiles para confirmar el mismo. El tratamiento curativo es la resección quirúrgica de la lesión, con baja tasa de recurrencia.

Se presenta el caso clínico de un paciente de sexo masculino con VIH, de 50 años de edad, con diagnóstico de pilomatrixoma de características clínicas inusuales: forma múltiple y crecimiento rápido.

Palabras clave: Pilomatrixoma. Tumor cutáneo benigno. VIH.

ABSTRACT

Pilomatrixom is a rare benign tumor, which originates from the matrix of the hair follicle, which is more common during childhood. Multiple pilomatrixom form is rarer and more in people with HIV, their presence is associated with systemic syndromes, such as myotonic dystrophy. The definitive diagnosis is histopathological pilomatrixom, although additional studies such as ultrasound are useful to confirm the same. The curative treatment is surgical resection of the lesion, with low recurrence rate.

A case of a male 50 years old patient with HIV was presented, diagnosed with unusual clinical features pilomatrixom occurs: rapid growth and multiple form.

Keywords: Pilomatrixom. Benign skin tumor. HIV.

INTRODUCCIÓN

El pilomatrixoma es una tumoración cutánea

1. Instituto para el Desarrollo Humano, IDH – Bolivia. Programa sida-acción. Sub programa de salud. Consulta ambulatoria para la atención integral del paciente con VIH y sida salud@idhbolivia.org

benigna de la matriz del folículo piloso de causa poco conocida. Es más frecuente durante la infancia. No existen datos concluyentes con respecto a su incidencia real, y menos aún en personas que presenten VIH, pues frecuentemente se lo confunde con otras lesiones cutáneas benignas, a pesar de ello, diversos autores aseguran que se trata de un tumor frecuente en la consulta dermatológica (1).

Clínicamente, se presenta como una lesión única, dérmica o subcutánea, con morfología de pápula o nódulo, de consistencia firme a la palpación, debido a su frecuente calcificación secundaria. Puede aparecer en cualquier parte del cuerpo, de la piel con folículos pilosos (2). La presentación de pilomatrixoma en forma múltiple corresponde al 2-3,5% de los casos, principalmente en algunas familias con predisposición genética (3). También se han reportado pilomatrixomas múltiples asociados a otras enfermedades, como distrofia miotónica, síndrome de Gardner, carcinoma medular de tiroides y síndrome de Rubinstein-Taybi un raro trastorno multisistémico, caracterizado por facies peculiares y retraso mental (4). De todas formas, también existen pacientes con pilomatrixomas múltiples en los que no es posible identificar otras anomalías asociadas y está aún menos descrito su asociación al VIH (5).

DESCRIPCION DEL CASO CLÍNICO

Se presenta el caso de un paciente masculino de 50 años de edad, que asiste a la consulta ambulatoria del Instituto para el Desarrollo Humano (IDH) con antecedente de diagnóstico de infección por VIH del año 2011, actualmente se encuentra con tratamiento antirretroviral específico (Tenofovir + Lamibudina + Efavirenz) que inició el año 2013. Es un paciente que asiste a consulta de manera regular. Este año se presentó a la misma por presentar múltiples lesiones (tumores) en ambos brazos y dorso de cuello, con aproximadamente 9 meses de evolución, de rápido crecimiento.

Al examen físico se observaron lesiones eritemato-violáceas separadas de 0,5 x 1 cm de diámetro, localizadas en la cara dorsal de ambos antebrazos (Fotografía N° 1).

Fotografía N° 1. Nódulos múltiples de forma irregular, de 0,5 x 1 cm de diámetro, localizados en ambos antebrazos



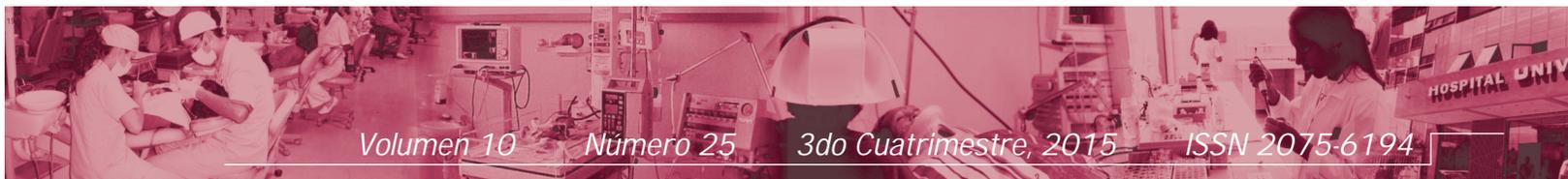
Fuente: Elaboración propia, 2015.

A la palpación, las lesiones eran de carácter sólido bien delimitadas de consistencia dura y elásticas, en cuyo interior se percibe un área de mayor consistencia, presentándose el signo de la tienda de campaña, el paciente refería cierto prurito y dolor a la palpación profunda de la lesión. Llama la atención la disposición de las lesiones en la región dorsal del cuello donde existen muchas lesiones confluentes formando una especie de placa. (Fotografía N° 2).

Fotografía N° 2. Nódulos de 0,2 x 0,8 cm, localizados en el dorso de cuello, en una disposición confluyente (placa)



Fuente: Elaboración propia, 2015.



Para el diagnóstico diferencial se consideró dermatofibrosarcoma, queratosis seborreica, dermatitis eosinofílica, sarcoma de Kaposi. El diagnóstico clínico certero sólo se realiza en un 20-30% de los casos. No se realizó ecografía de partes blandas, se decidió realizar una extirpación quirúrgica bajo anestesia local inicialmente de una de las lesiones ubicada en antebrazo izquierdo con un punch para biopsia de piel de 0.4 mm, de diámetro, para posteriormente realizar un estudio histopatológico el cual es fundamental para diferenciar esta lesión de otras lesiones tumorales. La respuesta de patología confirmó el diagnóstico como “pilomatrixoma”. La muestra se tomó con un punch para biopsia. (Fotografía N° 3).

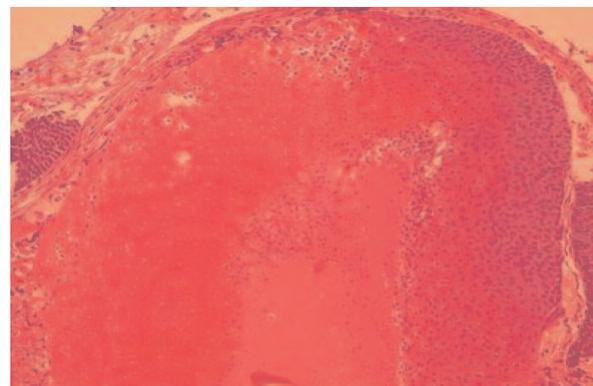
Fotografía N° 3. Punch para biopsia de piel de 0.4 mm, de diámetro



Fuente: Elaboración propia, 2015.

El estudio histopatológico informó lo siguiente: Microscopia presencia de células epiteliales, algunas de ellas basofílicas, que exhiben pequeños focos de queratinización, otras eosinofílicas en sombra, se encuentran rodeadas por un estroma colágeno vascular que exhibe moderada reacción inflamatoria mixta, predominantemente mono nuclear que incluye células gigantes multinucleadas tipo cuerpo extraño con focos de calcificación. El diagnóstico fue el siguiente: Pilomatrixoma (Epitelioma calcificante de Malherbe) (Fotografía N° 4).

Fotografía N° 4. Histología de la lesión mostrando un nódulo circunscrito con células basaloides en la periferia, células transicionales, células fantasma, y osificación central



Fuente: Elaboración propia, 2015.

Se realizaron también exámenes de laboratorio complementarios, los cuales nos muestran que el paciente al momento tiene alteraciones inherentes a la enfermedad de base, como la inmunodeficiencia moderada y una dislipemia con valores altos de triglicéridos más una leucopenia general; los mismos que no tienen relación con el pilomatrixoma y fueron solicitados para descartar otras enfermedades.

El resto de los estudios realizados nos muestran normalidad, no existiendo alteraciones en el metabolismo del calcio, ni en el estado nutricional del paciente que se describen en la tabla que muestra los estudios, los resultados y el valor de referencia.



Tabla N°1. Resultados de laboratorio

EXÁMENES DE LABORATORIO	RESULTADO	UNIDAD	VALORES DE REFERENCIA
CD4	211	Cel/ul	500-1600
Carga viral plasmática	< 40 copias	Copias de RNA viral de VIH por ml	40 - 10 000 000
Leucocitos totales	4300	mm ³	4500 - 9000
Triglicéridos	316	mg/dl	30 - 150
PTH indirecta	60	pg/ml	10 a 55
Ca	9.6	mg/dl	8.5 - 10.5
CALCIO IÓNICO	1.21	nmol/L	1.12 - 1.32
ASTO (Antiestreptolicina O)	50	UTODD	12 - 166

Fuente: Elaboración propia en base a los resultados de laboratorio, 2015.

DISCUSIÓN

El pilomatrixoma es un tumor benigno frecuente en niños y adolescentes, corresponde al 10% de los tumores cutáneos en la edad pediátrica (2). La etiología del pilomatrixoma es aún desconocida. Sin embargo, se ha determinado como un posible factor implicado en su aparición al gen CTNNB1, que implica una alteración de la regulación de la n-catenina, proteína que participa en las uniones adherentes intercelulares (6).

Al parecer su relación con las otras enfermedades, como distrofia miotónica, síndrome de Gardner, carcinoma medular de tiroides y síndrome de Rubinstein-Taybi, no siempre es determinante (1). Las lesiones múltiples tienen casi las mismas características presentando a la palpación, bordes netos, y muchas veces se acompaña del llamado signo de la "tienda de campaña", que aparece cuando se presiona el nódulo entre los dedos y la piel que lo recubre, se pliega formando ángulos y facetas (1). Su crecimiento puede ser habitualmente lento asintomático, por lo que suele ser un hallazgo a la palpación del propio paciente (7).

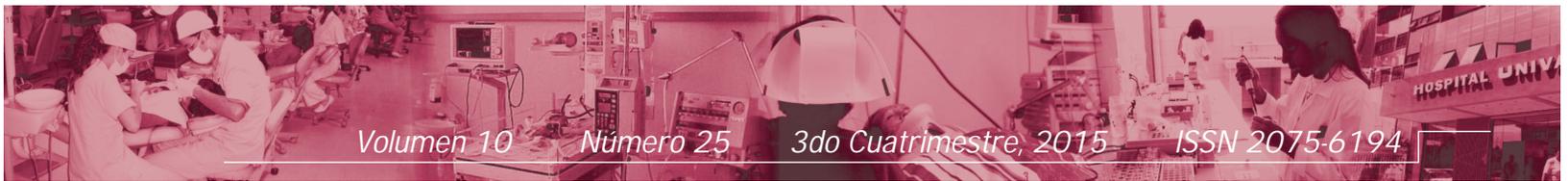
Muchas veces es mal diagnosticado, ya que se confunde con lesiones cutáneas más comunes (8). La ecografía permite confirmar y aumentar el rendimiento del diagnóstico clínico. La imagen ecográfica característica corresponde a un nódulo

bien definido, con halo hiperecogénico periférico, parcialmente calcificado o con microcalcificaciones (9).

El curso clínico del pilomatrixoma suele ser benigno con estabilización de su crecimiento (10). La transformación maligna del pilomatrixoma es excepcional con escasos reportes en la bibliografía solo en pacientes de edad avanzada (11) (12). Esta patología no presenta regresión espontánea, por lo que la resección quirúrgica corresponde al tratamiento definitivo, con baja tasa de recidiva (11). No obstante, la conducta puede ser expectante en casos de pilomatrixoma de pequeño tamaño, asintomáticos, no complicados, sin infección a repetición, y sin implicancias anatómicas o cosméticas importantes (1).

CONCLUSIÓN

Se presenta este caso por sus características clínicas inusuales presentes en un adulto con VIH, en su forma múltiple y de crecimiento rápido; en gran contraste con la presentación clínica clásica de pilomatrixoma en niños. Este caso resulta interesante, ya que permite destacar la importancia de considerar esta entidad diagnóstica frente al paciente con VIH que consulta por un tumor cutáneo. Casos de diagnóstico incierto deberán ser estudiados, realizando un estudio complementario ecográfico y de anatomía patológica con la finali-



dad de aumentar el rendimiento del diagnóstico clínico de la lesión. También remarcar que no existe en este caso relación directa de la incidencia del pilomatrixoma en paciente con VIH con otras enfermedades como la distrofia miotónica.

No se tienen referencias sobre otro caso de pilomatrixoma presente en algún paciente con VIH en nuestro país.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- (1) MEJÍA F, PÉREZ C. Pilomatrixoma: presentación clínica inusual. *Folia Dermatol* ; 18:84-8. 2007.
- (2) REQUENA L, HERRERA E, MORENO A, REQUENA L, RODRÍGUEZ J, eds. Pilomatrixoma. *Dermatopatología: correlación clínico-patológica*. España: Editorial Grupo Menarini; 2007. Págs.170-3.
- (3) CHAN EF. Pilomatrixomas contain activating mutations in beta-catenin. *J Am Acad Dermatol*; 43:701-2. 2000
- (4) CONCHA R, MARCELA ET AL. Pilomatrixoma: una presentación clínica inusual. *Archivos Argentinos de Pediatría*. 2011:109.
- (5) GUINOT-MOYA R, VALMASEDA-CASTELLON E, BERINI-AYTES L, GAY-ESCODA. Pilomatrixoma. Review of 205 cases. *Med Oral Patol Oral Cir Bucal* 2011;16:e552-5.
- (6) WELLS NJ, BLAIR GK, MAGEE JF, WHITEMAN DM. Pilomatrixoma: a common, benign childhood skin tumour. *Can J Surg*;37:483-6. 1994
- (7) HWANG J, LEE SW, LEE SM. The common ultrasonographic features of pilomatrixoma. *J Ultrasound Med* ;24:1397-402. 2005
- (8) WHITTLE C, MARTÍNEZ W, BALDASSARE G, SMOJE G, ET AL. Pilomatrixoma: Diagnóstico ecotomográfico. *Rev Med Chile*;131:735-40. 2003
- (9) JULIAN CG, BOWERS PW. A clinical review of 209 pilomatrixomas. *J Am Acad Dermatol* 39:191-5. 1998;
- (10) SABLE D, SNOW SN. Pilomatrix carcinoma of the back treated by mohs micrographic surgery. *Dermatol Surg* ;30:1174-6. 2004
- (11) SASSMANNSHAUSEN J, CHAFFNS M. Pilomatrix carcinoma: A report of a case arising from previously excised pilomatrixoma and review of the literature. *J Am Acad Dermatol* ;44:358-61. 2001
- (12) PIROUZMANESH A, REINISCH JF, GONZÁLEZ GÓMEZ I, SMITH EM, ET AL. Pilomatrixoma: a review of 346 cases. *Plast Reconstr Surg* 112:1784-9.2003.