

PILOMATRICOMUL – CORELARE CLINICĂ, DERMATOPATOLOGICĂ ȘI DERMATOSCOPICĂ

PILOMATRICOMA – CLINICAL, DERMATOPATHOLOGICAL AND DERMATOSCOPIC REVIEW

IOANA VLAS*, TIBERIU TEBEICĂ***, GABRIELA STOLERIU****, MIRCEA AMBROS*****,
SMARANDA ȚĂREAN*, ALEXANDRU OANȚĂ**

Rezumat

Pilomatricomul (pilomatricom) este o tumoră anexială care provine din matricea foliculului pilos. Reprezintă cea mai frecventă tumoră foliculară, dar și cea mai frecventă tumoră cutanată a copilului. Incidența apariției pilomatricomului evidențiază două vârfuri principale: în primele două decenii ale vieții și în al șaselea deceniu.

Clinic se prezintă ca un nodul ferm sau indurat cu dimensiuni de aproximativ 1 cm cu evoluție lentă localizat de obicei pe față și uneori pe membrele superioare. Semnele clinice întâlnite în pilomatricom sunt: semnul cortului, "teeter-tother sign", semnul pliului cutanat ce permit stabilirea diagnosticului în 50% din cazuri. Histologic este caracteristică prezența „celulelor fantomă” care păstrează structura membranei celulare și urme ale nucleilor. Dermatoscopic apar structuri alb-gălbui, strii albe și structuri vasculare.

Evoluția este benignă, iar tratamentul este cel chirurgical.

Cuvinte cheie: pilomatricom, pilomatricom, folicul pilos, copil, celule fantomă, strii albe.

Summary

Pilomatricoma (pilomatricoma) is a tumor that originates from the matrix of the hair follicle. It is the most common follicular tumor, and also the most frequent skin tumor of the child. The incidence of pilomatricoma shows two main peaks: in the first two decades of life and in the sixth decade.

Clinically it presents as a firm or hardened nodule with dimensions of about 1 cm with slow evolution usually located on the face and sometimes on the upper limbs. The clinical signs encountered in pilomatricom are: the tent sign, "teeter-tother sign", skin crease sign that allows the diagnosis in 50% of cases. Histologically, the presence of "shadow cells" that preserve the structure of the cell membrane and traces of the nuclei is characteristic. Dermatoscopic white-yellow structures, white streaks and vascular structures appear.

The evolution is benign, and the treatment is surgical.

Keywords: pilomatricoma, pilomatricoma, hair follicle, child, shadow cells, white streaks.

Intrat în redacție: 11.02.2022

Acceptat: 7.03.2022

Received: 11.02.2022

Accepted: 7.03.2022

* Spitalul Municipal Sebeș

** S.C. DERMAMED S.R.L., Brașov.

*** Dr Leventer Centre, București.

Dr Leventer Centre, Bucharest.

**** Facultatea de Medicină și Farmacie, Universitatea "Dunărea de Jos", Galați.

Faculty of Medicine and Pharmacy, "Dunărea de Jos" University, Galați.

***** Spitalul Clinic Județean de Urgență, Târgu-Mureș.

Emergency County Clinical Hospital, Târgu-Mureș.

Pilomatricomul sau epiteliomul calcificat Malherbe este o tumoră cutanată benignă care provine din matricea pilară, reprezentând 0,1% din tumorile cutanate. Confundată deseori cu alte tumori cutanate benigne sau maligne, pilomatricomul este una dintre tumorile foliculare cele mai frecvent întâlnite. Malherbe și Chenantais o descriu în 1880 sub denumirea de „epithelioma calcificie ou momifie des glandes sebacees” și au emis ipoteza că leziunea provine dintr-o glandă sebacee prin urmare au numit tumora epiteliom calcificat al glandelor sebacee [1].

Forbis și Helwig în 1961 arătând originea tumorii din matricea pilară o denumesc pilomatricom [2]. Actualmente acest lucru a fost corectat și este utilizat termenul de pilomatricom care etiologic pare mai corect, dat de Julian în anul 1998 [3].

Pilomatricomul este o tumoră care apare mai frecvent la persoanele tinere cu vârsta de până la 20 de ani (60% din cazuri), 40% din cazuri apărând până la 10 ani. Totuși se raportează că pilomatricomul poate să apară la orice vârstă, 15% din cazuri apărând în a șasea decadă de viață. Afectează mai frecvent femeile (sex ratio 1/2 la 1/3) înaintea vârstei de 20 de ani.

Clinic, pilomatricomul se prezintă ca un nodul unic, rar multiplu, ferm sau dur, profund dermic sau subcutanat, bine circumscris mai mult sau mai puțin reliefat de suprafața tegumentului, cu creștere lentă asimptomatic, rareori dureros. Este aderent de planurile superficiale dar nu și de cel profund având suprafața neregulată și boselată dând senzația la palpare de fațete și unghiuri. Diametrul variază între 3 și 30 mm. Culoarea este albastră, roșiatică, albă sau a pielii normale. Caracterul dur și poligonal al tumorii este evocator diagnosticului de pilomatricom. Localizarea tumorii este predominant la nivelul feței (obraji, tâmples, frunte, regiunea preauriculară) și gât, uneori și membrele superioare, rareori însă pe trunchi și membrele inferioare. Rar a fost raportat că a fost precedat de un traumatism la nivelul locului respectiv [8].

Sunt citate o serie de semne clinice care ajută la diagnosticul clinic de pilomatricom [5]:

Malherbe calcifying pilomatricoma or epithelioma is a benign skin tumor that originates from the pillar matrix, accounting for 0.1% of skin tumors. Often confused with other benign or malignant skin tumors, pilomatricoma is one of the most frequent follicular tumors. Malherbe and Chenantais described it in 1880 as „epithelioma calcifying ou momifie des glandes sebacees” and hypothesized that the lesion came from a sebaceous gland and therefore called the tumor calcifying epithelioma of the sebaceous glands [1].

Forbis and Helwig in 1961 showing the origin of the tumor in the pillar matrix call it pilomatricoma [2]. Currently this has been corrected and the term pilomatricoma is used, which etiologically seems more correct, given by Julian in 1998 [3].

Pilomatricoma is a tumor that occurs more frequently in young people up to 20 years of age (60% of cases), 40% of cases occurring in children up to 10 years. However, it is reported that pilomatricoma can occur at any age, with 15% of cases occurring in the sixth decade of life. It most often affects women (sex ratio 1/2 to 1/3) before the age of 20.

Clinically, the pilomatricoma presents as a single node, rarely multiple, firm or hard, deeply dermal or subcutaneous, well circumscribed more or less highlighted by the surface of the skin, with slow asymptomatic growth, rarely painful. It adheres to the superficial planes but not to the deep one, having an irregular and bumpy surface, giving the sensation at palpation of facets and angles. The diameter varies between 3 and 30 mm. The color is blue, reddish, white or normal skin. The hard and polygonal character of the tumor is evocative of the diagnosis of pilomatricoma. The location of the tumor is predominantly on the face (cheeks, temples, forehead, preauricular region) and neck, sometimes the upper limbs, but rarely on the trunk and lower limbs. It has rarely been reported to be preceded by trauma to the site [8].

A number of clinical signs for the diagnosis of pilomatricoma are cited [5]:



Figura 1. Pilomatricom – regiunea preauriculară, 3 ani
Figure 1 Pilomatricoma – 3 year old patient



Figura 2. Pilomatricom – antebraț drept, 43 de ani
Figure 2 Pilomatricoma – 43 year old patient



Figura 3. Pilomatricom – 11 ani
Figure 3 Pilomatricoma – 11 year old patient

- Semnul cortului (Graham și Merwin), la întinderea pielii ușor anetodermice supraiacente tumorii, prin pensare se simte prin dermul atrofic, caracterul boșelat și se pot vizualiza multiplele fețe și unghiuri ale pilomatricomului;

- The tent sign (Graham and Merwin), when stretching the slightly anetodermal skin overlying the tumor is felt through the atrophic dermis, the bumpy character and the multiple faces and angles of the pilomatricoma can be visualized;

- „Teeter-totter sign”, efectuarea unei presiuni pe o margine a tumorii determină protruzia marginii opuse (jeu de bascule);
- În cele din urmă semnul pliului cutanat „Skin crease sign”, constă în pensarea leziunii cu unghiile celor două police și evidențierea unui pli cutanat longitudinal.

Au fost descrise mai multe forme clinice de pilomatricom precum cele perforante, ulcerate, anetodermice, buloase sau pigmentate. Pilomatricomul unic nu necesită investigații particulare, în schimb formele familiale sau formele cu leziuni multiple pot fi markeri dermatologici ai unor afecțiuni precum distrofia miotonică, sindromul Gardner sau sindromul Rubinstein-Tayb [4].

Diagnosticul clinic al pilomatricomului poate fi evocat doar în 50% din cazuri, diagnosticul diferențial făcându-se cu numeroare tumori dintre care principalele sunt chistul epidermoid și chistul dermoid. Chistul epidermoid diferă de pilomatricom prin consistența păstoasă și prezența unui mic orificiu apical prin care se poate evidenția o substanță alb gălbuie cu miros ranced caracteristic. Histologic chistul epidermoid este mărginit de un înveliș malpighian keratinizat. Chistul dermoid este întâlnit mai frecvent la copil și este aderent de planurile superficiale. Histologic este vorba de un chist cu perete epitelial epidermoid asociat cu structuri anexiale pilare, sebacee sau sudorale și cu structuri mezenchimale. Alte diagnostice ce pot fi discutate sunt la copil xantogranulomul juvenil, granulomul facial aseptioid idiopatic, nebul Spitz, dar și cu granulomul de corp străin, hemangiomul, lipomul, iar la persoanele vârstnice cu carcinomul bazocelular sau epidermoid, tumora Merkel.

Confirmarea diagnosticului de pilomatricom este histologică. Aceasta evidențiază o tumoră dermică, bine delimitată, multilobulară constituită în periferie din plaje de celule bazofile, iar în centru din plaje largi de celule mumificate numite celule fantomă a căror structură conservă silueta membranelor și urmele spectrale ale nucleilor (aceste celule mumificate) corespunzând unei maturări pilare avortive incomplete. Între plajele celulare se observă în mod constant granuloame

- „Teeter-totter sign”, applying pressure to one edge of the tumor causes the protrusion of the opposite edge (rocker);
- Finally, the skin crease sign consists of pinching the lesion with the nails of the two thumbs and highlighting a longitudinal skin crease.

Several clinical forms of pilomatricoma have been described, such as perforating, ulcerating, anetodermal, bullous or pigmented. Single pilomatricoma does not require special investigation, but family forms or forms with multiple lesions may be dermatological markers of conditions such as myotonic dystrophy, Gardner syndrome, or Rubinstein-Tayb syndrome [4].

The clinical diagnosis of pilomatricoma can be evoked only in 50% of cases, the differential diagnosis being made with numerous tumors, the main ones being the epidermoid cyst and the dermoid cyst. The epidermoid cyst differs from pilomatricoma in its pasty consistency and the presence of a small apical orifice through which a yellowish-white substance with a characteristic rancid odor can be seen. Histologically, the epidermoid cyst is bordered by a keratinized malpighian sheath. Dermoid cyst is more common in children and adheres to superficial planes. Histologically it is a cyst with an epidermoid epithelial wall associated with papillary and mesenchymal structures. Other diagnoses that can be discussed in children are juvenile xanthogranuloma, idiopathic facial aseptioid granuloma, Spitz's nevus, hemangioma, lipoma, and in the elderly with basal cell or squamous cell carcinoma, Merkel tumor.

Confirmation of the diagnosis of pilomatricoma is histological. It shows a well-defined, multilobular dermal tumor formed on the periphery of basophilic cell islands, and in the center of wide islands of mummified cells called shadow cells whose structure preserves the membrane silhouette and spectral traces of nuclei (these mummified cells) corresponding to a maturation incomplete abortive pillars. Foreign body giant cell are constantly observed between the cell islands. Calcification of mummified cells

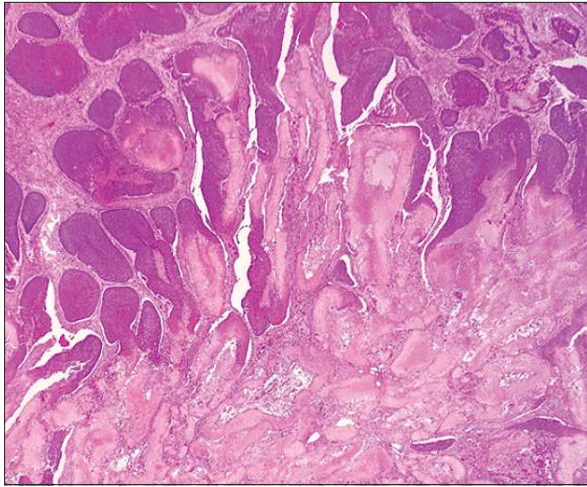


Figura 4. Proliferare tumorală bifazică cu insule și lobuli de celule bazaloide cu progresie către insule de celule eozinofile fără nucleu (celule fantomă)

Figure 4. Biphasic tumor proliferation with basaloid cell islands and lobules progressing to nucleus-free eosinophilic cell islands (shadow cells)

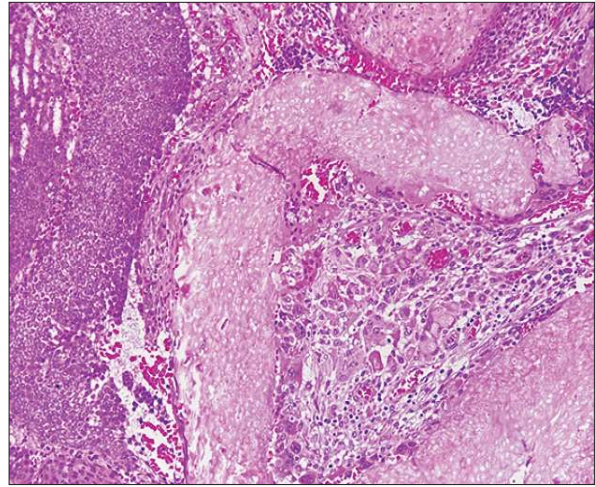


Figura 5. Tranziția dinspre componenta bazaloică, cu celule imature și componenta eozinofilă, alcătuită din plaje de celule fantomă. Infiltrat cu histiocite gigante multinucleate care însoțesc componenta keratinizată, matriceală

Figure 5. The transition from the basaloid component, with immature cells and the eosinophilic component, made up of shadow cell ranges. Infiltrated with giant multinucleated histiocytes that accompany the keratinized component, matrix

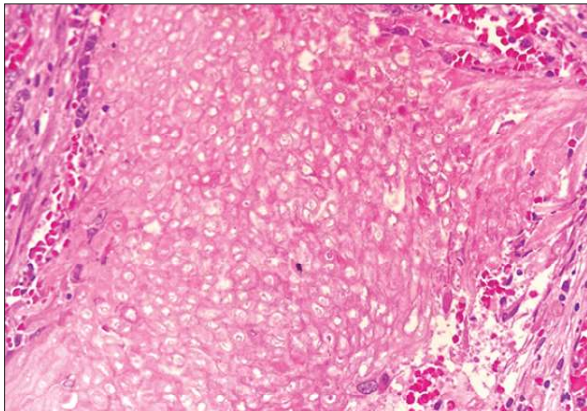


Figura 6. Plaje de celule fantomă
Figure 6. Shadow cell islands

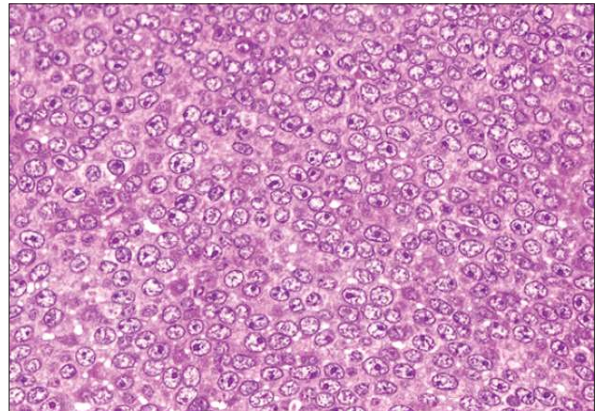


Figura 7. Componenta tumorală bazaloică: celule imature, citoplasmă redusă cantitativ, nuclei rotunzi, veziculoși, nucleoli proeminenți, mitoze răslețe (mimează porțiunea bulbară a epiteliului folicular)

Figure 7. Basaloid tumor component: immature cells, quantitatively reduced cytoplasm, round nuclei, vesicles, prominent nucleoli, scattered mitosis (mimics the bulbar portion of the follicular epithelium)

de corp străin. Calcificarea celulelor mumificate este frecventă dar inconstant. Uneori se poate observa o eliminare transepidermică a celulelor fantomă [7].

Dermatoscopia folosită pentru prima dată de Pedro Zaballos în 2008 a evidențiat următoarele caracteristici ale pilomatricomului [6]:

- structuri alb-gălbui multiple, bine delimitate cu formă și distribuție neregulată (80% din cazuri) și strii albe (70% din cazuri) corespunzând calcificărilor și zonelor de celulă fantomă;
- structuri vasculare prezente în 100% din cazuri cel mai adesea sub formă de arii roșii omogene date de prezența numeroaselor vase din dermul papilar și a hemoragiilor (90%), a vaselor în formă de ac de păr (70%), a vaselor liniare neregulate (60%), a vaselor punctate (40%) și a vaselor atipice;
- ulceratii date de un traumatism extern sau perforație;
- mici arii grii-albastre fără structură date de depozitele de melanină intracelulare sau de prezența melanofagelor sau a siderofagelor în infiltratul inflamator.

Prezența acestor culori multiple în dermatoscopie este uneori descrisă sub numele de „rainbow pattern”(curcubeu).

Eco-dopplerul și rezonanța magnetică pun în evidență o leziune „chistică” subcutanată, bine delimitată, cu perete îngroșat, vascularizată prezentând mici calcifieri. Conținutul este neomogen, fără nivel lichidian sau pereți despărțitori.

De reținut că pilomatricomul este o tumoră benignă cu evoluție lentă în marea majoritate a cazurilor. Transformarea malignă este descrisă rar doar la subiecții în vârstă. Excizia chirurgicală se impune în condițiile în care pilomatricomul este o tumoră care nu regresează niciodată spontan și nu este urmată de recidivă.

În concluzie diagnosticul de pilomatricom trebuie evocat în fața unei tumori dure fără tendință la regresie apărută la un copil.

is common but inconsistent. Transepidermal release of shadow cells can sometimes be seen [7].

Dermatoscopy first used by Pedro Zaballos in 2008 highlighted the following features of pilomatricoma [6]:

- multiple white-yellow structures, well delimited with irregular shape and distribution (80% of cases) and white streaks (70% of cases) corresponding to calcifications and shadow cell areas;
- vascular structures present in 100% of cases most often in the form of homogeneous red areas due to the presence of numerous vessels in the papillary dermis and hemorrhages (90%), hairpin vessels (70%), linear vessels irregular (60%), dotted vessels (40%) and atypical vessels;
- ulcerations caused by an external trauma or perforation;
- small gray-blue areas without structure due to intracellular melanin deposits or the presence of melanophages or siderophages in the inflammatory infiltrate.

The presence of these multiple colors in dermatoscopy is sometimes described as the „rainbow pattern”.

Doppler ultrasound and magnetic resonance imaging show a well-defined subcutaneous „cystic” lesion with a thickened vascularized wall with small calcifications. The contents are inhomogeneous, with no liquid level or partition walls.

It should be noted that pilomatricoma is a benign tumor with a slow evolution in the majority of cases. Malignant transformation is rarely described in elderly subjects. Surgical excision is required if the pilomatricoma is a tumor that never regresses spontaneously and is not followed by recurrence.

In conclusion, the diagnosis of pilomatricoma should be made in the presence of a hard tumor without a tendency to regress in a child.

Bibliografie / Bibliography

1. Malherbe A, Chenantais J. Note sur l'épithélioma calcifié des glandes sebaces. *Progres Medical.* 1880;8:826–828. [Google Scholar]
2. Forbis R, Jr, Helwig EB. Pilomatrixoma (calcifying epithelioma) *Arch Dermatol.* 1961 Apr;83((4)):606–18. – PubMed
3. Julian CG, Bowers PW. A clinical review of 209 pilomatricomas. *J Am Acad Dermatol.* 1998;39(2 Part 1):191–195. [] []
4. Ciriacks K, Knabel D, Waite MB. *Pediatr Dermatol.* 2020 Jan;37(1):9-17. doi: 10.1111/pde.13947. Epub 2019 Oct 16
5. Huet P, Barnéon G, Cribier B. *Ann Dermatol Venereol.* 2018 Aug-Sep;145(8-9):539-543. doi: 10.1016/j.annder.2018.05.007. Epub 2018 Jul 17.
6. Zaballos P, Llambrich A, Puig S, Malvehy J. *Dermatology.* 2008;217(3):225-30. doi: 10.1159/000148248. Epub 2008 Jul 25
7. Huet P, Barnéon G, Cribier B. *Ann Dermatol Venereol.* 2018 Aug-Sep;145(8-9):539-543. doi: 10.1016/j.annder.2018.05.007. Epub 2018 Jul 17.
8. Yalcin NG, Mann N. *ANZ J Surg.* 2019 Sep;89(9):E390-E391. doi: 10.1111/ans.14566. Epub 2018 May 15.

Conflict de interese
NEDECLARATE

Conflict of interest
NONE DECLARED

Adresa de corespondență: Dr. Ioana-Maria Pătrășcanu
Dermamed SRL., Brașov
Spitalul Municipal Sebeș, str, Șurianu, nr 41, Alba
Clinica Medivers Brașov
E-mail: vlas.ioana@gmail.com

Correspondance address: Dr. Ioana-Maria Pătrășcanu
Dermamed SRL., Brașov
Sebeș Municipal Hospital, 41 Șurianu Street, Alba
Medivers Clinic Brașov
E-mail: vlas.ioana@gmail.com