

MeB – Pagine Elettroniche

Volume III

Settembre 2000

numero 7

PEDIATRIA PER IMMAGINI**Pilomatricoma**

Filippo Longo

IL CASO

1) Bambino di otto anni che viene portato per una papula irregolare alla guancia destra di sfumatura rossobluastro iniziata circa otto mesi prima e che fino a circa un mese prima della visita appariva più rilevata; la lesione è sempre stata del tutto asintomatica; (fig 1).



Alla palpazione si apprezza molto bene la presenza di una piccola formazione nodulare delle dimensioni di circa mezzo centimetro incassata nella cute facilmente spostabile in tutte le direzioni ma saldamente adesa ai piani profondi dalla consistenza di una pietruzza dura con varie sfaccettature angolate; la cute soprastante, a parte la sfumatura rosso scuro, appare sostanzialmente normale.

2) Bambino di cinque anni portato per la presenza di una for-

mazione nodulare all'avambraccio sinistro presente da circa sei sette mesi e che ha avuto crescita progressiva fino a raggiungere le dimensioni di circa un centimetro e le caratteristiche palpatorie di una formazione dura non dolente mobile di forma poligonale con singole facce a superfici piatte con confini netti ed angolati che dà l'evidenza visiva di una rilevanza a forma piramidale ricoperta da cute del tutto simile per colore ed altri aspetti alla cute circostante (fig 2).



Le caratteristiche ispettive e soprattutto palpatorie dei noduli di entrambi i bambini (durezza, forma a sfaccettature piane, spostamento alterno verso l'alto e rispettivamente verso il basso dei bordi opposti in seguito a pressione locale) e la sede di comparsa fanno pensare alla diagnosi di **pilomatricoma**.

Infatti, in età pediatrica, di fronte a noduli neoformati solitari asintomatici di durezza pietrosa di forma irregolare angolati e sfaccettati localizzati soprattutto a viso e arto superiore, le alternative di diagnosi differenziale sono pressoché inesistenti. Si è deciso per una escissione in entrambe i casi. Il pilomatricoma (conosciuto anche con il termine **diepitelioma calcifico di Malherbe**) è una non rara formazione tumorale benigna dell'età pediatrica a derivazione dalle cellule del follicolo pilifero che si manifesta con l'aspetto di una papula o di un nodulo irregolari; è riportato essere il più comune tumore solido nei bambini ed adolescenti con maggiore espressione al di sotto dei dieci anni.

Clinicamente, a parte le lesioni precoci che possono avere un aspetto cistico, si riconosce ancor meglio al tatto che ispettivamente. Infatti il pilomatricoma si esprime come un nodulo incassato nel sottocute dalla **consistenza** dura come una piccola pietra e che, in particolare se la pelle viene stirata, dà la sensazione di sfaccettature ed angolature poligonali (cosiddetto "segno della tenda"), elemento quest'ultimo molto suggestivo per la diagnosi clinica.

Le **suedimensioni** sono generalmente piccole e variano per lo più tra il mezzo centimetro e i tre centimetri; questi noduli sono asintomatici anche se una parte dei bambini affetti accusa dolenzia se viene esercitata una pressione locale; sono mobili sui tessuti profondi ma quando una estremità della neoformazione è spinta verso il basso l'altra estremità si rialza poiché il piccolo tumore è ancorato saldamente al derma

sottostante.

Lacute al di sopra la lesione può essere anche normale ma spesso può avere una sfumatura rossa causata dalla presenza di teleangectasie o da infiammazione locale, bluastra per depositi profondi di melanina o emosiderina, bianco - giallastra per accumulo di cheratina e/o per foci di calcificazione o può anche essere francamente iperpigmentata per accumulo di melanina.

Un altro elemento che orienta nella diagnosi è la **sede di comparsa**: nelle numerose casistiche pubblicate in più della metà dei casi sono interessati volto e collo, in particolare la zona preauricolare ma anche guancia e fronte; da non dimenticare inoltre la possibile localizzazione alla palpebra superiore e al sopracciglio dove spesso il pilomatricoma viene confuso con una cisti dermoide; le altre sedi colpite sono gli arti superiori (circa un terzo dei casi) e, in misura minore, arti inferiori e quindi resto del corpo.

Le bambine sono più colpite con un rapporto di tre a uno rispetto ai bambini. Il pilomatricoma è quasi sempre una lesione solitaria; la presenza di pilomatricomi multipli è stata comunque descritta in bambini sani ma è caratteristicamente associata alla distrofia miotonica, malattia autosomica dominante nella quale la incidenza del pilomatricoma è più alta che nella popolazione generale.

L'**andamento** è quello di una crescita lenta e progressiva nel giro di parecchi mesi; una volta raggiunta la calcificazione non vi è tendenza alla regressione spontanea; solo in rari casi viene descritta una risoluzione in una forma "perforante" con estrusione del materiale calcificato e presenza all'esterno di squame e tappi di cheratina.

Per quanto riguarda la **patogenesi** di queste lesioni non è no-

to il motivo del loro sviluppo; ad ogni modo studi biochimici ed immunocitochimici hanno chiaramente dimostrato nel pilomatrixoma la presenza di cheratina originaria dal bulbo pilifero confermando quindi la derivazione dai tricociti anche se non si sa se il tumore origini dalle cellule matriciali del bulbo stesso o da una cellula epiteliale pluripotente.

L'aspetto **istologico** delle forme a completo sviluppo è molto caratteristico: il nodulo è costituito in periferia da strati di cellule basofile della radice del pelo e al centro da ammassi di cellule mummificate (cellule ombra) che mantengono solo i profili e le tracce di nuclei; la calcificazione delle cellule ombra è molto frequente (sopra l'80%). Questi caratteristici elementi (cellule ombra e depositi di calcio) sono risultati facilmente evidenziabili anche all' **esame citologico da aspirato** con ago sottile per cui questa metodica diagnostica è considerata attendibile. Il molto meno invasivo **esame ecografico** in mani esperte si è dimostrato sufficientemente predittivo per la diagnosi con alcuni elementi costanti suggestivi correlati alla struttura del nodulo. Anche la **radiografia standard** può essere utile alla diagnosi qualora evidenzi la presenza di calcificazione.

Come già detto, una volta avvenuta la calcificazione, la regressione spontanea non è possibile per cui la asportazione chirurgica è l'unica opzione terapeutica valida; questa deve essere completa ma non è necessario sia estensiva nè aggressiva e va accompagnata dalla indagine istologica per conferma della diagnosi.

Dopo la asportazione le recidive sono rarissime e queste devono far pensare alla possibilità di una evoluzione verso il pilomatrix-carcinoma (tumore a basso grado di malignità con invasività locale e raramente metastatizzante).

Bibliografia

- Pilomatrixoma in children: a prospective study Demicran M; Balik E. *Pediatr Dermatol* 1997;14(6):430-2
- A clinical review of 209 pilomatrixomas. JulianCG; BowersPW *J Am Acad Dermatol* 1998 ; 39 (2pt1): 191-5.
- Use of ultrasonography in the diagnosis of childhood pilomatrixoma. Huges J. Lam A, Rogers M. *Pediatr Dermatol* 1999; 15(5): 341-4.

Sullo stesso argomento nelle pagine elettroniche:

Pilomatrixoma gigante del volto.