

# Giant Pilomatrixoma : Case report

Mohammed ATTAR, M,Lazrak, Z.El Bahi,, M.A.Ennouhi

**Abstract:** *Pilomatrixoma is a superficial benign skin tumor, frequently found in the cervico-facial region in children. clinically they are frequently misdiagnosed as other skin conditions. A case of a giant pilomatrixoma measuring 11 cms in a 38-year-old adult male on the trunk is reported.*

## *Pilomatrixome géant, à propos d'un cas*

*Mohammed ATTAR, M,Lazrak, Z.El Bahi,, M.A.Ennouhi*

Mohammed ATTAR

Service de Chirurgie Plastique – Hôpital militaire moulay Ismail Meknès, Maroc. Faculté de médecine, médecine dentaire et pharmacie, université sidi Mohammed Ben Abdellah, Fès

M.Lazrak Z El Bahi

Service de Chirurgie Plastique – Hôpital militaire moulay Ismail Meknès, Maroc. Faculté de médecine, médecine dentaire et pharmacie, université sidi Mohammed Ben Abdellah, Fès

M.A ENNOUHI

Service de Chirurgie Plastique – Hôpital militaire moulay Ismail Meknès, Maroc. Faculté de médecine, médecine dentaire et pharmacie, université sidi Mohammed Ben Abdellah, Fès

**Résumé :** Le pilomatrixome est une tumeur cutanée bénigne, fréquemment retrouvé au niveau de la région cervico-faciale chez l'enfant. Se présente sous la forme d'un nodule sous-cutané, de taille n'excédant pas les 3 centimètres de diamètre. On rapporte un cas de pilomatrixome géant de 11 cms chez un homme adulte de 38 ans au niveau du tronc.

### 1- INTRODUCTION

Le pilomatrixome ou épithélioma calcifié de Malherbe est une tumeur cutanée bénigne annexielle. Dite annexielle parce qu'elle se développe au dépens du follicule pileux. Le pilomatrixome est une tumeur cutanée de l'enfant qui ne doit pas être méconnue. On rapporte un cas de pilomatrixome géant (11 cms de diamètre) du tronc, chez un adulte de 38 ans. Son diagnostic doit être évoqué cliniquement, est confirmé histologiquement et le traitement est purement chirurgical.

L'examen clinique objective une masse bourgeonnante érythémateuse bien limitée de contours irréguliers et polylobées avec des prolongement en patte d'oie, la peau en regard est d'aspect vergeturée. et centrée par une ulcération faisant 11 centimètres de grand axe et surmontée de 4 nodules, ferme, indolore, adhérente à la peau superficiellement et mobile par rapport au plan profond. (Figure 1)

### 2- OBSERVATION

Nous rapportons l'observation d'un patient âgé de 38 ans qui consulte pour une masse bourgeonnante au niveau du tronc évoluant depuis 2 ans

Notre observation de pilomatrixome est inhabituelle par l'âge de survenue chez un homme adulte, la localisation au niveau du tronc, sans aucun antécédent chirurgicale ni de lésion ou traumatisme précédent. la taille importante de la tumeur (11 cms) de grand axe et l'évolution assez rapide. Pas de cas familial dans la famille. Plusieurs diagnostics ont été évoqués devant ce tableau clinique, principalement un dermatofibrosarcome de darier ferrand, un CBC, un CE, un kérato-acanthome.



**Figure 1 : Image montrant un pilomatricome géant de 11 cms de Grand axe, au niveau du tronc, chez un homme de 38 ans avec marquage au feutre d'une marge d'exérèse (01 cm).**

La patiente a bénéficié d'une exérèse totale en fuseau/ Biopsie de la tumeur sous anesthésie locale. Avec une marge de 0,5 cms latéralement en passant dans le tissu graisseux en profondeur, respectant l'aponévrose. Puis fermeture directe, en 2 plans. (Figure 2)

L'étude microscopique anatomopathologique (Figures 3) a décrit une prolifération tumorale faite de structures kystiques bordées par un revêtement malpighien stratifié à bordure interne faite de cellules globoïdes à cytoplasme abondant acidophile, la lumière est comblée d'une matière acidophile dense avec des dépôts calciques. Ailleurs la description microscopique a trouvé des noyaux et des nappes de cellules momifiées entourée par un liseré de cellules basaloïdes. Absence de signes de malignité. Le diagnostic de pilomatricome géant a été confirmé.

06 mois de recul sans récurrence.

### 3- Discussion :

Décrit pour la première fois comme une tumeur bénigne, calcifiée des glandes sébacées par Malherbe et Chenantais en 1881, et l'ont nommé pilomatricome ou l'épithélioma calcifié de Malherbe <sup>1</sup>. une tumeur cutanée annexielle,

développée aux dépens de la matrice du poil. C'est la plus fréquente des tumeurs du follicule pileux <sup>2</sup>.

Le pilomatricome touche essentiellement l'enfant avant l'âge de dix ans, Julian et Bowers ont regroupé une série de 209 cas en 20 ans <sup>3</sup> et Pulvermacker et al. ont rapporté une grande série exclusivement pédiatrique de 89 pilomatricomes opérés <sup>4</sup>.

La localisation principale et habituelle est la région cervicofaciale dans la littérature et la série de Pulvermacker et al. <sup>4</sup> retrouvent 63 cas sur 89 (soit 71 %) dont 28 % de localisation jugale. Plus fréquent chez le sexe féminin un sex-ratio de 1,5. La majorité des tumeurs sont inférieures à 3 cms au moment du diagnostic <sup>5</sup>. Avec une incidence rapportée de un sur 2000 pour un kystes sebacée suspecté cliniquement <sup>6</sup>. Il survient principalement pendant les deux premières décennies de la vie, rarement au-delà. Entre 8 et 13 ans. <sup>7</sup>

Seulement quelques localisations exceptionnelles isolées au niveau du thorax chez l'adulte ont été décrites dans la littérature, et de rares pilomatricome géants ont été rapportés, tel le cas chez notre patient, <sup>89 101112</sup>

Le pilomatricome se présente typiquement sous la forme d'un nodule sous-cutané asymptomatique, rond ou ovalaire, irrégulier, de consistance dure ou ferme. La peau en regard de la lésion est souvent bleutée. La tumeur adhère au plan superficiel, alors qu'elle est mobile par rapport aux plans profonds.

Plusieurs formes cliniques ont été décrites au pilomatricome, notamment les formes familiales souvent associées à des maladies systémiques telle que la dystrophie myotonique de steinert<sup>13</sup>. L'atteinte est souvent multiple et les formes familiales sont plus fréquentes dans ces cas-là.

Le traitement du pilomatricome est l'excision chirurgicale complète emportant un fuseau cutané, surtout si la lésion est adhérente au derme. Il s'agit du traitement de référence permettant d'éviter la majorité des récurrences, telle décrite dans la littérature. <sup>14 15</sup>

Dans la série de Pulvermacker et al ( 89 cas) aucun cas de récurrences n'a été trouvé. <sup>4</sup> Quant à Pirouzmanesh et al. retrouvent un taux de récurrence de 1,5 % pour 346 cas étudiés <sup>16</sup>

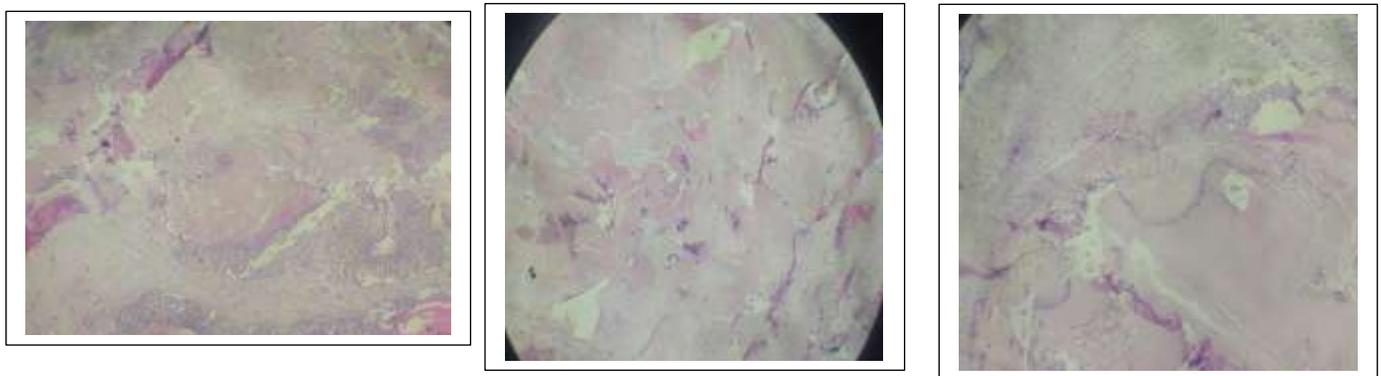
Le pilomatricome est une tumeur bénigne mais qui peut camoufler un caractère malin. Une revue de la littérature a été réalisée par Hardisson et al fait état de 69 cas <sup>17</sup>. Le diagnostic anatomopathologique. Des atypies cellulaires, des foyers de nécrose et un caractère infiltrant est retrouvé dans ce cas. Si malignité avérée, une exérèse avec marge de 1 à 2 cms est conseillée <sup>18</sup>. Une surveillance est importante et doit être indispensable pour le dépistage d'une éventuelle récurrence ( rare) ou métastase à distance. <sup>1719</sup>

### 4- Conclusion :

Le pilomatricome est une tumeur cutanée bénigne rare qui ne doit pas être méconnue. Cette lésion est la plus fréquente des tumeurs du follicule pileux. son diagnostic est histologique qui doit être évoqué cliniquement et son traitement est chirurgical.



**Figure 2 : Images montrant l'exérèse chirurgicale de la masse en bloc et suture directe.**



**Figure 3 : Étude microscopique anatomopathologique**

**Références :**

- (1) Malherbe A, Chenantais J. Note Sur l'épithélioma Calcifié Des Glandes Sébacées. *Prog At Med* 1880;8:826.
- (2) Yencha MW. Head and Neck Pilomatricoma in the Pediatric Age Group: A Retrospective Study and Litterature Review. *Int J Pediatr Othorhinolaryngol* 2001;57:123-5.
- (3) Julian CG, Bowers PW. A Clinical Rewiew of 209 Pilomatrico- Mas. *J Am Acad Dermatol* 1998;39:191-5.
- (4) Pulvermacker, B., Seroussi, D., Haddad, R., & Mitrofanoff, M. (2007, February). Pilomatricome Ou Épithélioma Calcifié de Malherbe: À Propos d'une Série de 89 Cas Chez l'enfant. In *Annales de Chirurgie Plastique Esthétique* (Vol. 52, No. 1, Pp. 39-42). Elsevier Masson.
- (5) Black SJ, Marple BF, Yuitch F (1993) Multiple Giant Piloma- Trix Carcinomas of the Head and Neck. *Otolaryngol Head Neck Surg* 109:543-547.
- (6) Lever WF, Griesemer R (1949) Calcifying Epithelioma of Malherbe. *Arch Dermatol* 59:506.
- (7) Stone GE, Donegan JO, Simpson WA (1990) Pilomatixoma: Calcifying Epithelioma of Malherbe. *Otolaryngol Head Neck Surg* 102:751-754.
- (8) Souto, M. P. A., de Medeiros Matsushita, M., de Macedo Matsushita, G., & Souto, L. R. M. (2013). An Unusual Presentation of Giant Pilomatixoma in an Adult Patient. *Journal of Dermatological Case Reports*, 7(2), 56.
- (9) Göktay, F., MANSUR, A. T., Aydingöz, I. E., Serdar, Z. A., ÖNCEL, Ç. Ç., & Aker, F. V. (2007). A Rare Presentation of Giant Pilomatricoma Located on the Back. *Dermatologic Surgery*, 33(5), 596-600.
- (10) Hawkes, J. E., Woodcock, J., Christensen, L. C., & Duffy, K. L. (2015). Giant Pilomatricoma with Angiomyxoid Stroma: Unusual Presentation of a Benign Tumor. *JAAD Case Reports*, 1(4), 169.
- (11) Jang, H. S., Park, J. H., Kim, M. B., Kwon, K. S., & Oh, C. K. (2000). Two Cases of Multiple Giant Pilomatricoma. *The Journal of Dermatology*, 27(4), 276-279.
- (12) Masih, S., Sorenson, S. M., Gentili, A., & Seeger, L. L. (2000). Atypical Adult Non-Calcified Pilomatricoma. *Skeletal Radiology*, 29(1), 54-56.
- (13) Cribier B. Maladies Associées Aux Tumeurs Annexielles. I- Tumeurs Folliculaires. *Ann Dermatol Venereol* 1999;126:270-9.
- (14) Geiser JD. L'épithélioma Calcifié de Malherbe. *Ann Dermatol Syphil* 1959;86:259-70 (383-99).
- (15) Serink K, Can Z, Yilmaz S, Saray A, Yormuk E. Pilomatricoma of the Earlobe. *Dermatol Surg* 1995;21(2):245-6.
- (16) Pirouzmanesh A, Reinisch JF, Gonzales-Gomez I, Smith EM, Meara JG. Pilomatixoma: A Review of 346 Cases. *Plast Reconstr Surg* 2003;112(7):1784-9.
- (17) Hardisson D, Linares MD, Cuevas-Santos J, Contreras F. Pilo- Matrix Carcinoma a Clinical Study of Six Cases and Review of the Litterature. *Am J Dermatopathol* 2001;23(5):394-401.
- (18) Toback JM, Hoover LA, Dudley JP (1984) Pilomatixoma of the Head and Neck. *Head Neck Surg* 7:81-84.
- (19) Gould E, Kurzon R, Kowalczyk P, Saldoma M. Pilomatix Carci- Noma with Pulmonary Metastases. *Cancer* 1984;54:370-2.