

Pilomatricomas múltiples. Presentación de un caso

A.G. Andrés Andrés, M. Silveira Cancela, F. Valdés Tascón¹, P. Lago Mandado, A. Abadi Abadi, M. Rodicio García
Servicio de Pediatría. ¹Servicio de Dermatología. Hospital da Costa. Burela (Lugo)

Resumen

El pilomatricoma, o epiteloma calcificado de Malherbe, es un tumor cutáneo benigno de origen ectodérmico, relativamente raro, aunque es más común en la infancia, sobre todo antes de los 10 años; habitualmente es único y sólo el 3,5% de los casos son formas múltiples. Suelen ser pequeños (0,5-3 cm) y la localización más habitual es la cefálica.

Se presentan como nódulos subcutáneos solitarios y asintomáticos, de consistencia pétreo. El diagnóstico de sospecha puede realizarse mediante una exploración clínica cuidadosa; sin embargo, con frecuencia el diagnóstico preoperatorio de pilomatricoma es incorrecto, fundamentalmente debido a la falta de familiaridad de los clínicos con este tumor. Este hecho y la poca frecuencia de los pilomatricomas múltiples nos motivaron a presentar este caso clínico.

Palabras clave

Pilomatricoma, epiteloma calcificado de Malherbe

Abstract

Title: Multiple pilomatricomas. A case report

Pilomatricoma, or calcifying epithelioma of Malherbe, is a benign cutaneous tumour of ectodermal origin, relatively rare, although it is more common during childhood, especially in children under ten; it is normally unique and only 3.5% of them are of multiple forms. They are usually small (0.5-3.0 cm) and the most usual location is the cephalic one. They are usually asymptomatic solitary subcutaneous nodules with a petreous consistency. The suspected diagnosis may be done with a very careful clinical examination; however preoperative diagnosis of pilomatricoma is often incorrect, mainly because the examining physician is not familiar with it. This event and the fact that multiple pilomatricomas are not very frequent are the reason for us to present this case report.

Keywords

Pilomatricoma, calcifying epithelioma of Malherbe

Introducción

El pilomatricoma, también conocido como epiteloma calcificado de Malherbe, se presenta característicamente como un tumor cutáneo benigno de origen ectodérmico, que deriva de la vaina de la raíz del folículo piloso¹.

Es un tumor raro, y habitualmente único. Representa aproximadamente 1/1.000 de todos los tumores cutáneos² y sólo el 3,5% de los casos son formas múltiples. Suelen medir entre 0,5 y 3 cm, aunque están descritos casos de mayor tamaño³. Es típicamente un tumor de la infancia, que suele aparecer antes de los 10 años, pero puede presentarse a cualquier edad y se han descrito algunos casos de aparición en la edad adulta⁴, sobre todo entre los 50 y los 65 años. La localización más habitual es la cefálica, en el área periorbitaria y en el cuello. Más raramente aparece en los miembros superiores o el tronco (axila, espalda, etc.). Respeto las mucosas, las palmas y las plantas².

Suelen presentarse como nódulos subcutáneos solitarios y asintomáticos, y a la palpación son de consistencia dura, pétreo.

El diagnóstico de sospecha puede realizarse mediante una cuidadosa exploración clínica. Sin embargo, Faviou et al. ma-

nifiestan su asombro ante el hecho de que el diagnóstico preoperatorio de pilomatricoma es con frecuencia incorrecto, lo que atribuyen a la falta de familiaridad de los clínicos con este tumor⁵. Este hecho, así como la poca frecuencia de los pilomatricomas múltiples, nos motivaron a exponer el presente caso clínico.

Caso clínico

Niño de 10 años, cuyo único antecedente familiar de interés es que una abuela había presentado poliquistosis renal. Los padres no eran consanguíneos.

Entre los antecedentes personales, cabe citar que estaba correctamente vacunado y no presentaba alergias conocidas. A los 2 años y 10 meses de edad fue intervenido por una pequeña tumoración localizada en la región cervical izquierda, de unos 5 mm de diámetro. No presenta otras enfermedades de interés.

Desde hace 2 meses nota un pequeño bulto en la nuca, y otro más evidente en la región facial. Ambos están aumentando de tamaño, aunque no son dolorosos. El paciente no refiere fiebre ni síntomas generales.



Figura 1

En la exploración física se registra un peso de 42 kg (p90-97) y una talla de 152 cm (>p97), con buen estado general. En la cabeza y el cuello se observa una pequeña tumoración subcutánea, alargada, dura y móvil, de aproximadamente 1,5×1 cm, en la región facial izquierda, cuya piel circundante es de coloración violácea. Presenta otra lesión de 1 cm de longitud en la nuca, y una tercera más pequeña en la región cervical derecha.

El resto de la exploración por órganos y aparatos no proporciona datos de interés. La exploración neurológica es normal. La fuerza muscular también es normal y no presenta datos de miotonía.

Los datos complementarios eran los siguientes: hemograma, CPK, E coagulación y TSH normales; anticuerpos antitransglutaminasa negativos; ecografía de abdomen normal, sin evidencia de quistes renales.

Durante el seguimiento, el paciente se mantiene asintomático. En un control realizado 10 meses más tarde se aprecia un aumento moderado de tamaño de la lesión de la mejilla (20 × 13 mm), que sigue siendo pétreo a la palpación y está algo elevada; la piel presenta una coloración violácea (figura 1). Además, se observan varias lesiones nuevas en el codo derecho similares a la descrita (figura 2), y otras dos más pequeñas en el cuello y la espalda.

Discusión

El pilomatricoma, o epiteloma calcificado de Malherbe, fue descrito por primera vez por Malherbe y Chenantais en 1880. Es un tumor benigno con tendencia a la calcificación que tiene su origen en los queratinocitos de los anejos cutáneos. En la actualidad se ha demostrado mediante estudios ultraestructurales e inmunohistoquímicos que deriva de la matriz del folículo piloso, y la histología revela células basofílicas y calcificadas en la dermis profunda y la hipodermis⁶.



Figura 2

Este tumor es poco frecuente y presenta un pico de incidencia entre los 5 y los 15 años de edad, aunque puede apreciarse en adultos, sobre todo entre los 50 y los 65 años, con una mayor frecuencia en el sexo femenino.

Habitualmente se trata de una lesión solitaria con morfología de pápula o nódulo firme a la palpación, debido a su frecuente calcificación secundaria. La coloración de las lesiones varía desde el color normal de la piel, pasando por tonos de amarillo y gris violáceo, hasta lesiones intensamente pigmentadas que pueden confundirse con un nevo azul o un melanoma. Su crecimiento es lento y su curso crónico. La degeneración maligna es muy rara, pero existen más de 30 casos descritos de esta variante maligna, conocida como pilomatrixcarinoma, en la que las metástasis son excepcionales.

En ocasiones la forma de esta tumoración puede ser atípica, y se ha descrito como tumoral, angioide, quística, pseudoampollar y ulcerada. Debido a esta diversidad clínica, el problema que a menudo se afronta es la diferenciación entre este tipo de tumor y otros tumores benignos más habituales, como los quistes de inclusión epidérmicos, los quistes dermoides, los senos preauriculares, los dermatofibromas, etc. Los criterios clínicos de mayor utilidad para el diagnóstico diferencial del pilomatricoma con otras masas benignas son el tamaño de la masa, el aspecto de la piel suprayacente y la característica dureza pétreo a la palpación. Un signo clínico de ayuda diagnóstica es el signo de «la tienda»⁷, que aparece cuando se presiona el nódulo entre los dedos, y la piel que lo recubre se pliega formando ángulos y caras a la manera de una tienda de campaña.

La ecografía puede ayudar a establecer el diagnóstico, y se obtienen diagnósticos preoperatorios correctos hasta en un 76% de los casos cuando se combinan clínica y ultrasonidos, en comparación con sólo la clínica (33%) (Young).

En nuestro caso, no debe pasar inadvertida la exéresis de un quiste que había tenido lugar cuando el niño tenía 2 años y 10

meses, y que el estudio anatomopatológico en ese momento ya había confirmado el diagnóstico de pilomatricoma. Aunque la mayoría de las veces los pilomatricomas se presentan aislados y sin carácter familiar⁹, se han publicado varios ejemplos de pilomatricomas familiares con herencia variable y con lesiones múltiples asociadas a otras enfermedades, como distrofia miotónica, síndrome de Rubinstein-Taby, trisomía 9, síndrome de Gardner, síndrome de Raynaud, síndrome de West, xeroderma pigmentoso, síndrome de nevo epidérmico, síndrome de Turner, sarcoidosis, disostosis craneal, etc.⁸. También se ha relacionado con la enfermedad celiaca, aunque esta asociación sea probablemente casual².

Algunos autores consideran que el pilomatricoma sería un marcador externo de la enfermedad de Steiner, ya que en estos pacientes la presentación de pilomatricoma es mucho más frecuente que en la población general.

El caso que presentamos corresponde a un niño de 12 años sano y sin otra patología asociada.

El pilomatricoma no presenta regresión espontánea y el tratamiento es la escisión quirúrgica completa². Habitualmente no se observan recidivas, ni siquiera cuando la extirpación es incompleta. ■

Bibliografía

1. Fernandes Pimentel MI, Torres Segura M, Ramos e Silva M. Pilomatricoma. *An Bras Dermatol*. 1991; 66: 15-18.
2. Camiña Catalá I, Lapetra Bernardos C, Rueda García JA, Alexandre Martí E. Múltiples pilomatricomas asociados a enfermedad celiaca. *An Pediatr (Barc)*. 2004; 60: 381-382.
3. Jang HS, Park JH; Kim MB, Kwon KS, Oh CK. Two cases of multiple giant pilomatricoma. *Dermatol*. 2000; 27(4): 276-279.
4. Türel A, Öztürkcan S, Turhan Şahin M, Güclü G, Türkdogan P. Pilomatricoma: a late onset case in the neck. *Otolaryngol Head Neck Surg*. 2005; 133: 1-2.
5. Faviou E, Baltogiannis N, Cigliano B, D'Agostino S. Principales características del pilomatricoma múltiple y su asociación con una mutación de la betacatenina. *An Pediatr (Barc)*. 2005; 62: 593-594.
6. De Peña J, Figueroa I. Pilomatricoma. Presentación de un caso clínico inusual. *Rev Cent Dermatol Pascua*. 2003; 12: 148-150.
7. Pulvermacker B, Seroussi D, Haddad R, Mitrofanoff M. Pilomatricome ou épithélioma calcifié de Malherbe: à propos d'une série de 89 cas chez l'enfant. *Annales de Chirurgie Plastique et Esthétique*. 2007; 52(1): 39-42.
8. Turhan-Haktanir N. Pilomatricoma: a review of six pediatric cases with nine lesions. *Turk J Pediatr*. 2009; 51: 44-48.
9. Salerni E, Bonatti ML, D'Aurizio C, Baldassarre M, D'Alessandro E, Prencipe M. Múltiple pilomatricomas and myotonic dystrophy: a case report. *Riv Neurol*. 1988; 58: 124-126.