

## Pilomatricomas múltiples. Implicaciones diagnósticas y terapéuticas

F. Alfageme<sup>1</sup>, J. del Boz<sup>2</sup>, C. Ciudad<sup>1</sup>, M. Campos<sup>1</sup>, J.M. Hernanz<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Dermatología. Hospital General Universitario «Gregorio Marañón». Madrid.

<sup>2</sup>Servicio de Dermatología. Hospital General Universitario de Málaga

### Resumen

El pilomatricoma es el segundo tumor benigno superficial más frecuentemente extirpado en la infancia<sup>1</sup>. Su aspecto clínico característico es casi diagnóstico. La presencia de múltiples pilomatricomas nos debe hacer descartar ciertas patologías asociadas a este tumor. Presentamos dos casos de pilomatricomatosis múltiple.

### Palabras clave

Pilomatricoma múltiple, tumor benigno en la infancia

### Abstract

*Title:* Multiple pilomatricomas. Diagnostic and therapeutic implications

Pilomatricoma is the second most commonly excised superficial mass in childhood<sup>1</sup>. Its typical clinical appearance is of diagnostic value. Multiple pilomatricomas prompt clinical evaluation for related syndromes. We present two cases of multiple pilomatricomas.

### Keywords

Multiple pilomatricomas, benign neoplasias in childhood

### Casos clínicos

#### Caso 1

Varón de 14 años de edad, que presenta dos tumoraciones cutáneas, de al menos un año de evolución, localizadas, respectivamente, en la cara posterior de la concha del pabellón auricular izquierdo y en el área escapular izquierda (figuras 1 y 2). Las tumoraciones son de aspecto azulado y consistencia pé-

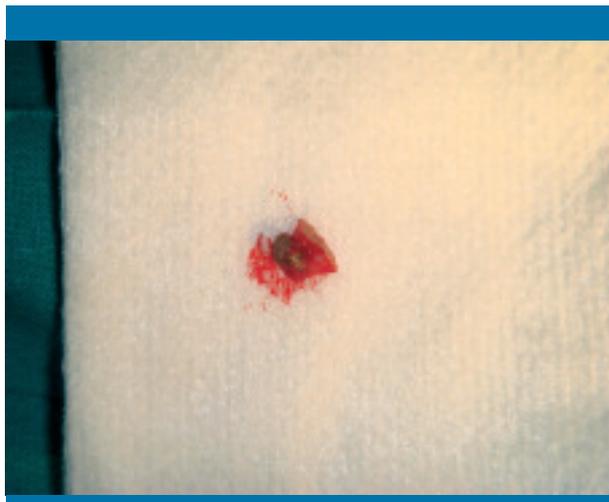
trea, aunque móviles, y no se adhieren a los planos profundos. El paciente no tiene antecedentes familiares de interés y presenta un desarrollo psicofísico normal. Se solicita una analítica completa, en la que se constatan unas cifras de calcio, hormonas tiroideas y enzima convertidora de la angiotensina (ECA) normales. La radiografía de tórax no muestra hallazgos significativos, y el paciente no presenta sangre oculta en heces en tres muestras consecutivas.



**Figura 1.** Tumoración azulada de consistencia pétreo en la cara posterior del pabellón auricular izquierdo (caso 1)



**Figura 2.** Tumoración azulada de consistencia pétreo en el área dorsal alta. Nótese el halo eritematoso perilesional (caso 1)



**Figura 3.** Cuña cutánea adherida a una tumoración bien delimitada, de color azulado y consistencia pétreo

Se procede a la extirpación de la tumoración mediante escisión en huso de la superficie cutánea, que se extrae en bloque con la tumoración de consistencia pétreo (figura 3). Se aproxima el defecto mediante sutura de seda de 4/0.

El informe anatomopatológico describe una tumoración anexial compatible con pilomatricoma.

Tras la retirada de los puntos, se decide no extirpar la lesión del pabellón auricular izquierdo, y realizarla sólo en caso de ser sintomática o si aumenta la lesión.

### Caso 2

Acude a nuestra consulta de dermatología infantil una preadolescente de 12 años de edad, con una lesión en la región escapular izquierda (figura 4). La paciente recuerda haber presentado previamente una lesión similar localizada en el área dorsal, que tras un crecimiento rápido, expulsó al exterior material pétreo blanquecino, dejando una superficie cruenta que tardó en curar un mes. En la exploración se observa un área anetodérmica, bajo la cual se aprecia una tumoración de consistencia dura abollonada aunque móvil. Dada la evolución de las lesiones previas, se decide la extirpación de la actual. Se extirpa el área anetodérmica en bloque con la tumoración, que anatomopatológicamente coincide con un pilomatricoma. Tras preguntar a la paciente sobre los antecedentes familiares y constatar un desarrollo psicofísico y neurológico sin alteraciones, se decide realizar un estudio para descartar los síndromes y las enfermedades asociadas, que resultó negativo.

### Discusión

El pilomatricoma, o tumor calcificante de Malharbe, es un tumor de probable origen anexial caracterizado clínicamente por su dureza pétreo y superficie abollonada, que se hace más pa-



**Figura 4.** Tumoración subcutánea bajo el área anetodérmica en la región dorsal (caso 2)

### TABLA 1

#### Diagnóstico diferencial del pilomatricoma

- Quiste dermoide
- Adenoma paratifoideo
- Adenopatía
- Hematoma calcificante osificante
- Lipoma/quistes epidérmicos
- Calcicosis cutis
- Tumor de células gigantes
- Condroma
- Reacción a cuerpo extraño
- Calcificación metastásica
- Osteocondroma
- Tricoepitelioma
- Quiste tricolémico
- Epitelioma basocelular
- Espiradenoma ecрино

tente al pellizcarlo y palparlo simultáneamente («signo de la tienda de campaña») y por su coloración azulada-rojiza. Aunque estos hallazgos son bastante característicos de esta tumoración<sup>2</sup>, el diagnóstico diferencial se debe establecer con tumoraciones de consistencia dura o calcificantes (tabla 1).

La calcificación aparece en el 70-85% de los casos y se puede poner de manifiesto mediante radiología convencional o ecografía de partes blandas.

El tratamiento de este tipo de tumoraciones, ya que la remisión espontánea es rara, es su extirpación junto con la cápsula que suele rodear al pilomatricoma, en el caso de que las lesiones sean clínicamente molestas o estéticamente evidentes.

Entre el 0 y el 3% de los casos presentan recidiva, probablemente en relación con las extirpaciones incompletas<sup>2</sup>. La extir-

## TABLA 2

**Síndromes asociados a pilomatricomas múltiples**

- Distrofia miotónica de Steinert
- Sarcoidosis
- Síndrome de Turner
- Síndrome de Gardner
- Disostosis de cráneo
- Síndrome de Rubenstein-Taybi

pación completa aporta el diagnóstico y el tratamiento definitivos de esta tumoración.

Existe una variante clínica perforante<sup>3</sup>, como en el caso 2, en que la paciente refiere la extrusión de materia similar a la tiza y la herida en esa localización. En el caso 1 el pilomatricoma se asoció a una estría, probablemente en relación con el desarrollo puberal. En estos casos es aconsejable la extirpación de la lesión con la piel suprayacente para evitar la fractura cutánea incontrolada y el proceso inflamatorio asociado.

Hay una variante maligna de pilomatricoma que puede llegar a ser metastásica. Este tipo de pilomatricomas suelen tener un tamaño mayor de 4 cm, son de rápido crecimiento y su histología es similar a la del carcinoma basocelular.

Los pilomatricomas múltiples, aunque poco frecuentes, representan el 2,5-3,5% de todos los casos de pilomatricomas<sup>4</sup>.

La aparición sincrónica o metacrónica de varias lesiones obliga a descartar una serie de síndromes asociados (tabla 2).

Una exploración física adecuada, un interrogatorio enfocado a descartar estos síndromes asociados y la realización de determinadas pruebas, como el hemograma, la bioquímica general con calcio iónico en sangre y orina, así como el sedimento, la radiografía de tórax, la ECA y la sangre oculta en heces, permitirían descartar la mayoría de estos síndromes asociados.

De estos síndromes, el asociado más frecuentemente es el síndrome de Steinert<sup>5</sup>. A diferencia de los pilomatricomas no asociados a dicho síndrome, suelen comenzar en una edad más tardía que los no relacionados con él y asocian cataratas, miotonía y alteraciones en la conducción cardíaca.

En este grupo de pacientes se pueden realizar extirpaciones sucesivas en el caso de que sean clínicamente sintomáticas. ■

## Bibliografía

1. Knight PJ, Reiner CB. Superficial lumps in children: what, when, and why? *Pediatrics*. 1983; 72: 147-153.
2. Julian CG, Bowers PW. A clinical review of 209 pilomatricomas. *J Am Acad Dermatol*. 1998; 39: 191-195.
3. Alli N, Güngör E, Artüz F. Perforating pilomatricoma. *J Am Acad Dermatol*. 1996; 35: 116-118.
4. Aslan G, Erdo B, Aköz T, et al. Multiple occurrence of pilomatricoma. *Plast Reconstr Surg*. 1996; 98.
5. Berberian BJ, Colonna TM, Batuglia M, Sulica V. Multiple pilomatricomas in association with myotonic dystrophy and a family history of melanoma. *J Am Acad Dermatol*. 1997; 37: 268-269.