

Belén Clemente Cuartero, Marta Zabaleta López, María Estrella Gómez Tomé, Marta García Pila, Carmen Muñoz Delgado, Cristina Ibáñez Muñoz



INTRODUCCIÓN

El pilomatrixoma o epiteloma calcificado de Malherbe es un tumor benigno de origen ectodérmico que deriva de la matriz celular del folículo piloso. Se manifiesta como un nódulo subcutáneo de consistencia dura con un diámetro entre 0.5 y 3cm. Es uno de los tumores cutáneos más frecuentes en edad pediátrica. Tiene predilección por el área de cabeza y cuello siendo la localización preauricular la más frecuente. El tratamiento se basa en la extirpación completa del tumor.

CASO CLÍNICO

Paciente de 9 años, que acudió a consulta externa de Otorrinolaringología por presentar una lesión preauricular izquierda de siete meses de evolución. En la exploración se objetivó un nódulo subcutáneo de 1cm de consistencia dura, doloroso a la palpación, no adherido a planos profundos y bien delimitado.

Se pidió una ecografía que informó de un nódulo subcutáneo de 6.5mm con límites bien definidos y centro hiperecogénico sin vascularización, que planteaba como primera posibilidad diagnóstica quiste sebáceo o lipoma.

Se volvió a revisar al paciente en consulta sin observarse cambios en la lesión y debido a la persistencia de sintomatología dolorosa, se propuso exéresis bajo anestesia general. La intervención transcurrió sin incidencias extirpándose la lesión en su totalidad. La anatomía patológica informó de masas irregulares de células fantasma y células basófilas, con áreas de queratinización y osificación; siendo el diagnóstico final de pilomatrixoma.

El paciente se encuentra asintomático en la actualidad y ha sido dado de alta.

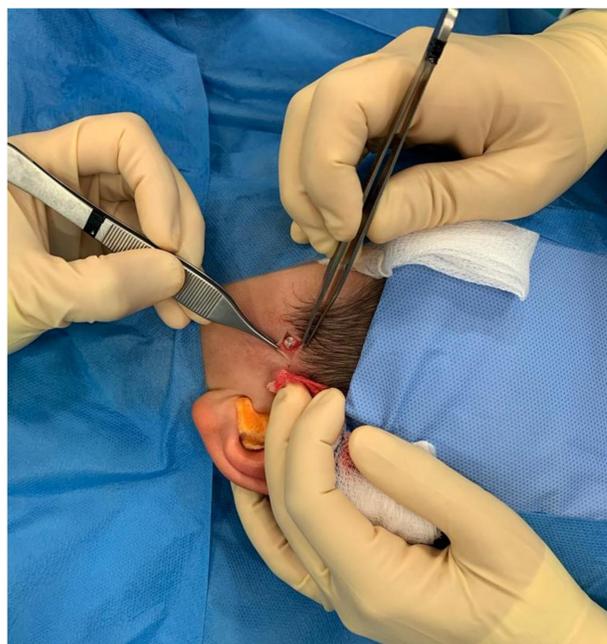


Figura 1. Imagen quirúrgica. Tumoraición subcutánea

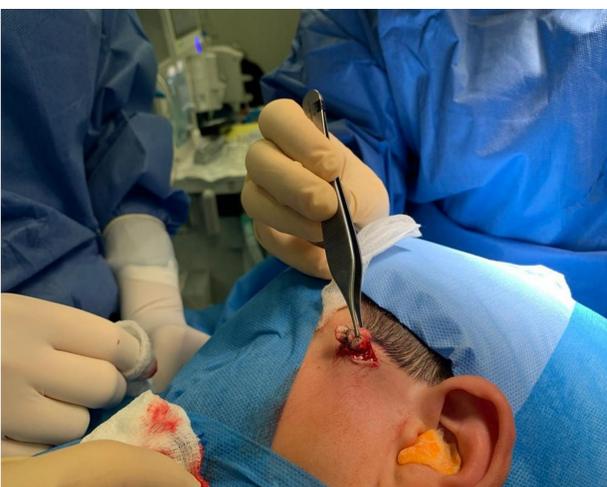


Figura 2. Pieza quirúrgica

DISCUSIÓN

El pilomatrixoma se presenta en su mayoría en pacientes pediátricos, especialmente en menores de 10 años.

La mayoría de los pacientes están asintomáticos pero hay veces, como es nuestro caso, en el que refieren dolor o prurito a la palpación de la lesión.

Para el diagnóstico se recomienda el uso de la ecografía, que describe la lesión como una masa subcutánea bien definida, heterogénea y hiperecogénica que puede tener sombra posterior.

La mayoría no causan complicaciones clínicas y se presentan como casos aislados, mientras que los pilomatrixomas múltiples o recurrentes se pueden asociar a distrofia miotónica, síndrome de Gardner y síndrome de Turner.

En relación con la etiología, se plantea que es de causa desconocida. Algunos autores identifican como probable causa de aparición al gen CTNNB1, el cual produce un trastorno en la regulación de la B-catenina.

En cuanto a su tratamiento, se recomienda la extirpación quirúrgica. Las recurrencias son muy raras con una tasa del 2% tras la intervención.

CONCLUSIONES

- ❖ El pilomatrixoma es un tumor benigno de origen ectodérmico que se presenta en pacientes pediátricos como una lesión única en cara y cuello.
- ❖ Debemos pensar en él cuando nos encontremos con tumoraciones preauriculares indoloras de crecimiento lento en niños menores de 10 años.
- ❖ A pesar de su relativa frecuencia, es importante resaltar la falta de publicaciones en la literatura científica sobre este tumor benigno, lo que confirma su infradiagnóstico y el desconocimiento de esta patología entre profesionales.