

CASOS PARA EL DIAGNÓSTICO

Paciente con varios tumores en los antebrazos

Benigno Monteagudo Sánchez y Mercedes Pereiro Ferreirós

Servicio de Dermatología. Complejo Hospitalario Universitario. Facultad de Medicina. Santiago de Compostela. La Coruña. España.

Figura 1. Tumoraciones en la cara externa del antebrazo derecho.

Figura 2. Detalle de uno de los tumores, de 4 cm de diámetro y de bordes netos.

Figura 3. Imagen histológica (HE $\times 20$).

Mujer de 60 años, con antecedentes personales de histerectomía, cervicoartrosis y síndrome del túnel carpiano bilateral, que seguía controles periódicos en nuestro servicio por padecer psoriasis vulgar. No refería antecedentes familiares de interés.

Enfermedad actual

Consulta por unas lesiones en los antebrazos, asintomáticas, de aparición progresiva en los últimos 3 meses. No había recibido tratamiento alguno por dicho problema.

Exploración

Se observaron 6 tumores sobreelevados, del color de la piel normal, de consistencia dura, de bordes irregula-

Figura 4. Islotes compuestos de distintos tipos celulares (HE $\times 40$).

res pero bien definidos, entre 1 y 4 cm de diámetro, localizados en las caras externas de ambos antebrazos (figs. 1 y 2), el hombro derecho y la región preesternal. No se palpaban adenopatías regionales.

Pruebas complementarias

Los exámenes de laboratorio (hemograma, perfil bioquímico, sedimento de orina y enzimas musculares), el ECG, el electromiograma y la exploración oftalmológica se encontraban dentro de la normalidad.

Dermatopatología

La epidermis era normal, y en la dermis inferior, extendiéndose al tejido celular subcutáneo, se observaba un tumor bien delimitado, compuesto de islotes irregulares de células epiteliales inmerso en una estroma bastante celular. Los islotes se componían de unas células periféricas, de pequeño tamaño, con un citoplasma basófilo y un núcleo redondo, y de otras con un abundante citoplasma eosinófilo, sin núcleo ubicadas en el centro (figs. 3 y 4).

Correspondencia: Dr. B. Monteagudo Sánchez
Rosalía de Castro, 38, 3.^o B.
15706 Santiago de Compostela. La Coruña. España.
Correo electrónico: benims@hotmail.com

DIAGNÓSTICO

Pilomatricoma múltiple.

COMENTARIO

El pilomatricoma, o epiteloma calcificante de Malherbe, es un tumor cutáneo benigno derivado de las células matriciales del folículo piloso. La presentación clínica más usual es en forma de una lesión solitaria, nodular de consistencia firme o pétreas, cuya superficie es del color de la piel circundante, localizada con mayor frecuencia en el polo cefálico o en las extremidades superiores¹.

Ocasionalmente, el tumor tiene una apariencia queratósica, anetodérmica², pigmentaria, bullosa, gigante, perforante³ y multinodular.

Es un proceso relativamente común en la infancia, aunque se identifican dos picos de edad: uno entre los 5 y 15 años, y el otro entre los 50 y 65 años. El 60% de los pacientes son mujeres.

Histológicamente, se caracteriza por un tumor polibululado, bien delimitado y localizado en la dermis media con extensión a la hipodermis; con un patrón compuesto por islotes irregulares de células basófilas junto a las características células fantasma o sombra. Hay focos de calcificación en el 75% de los tumores¹.

El pilomatricoma eruptivo multifocal constituye una variante del pilomatricoma descrita por Wong et al en 1972⁴, caracterizado por la aparición de varias lesiones con características clínicas e histológicas semejantes al epiteloma calcificante clásico⁵. La incidencia de múltiples pilomatricomas en un mismo paciente se estima en torno a un 3,5% con respecto al total de casos, en ocasiones se presenta con carácter familiar, asociado o no a distrofia muscular miotónica⁶⁻⁸. Los casos de pilomatricoma asociados a la enfermedad de Steinert aparecen a edades más tardías y fundamentalmente corresponden a la forma múltiple.

Otras asociaciones mencionadas en la bibliografía son los quistes epidérmicos, el melanoma familiar, el carcinoma medular de tiroides, el síndrome de Rubinstein-Taybi, el síndrome de Turner, la trisomía 9, la sarcoidosis y los defectos de la coagulación⁹. La degeneración maligna es rara y casi exclusiva de los adultos¹⁰.

Diagnóstico diferencial

Aunque los hallazgos clínicos son bastante distintivos, debe distinguirse de otras entidades, como los quistes epidérmicos, los quistes triquilemales, los queratoacantomas, los carcinomas espinocelulares, los histiocitomas, las metástasis y algunos tumores anexiales. En la

mayor parte de los casos, los hallazgos histopatológicos nos darán el diagnóstico.

Quiste epidermoide. Más frecuente en la cara, el tronco y las áreas proximales de las extremidades. Su consistencia es más elástica y presenta una conexión evidente con la superficie cutánea. Sin embargo, no se debe olvidar que en pacientes con el síndrome de Gardner los quistes pueden tener cambios histológicos similares a los del pilomatricoma o ser de aparición simultánea en el mismo paciente.

Quiste triquilemal. Aparece típicamente en la cabeza y es de consistencia elástica. Es frecuente que sean múltiples y familiares.

Queratoacantomas. Suele ser una lesión única localizada en áreas fotoexpuestas, y con una morfología característica. Existen formas múltiples que pueden parecerse al caso presentado pero el estudio anatomo-patológico permite diferenciarlos claramente.

Carcinoma espinocelular. Suele ser difícil su diferenciación clínica en los casos de pilomatricoma con apariencia queratósica. Sin embargo, la histología no ofrece dudas.

Histiocitoma. Dada su localización en las extremidades y su consistencia sólida, debe descartarse, pero son de menor tamaño y con la superficie a menudo pigmentada.

Metástasis. Son nódulos firmes de tamaños variables, de aparición rápida, del color de la piel o rojos. Cuando aparecen la neoplasia interna de la que proceden suele estar muy extendida y es normal una afección del estado general del paciente. Con un estudio histológico es inconfundible.

BIBLIOGRAFÍA

- Vázquez J, Peteiro C, Yebra-Pimentel MT, Toribio J. Pilomatricoma. Estudio clinicopatológico de 100 casos. Actas Dermosifiliogr 1993;84:107-13.
- Sánchez P, De Gálvez MV, Rodrigo AB, Bosch RJ, Herrera E. Pilomatricoma anetodérmico. Aportación de un caso y revisión de la literatura. Actas Dermosifiliogr 2002;93:328-31.
- Zulaica A, Peteiro C, Quintas C, Pereiro JM, Toribio J. Perforating pilomatricoma. J Cutan Pathol 1988;15:409-11.
- Wong WK, Somburanasin R, Wood MG. Eruptive, multicentric pilomatricoma (calcifying epithelioma). Arch Dermatol 1972;106:76-8.
- Fernández-Arias FJ, Martín R, Heras JA, Muñoz D, Barba L, Martínez P, Jiménez F. Pilomatricoma múltiple. Actas Dermosifiliogr 2000;91:529-30.
- Berberian BJ, Colonna TM, Battaglia M, Sulica VI. Multiple pilomatricomas in association with myotonic dystrophy and a family history of melanoma. J Am Acad Dermatol 1997;37:268-9.
- Graells J, Servitje O, Badell A, Notario J, Peyri J. multiple familial pilomatricomas associated with myotonic dystrophy. Int J Dermatol 1996;35:732-3.
- Grabczynska SA, Budny P, Calonje E, Ratnavel R. Case 3: Multiple familial pilomatricoma. Clin Exp Dermatol 2002;27:343-4.
- Fetil E, Özkan S, İlknur T, Erdem Y, Lebe B, Gunes AT. Multiple pilomatricoma with perforation. Int J Dermatol 2002;41:892-3.
- Hardisson D, Linares MD, Cuevas-Santos J, Contreras F. Pilomatric carcinoma: a clinicopathologic study of six cases and review of the literature. Am J Dermatopathol 2001;23:394-401.