

Pilomatrixoma: a propósito de un caso

Sr. Editor: El pilomatrixoma es un tumor benigno de la piel derivado del folículo piloso. Exponemos un caso de una niña de 10 años que presenta una masa en cuero cabelludo, que tras su extirpación y estudio anatomo-patológico se diagnostica como pilomatrixoma.

Paciente de 10 años sin antecedentes personales ni familiares de interés que acudió a nuestra consulta por presentar una lesión nodular de 0,5 cm, situada en la región temporal del cuero cabelludo, de más de 6 meses de evolución. Había sido vista por su dermatólogo, quien realizó como tratamiento la expresión manual del mismo, con expulsión de líquido sanguinolento sin diagnóstico concreto.

En la exploración se observó una lesión dura con una costra hemática en su superficie, indolora, bien delimitada y no adherida a plano profundo. Con un probable diagnóstico previo de quiste dermoide, procedimos a la extirpación ambulatoria de la lesión. Con la exéresis completa del mismo, se desmoronó en varios fragmentos de consistencia pétreo y aspecto blanquecino que se remitieron para estudio anatomopatológico, dudando del diagnóstico previo de quiste dermoide.

El estudio anatomopatológico nos ofreció el diagnóstico de pilomatrixoma, con una descripción macroscópica de fragmentos irregulares que reagrupados medían 0,3 x 0,4 cm., con inclusión total. La evolución ha sido a la curación.

El pilomatrixoma, también denominado epiteloma calcificado de Malherbe o epiteloma benigno de Malherbe y Chenantais, quienes pensaban que se originaba de las glándulas sebáceas. Posteriormente, los estudios inmunohistoquímicos y de microscopia electrónica demostraron que es originario de las células de la matriz del folículo piloso.

Es un tumor benigno que se presenta principalmente en niños por debajo de los 10 años, aunque puede aparecer a cualquier edad. Parece haber predominio del sexo femenino en su incidencia. Es posible que otros miembros de la familia del niño afectado presenten pilomatrixomas, lo que puede sugerir un componente genético.

Este tumor de la piel, derivado del folículo piloso, es duro, subcutáneo, móvil y de crecimiento lento. Se trata de una masa sólida y encapsulada, situado en la dermis inferior. Está recubierto de piel normal y es generalmente único, midiendo generalmente entre 3 y 30 mm, aunque hay descritos pilomatrixomas múltiples asociados a distrofia muscular miotónica. La localización preferente es en cara (más frecuente en región zigomática, periórbita y ceja), cuero cabelludo, cuello o extremidades superiores. Existen variantes poco frecuentes de este tumor: pilomatrixoma ampolloso, pilomatrixoma perforante, pilomatrixoma híbrido y pilomatrixoma multinodular.

El diagnóstico rara vez se hace por la clínica (menos del 49%), siendo el estudio histopatológico (por BAAF o extirpación completa) el que da el diagnóstico definitivo. Lo más frecuente es que se confunda en niños con quiste dermoide y en adultos con quiste sebáceo o ateroma. Otros diagnósticos diferenciales deben hacerse con quiste epidermoide, absceso, queratosis folicular, hemangioma, papiloma, tricolemoma, granulocitos, queloides y chalación cuando se sitúan en párpados. Se ha observado que la ecografía puede ser útil para mejorar el diagnóstico preoperatorio.

Histológicamente es un tumor constituido por lóbulos con células basófilas en su periferia, con núcleos grandes y numerosas mitosis. Hacia el interior van perdiendo los núcleos y se denominan células transicionales y, por último, carecen completamente de núcleo convirtiéndose en células sombra o fantasma. La proporción de estas células es mayor cuanto más evolucionado esté el tumor. El estroma suele contener calcificación y osificación.

Está descrita una alta incidencia de mutaciones del gen beta-catenin, teniendo un papel importante en la generación de tumores tipo pilomatrixoma, quiste odontogénico calcificado o craneofarangioma, sin ser confirmados estos hallazgos por algunos autores.

El tratamiento de elección es la extirpación completa, ya que es muy rara la regresión espontánea. El pilomatrixoma no se relaciona con malignidad ni mortalidad. Las recidivas son infrecuentes (menor del 3%).

**Amparo Rodríguez de Castro, José Tello Martínez,
Cristina Tello Fustel**
Centro de Salud de Ossa de Montiel (Albacete)

1. Jiménez F, Ramos-Garibay A, Gutiérrez SC. Pilomatrixoma ampolloso. Rev Cent Derm Pascua 2003; 12:67-70.
2. Moreno-Bueno G, Gamallo C, Pérez-Gallego I, Contreras F, Palacios J, Beta-catenin expression in pilomatrixomas. Relationship with beta-catenin gene mutations and comparison with beta-catenin expression in normal hair follicles. Br J Dermatol 2001; 145:576-81.
3. Pérez Silguero D, Medina F, Merlo J, Sánchez M, Pérez MA. Pilomatrixoma, a propósito de un caso en el párpado. Studium Ophthalmologicum 2004. (Disponible en <http://www.oftho.com/studium/>).
4. Martínez EV, Torres GS. Pilomatrixoma. Presentación de dos casos. Rev Cent Derm Pascua 2001; 10:87-9.
5. Grimalt R. Protocolos diagnósticos y terapéuticos en Dermatología Pediátrica: Tumores cutáneos. (Disponible en <http://www.aeped.es/protocolos/dermatologia/tres/tumores.pdf>).
6. Monreal Puente EE. Pilomatrixoma, a propósito de un caso. Dermatol Rev Mex 2003; 47:32-37.

Cuadro sincopal como debut de Mastocitosis

Sr. Editor: El síncope se define como una pérdida brusca y transitoria de conciencia, asociada a pérdida

de tono postural, seguida de una rápida y completa recuperación, sin que para ello sea necesario habitualmente ninguna intervención. En ocasiones existen síntomas que preceden al cuadro sincopal (prodrómicos) que pueden alertar al paciente sobre la inminente pérdida de conocimiento. Esta se debe a la interrupción transitoria del flujo sanguíneo cerebral.

El síncope es un problema médico importante debido a su alta frecuencia y a la gran variedad de causas responsables de dicho cuadro y cuyo pronóstico está relacionado con la etiología del mismo. Aunque las alteraciones del tono vascular sean la etiología de aproximadamente el 50% de los síncope, son muchas las posibles causas que pueden desencadenar el cuadro sincopal (tabla 1). Por ello puede ser la manifestación inicial de una patología grave, puede ser causante de daños personales (traumatismos por caídas) y puede condicionar la vida del paciente (por ejemplo síncope vasovagales benignos en profesiones de riesgo)

Presentamos el caso clínico de un paciente que, tras sufrir cuadros sincopales de repetición, fue diagnosticado de mastocitosis sistémica.

Se trata de un varón de 36 años sin alergias medicamentosas, con rinoconjuntivitis polínica como única patología conocida y sin presentar otros antecedentes personales, ni familiares de interés.

Fue estudiado por presentar cinco episodios sincopales en un año (los dos últimos con ingreso hospitalario). Los síncope eran precedidos de intensa sensación de inestabilidad, sin giro de objetos, con sudoración profusa y palpitaciones. Se acompañaban de dolor abdominal tipo "retortijón" con deposiciones diarreicas. No relajación de esfínteres ni movimientos convulsivos. No dolor torácico, pero sí cierta dificultad para respirar. Interrogado por posibles factores desencadenantes de los cuadros sincopales, refirió haber tenido discusiones familiares previamente a los episodios.

El paciente se encontraba algo obnubilado, aunque respondió de manera adecuada a las preguntas, relatando cómo habían sido los síntomas prodrómicos del cuadro sincopal. En la exploración física (último ingreso) presentó: TA 90/50, FC: 86 l.p.m. temperatura: 37.3, FR: 40 r.p.m., satO₂: 62%, buen estado de hidratación y de nutrición, cianosis labial y periférica. Exploraciones complementarias: pH 7,26, pCO₂ 49 mm Hg, pO₂ 39,7 mm Hg, HCO₃ 21,6 mmol/L, hemograma, bioquímica, coagulación, enzimas cardíacas, ECG, Rx tórax y TAC torácico sin hallazgos.

El paciente pasó a ser estudiado por el Servicio de Alergia, al parecer por un cuadro compatible con un shock anafiláctico, donde se realizó un completo estudio inmunoalérgico. En éste se observaron niveles de triptasa elevados, 24.8 mcg/L el primer día de ingreso y 34.2 mcg/L al tercer día, como hallazgos más importantes, por lo que el paciente fue remitido a la Unidad de Mastocitosis del Hospital Ramón y Cajal para valoración por su parte. Allí se realizó una biopsia de médula ósea, confirmando poco después el diagnóstico de mastocitosis. Desde entonces, el paciente es tratado con cromoglicato disódico, encontrándose asintomático hasta el momento.

ALTERACIÓN TONO VASCULAR

- 1- Vasovagal
- 2- Hipotensión ortostática
- 3- Hipersensibilidad seno carotídeo
- 4- Situacional
- 5- Neuralgia glossofaríngea

TRASTORNOS CARDIOVASCULARES

- 1- Bradiarritmias
- 2- Taquiarritmias
- 3- Cardiopatía isquémica
- 4- Insuficiencia cardíaca
- 5- Obstrucción en VI (Estenosis aórtica. Miocardiopatía hipertrófica obstructiva)
- 6- Obstrucción en VD (Estenosis pulmonar, taponamiento cardíaco)

NEUROLÓGICO

- 1- Hemorragia subaracnoidea
- 2- AIT vertebrobasilar

PSICÓGENO

- 1- Hiperventilación
- 2- Trastorno conversivo

MISCELÁNEA

- 1- Tóxicos (alcohol y otras drogas)
- 2- Sd de Addison
- 3- Hipoglucemia
- 4- Anafilaxia
- 5- Idiopático

Tabla 1. Etiología cuadro sincopal.

La originalidad de este caso clínico radica en la peculiaridad de la etiología causante. Es muy frecuente pensar en un mecanismo vasovagal como factor responsable de la mayoría de los síncope que atendemos (una vez razonablemente excluida la etiología de origen cardiológico), ya que la clínica así nos lo sugiere.

En este caso clínico, al aparecer sintomatología compatible con un shock distributivo, han sido necesarios los ingresos hospitalarios, que han facilitado la realización de un estudio más exhaustivo. Por tanto, cabe pensar si detrás de esos síncope que etiquetamos de idiopáticos se encuentran entidades tan infrecuentes como la mastocitosis, pero, en cualquier caso, de accesible diagnóstico.

**Begoña Guillén Gutiérrez del Olmo,
Yobana García Rioja**

Centro de Salud Guadalajara-Sur de Guadalajara

1. Asensio Asensio L. "Pérdida de conciencia". En: Guía de Actuación en Atención Primaria. 2a ed. Barcelona: SEMFYC; 2002. p. 539-46.
2. Ortega Marcos J, Hernández Madrid A. "Síncope. Nuevos conceptos clínicos". *Medicine* 2002; 2149-2157.
3. Alkain Hernández M.F, Morán Perianez E.M, Saizar Bengoechea A, Miguel Arce J.A. "Mastocitosis: una causa rara de síncope". *Emergencias* 2004; 16:37-39. CARTAS