

PILOMATRIXOMA MÚLTIPLES Y SU ASOCIACIÓN CON ENFERMEDADES SISTÉMICAS REPORTE DE CASO.

Autores/Filiación:

María del Pilar Gras A.¹, Marco Valenzuela A.²

1.- Residente Cirugía Pediátrica, Universidad de Chile. Hospital Roberto del Río.

2.- Cirujano Pediátrico Clínica INDISA / Hospital Roberto del Río.

ANTECEDENTES: El epiteloma calcificante de Malherbe, pilomatrixoma o pilomatricoma, es un tumor cutáneo poco común, benigno y calcificante. Normalmente se dan de forma aislada, siendo de muy rara aparición pilomatrixomas múltiples (PM), los cuales se han reportado en asociación con enfermedades sistémicas graves que requieren estudios complementarios.

OBJETIVO: Presentar el caso de un paciente pediátrico con diagnóstico histológico de pilomatrixomas múltiple sin asociación a patología actualmente.

MÉTODOS: Reporte de caso y revisión de la literatura disponible de asociación entre pilomatrixomas múltiples y enfermedades sistémicas concomitantes.

RESULTADOS: Paciente masculino de 11 años, con antecedente de cinco intervenciones quirúrgicas para extirpación de 13 pilomatrixomas en cabeza, dorso, extremidades superiores e inferiores. Todas las lesiones confirmadas por biopsia diferida, sin otros antecedentes o patologías de base.

Las primeras lesiones aparecen a los 3 años, posteriormente se evidencian nuevas lesiones a los 4 y 5 años realizando resección quirúrgica sin incidentes en todos los casos. A los 9 años evoluciona nuevamente con 4 lesiones que requirieron resolución en pabellón. La última cirugía

fue realizada a los 11 años resecando tres pilomatrixomas. Se ha realizado seguimiento y evaluación por el equipo de Inmunología y Dermatología sin hallazgos patológicos hasta la fecha.

Algunos estudios en la literatura reportan una frecuencia de PM de 2-3, 5%. Los síndromes más comunes descritos son el síndrome de Turner y la distrofia miotónica de Steiner, que representaron el 42% de todas las afecciones genéticas asociadas según los últimos reportes. También se ha descrito asociación con poliposis adenomatosa familiar (Síndrome de Gardner), síndrome de deficiencia de reparación de desajuste constitutivo (CMMR-D), síndrome de Rubinstein-Taybi, Síndrome de Kabuki, VIH, trisomía 9 y espina bífida, entre otras. Hasta el año 2019, se han reportado en la literatura sólo 10 familias que presentan MP sin evidencia de enfermedades subyacentes, como es el caso de nuestro paciente el cual hasta ahora no ha presentado ninguna patología asociada a sus pilomatrixomas múltiples.

CONCLUSIONES: Frente a un paciente con PM, un examen físico exhaustivo y la indagación sobre los antecedentes familiares son de suma importancia para un diagnóstico temprano de posibles enfermedades asociadas.

APROBACIÓN COMITÉ DE ÉTICA: Aprobado el 5 de Octubre de 2020 por el Comité de Ética de la Investigación Del Servicio de Salud Metropolitano Norte.