

## Pilomatrixoma en la edad pediátrica

### Pilomatrixoma in the pediatric age

Pilar María Acuña Aguilarte<sup>1\*</sup> <https://orcid.org/0000-0001-6944-7597>

José Ramón Alduenda Ceja<sup>2</sup> <https://orcid.org/0000-0003-2362-6703>

María Caridad Rigaut Díaz<sup>1</sup> <https://orcid.org/0000-0003-1108-7992>

Daniel Cristian Achocalla Del<sup>2</sup> <https://orcid.org/0000-0001-9413-1021>

<sup>1</sup>Hospital Pediátrico Docente Centro Habana. La Habana, Cuba.

<sup>2</sup>Hospital Clínico Quirúrgico Hermanos Armejeiras. La Habana, Cuba.

\*Autor para correspondencia: [pilarmacuna@gmail.com](mailto:pilarmacuna@gmail.com)

Recibido:08/07/2022

Aceptado:05/08/2025

### RESUMEN

El pilomatrixoma, denominado también epiteloma calcificado de Malherbe, es un tumor benigno. Su aparición resulta más común en el sexo femenino durante la primera o segunda década de la vida y representa el 1 % de las neoplasias benignas. **Objetivo:** Contribuir al incremento del conocimiento sobre esta neoplasia infrecuente para facilitar su diagnóstico y la conducta terapéutica.

**Presentación del caso:** Paciente femenina de 12 años, raza blanca, sin antecedentes patológicos personales de interés. Acudió a consulta externa de dermatología por una lesión tumoral en la frente. Las características clínicas e histológicas permitieron diagnosticar pilomatrixoma.

**Conclusiones:** El pilomatrixoma constituye una neoplasia poco frecuente. Conocer sus rasgos clínicos posibilita la sospecha diagnóstica, después confirmada por el estudio histológico tras la resección quirúrgica.

**Palabras clave:** pilomatrixoma, tumor, pediatría.

### ABSTRACT

Pilomatrixoma, also known as Malherbe's calcified epithelioma, is a benign tumor. It occurs more frequently in females during the first or second decade of life and represents 1% of benign neoplasms.

**Objective:** to increase knowledge about this rare tumor, facilitate its diagnosis, and guide management. **Case presentation:** a 12-year-old white female with no

relevant personal medical history attended the dermatology outpatient clinic due to a tumor on her forehead. Clinical and histological features enabled the diagnosis of pilomatrixoma. **Conclusions:** pilomatrixoma is an uncommon tumor. Awareness of its clinical characteristics allows diagnostic suspicion, which histological examination confirms after surgical resection.

**Keywords:** pilomatrixoma, tumor, pediatric.

## Introducción

El pilomatrixoma, también conocido como epiteloma calcificado de Malherbe, es un tumor benigno más frecuente en mujeres durante la primera o segunda década de la vida, aunque puede diagnosticarse en etapas posteriores. Este tumor deriva de las células de la matriz pilosa.<sup>(1,2)</sup> Su incidencia es de una por cada 800 a 1000 tumores cutáneos, lo que representa el 1 % de las neoplasias benignas.<sup>(3)</sup> Rara vez evoluciona hacia la malignidad.<sup>(4,5,6)</sup>

*Malherbe y Chenantais* describieron este tumor por primera vez en 1880, pero no fue hasta 1961 cuando *Forbis y Helwing* propusieron el término pilomatrixoma.<sup>(3,7,8)</sup> Las características histoquímicas observadas mediante microscopía electrónica se describieron en 1966 por Hashimoto y Lever, quienes demostraron su origen a partir de los anexos cutáneos.<sup>(4,9)</sup>

El pilomatrixoma se considera un tumor de carácter genético, con casos diagnosticados en miembros de una misma familia. Se postula una mutación en el gen de la betacatenina (CTNNB1) como mecanismo patogénico para su formación, junto con la aparición de trastornos inmunológicos que originan el tumor.<sup>(4,9)</sup>

Las características clínicas pueden aportar una fuerte sospecha diagnóstica: masa dura, de consistencia sólida, encapsulada, móvil, de crecimiento lento, habitualmente única, localizada en las capas profundas de la piel, frecuentemente en la cara, el cuero cabelludo, el cuello y las extremidades superiores. El tamaño oscila entre 3 y 30 milímetros de diámetro.<sup>(3,4,8,10)</sup> La lesión suele estar cubierta por piel normal de tono rosado o violáceo. Existen otras variantes, como los pilomatrixomas múltiples asociados a distrofia muscular miotónica o a eccema. También se han descrito formas más raras: el pilomatrixoma ampolloso, el híbrido, el multinodular y el perforante.<sup>(1,3,4,10,11)</sup>

La confirmación diagnóstica se realiza mediante el estudio histológico, donde se observan nidos sólidos constituidos por células basalioides pequeñas, que pueden mostrar una queratinización abrupta y dar lugar a células sombra o fantasma. También se describe una reacción de cuerpo extraño con células gigantes, que pueden presentar calcificaciones y osificaciones en el estroma. El contenido citológico incluye células basalioides, células fantasma, depósitos de calcio y células gigantes multinucleadas.<sup>(4)</sup>

El tratamiento es quirúrgico, con recomendación de extirpación completa de la lesión.<sup>(4,8)</sup>

A continuación, se describe el caso de una paciente en edad pediátrica con diagnóstico de pilomatrixoma. El objetivo del artículo es contribuir al incremento del conocimiento sobre este tumor raro, para facilitar su diagnóstico y la toma de conducta ante esta entidad.

### **Prestación del caso**

Paciente femenina de 12 años, raza blanca, sin antecedentes patológicos personales de interés. Acudió a consulta externa de dermatología por una lesión tumoral en la frente de aproximadamente 8 mm de diámetro. Durante el interrogatorio, la adolescente y su madre refirieron haber notado un pequeño abultamiento unos 5 meses antes, el cual aumentó lentamente de tamaño hasta alcanzar la dimensión actual.

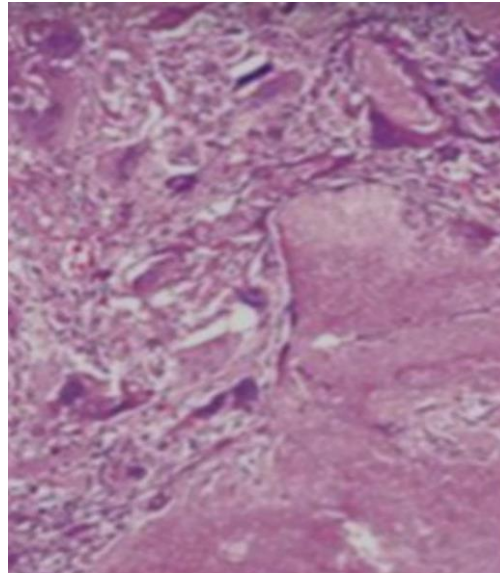
Examen físico dermatológico: masa tumoral relativamente de 1 cm de diámetro, bien definida, localizada en la región frontal cerca de las márgenes del pelo. La lesión aparecía recubierta por piel de aspecto normal, excepto en un punto de casi 1 mm de diámetro, de coloración blanquecina y aspecto calcificado. A la palpación se contactó una tumoración no dolorosa, bien definida, de consistencia dura, firme, movable y no adherida a planos profundos. El signo de la tienda de campaña resultó positivo, al tensar la piel suprayacente entre los dedos.(fig 1)



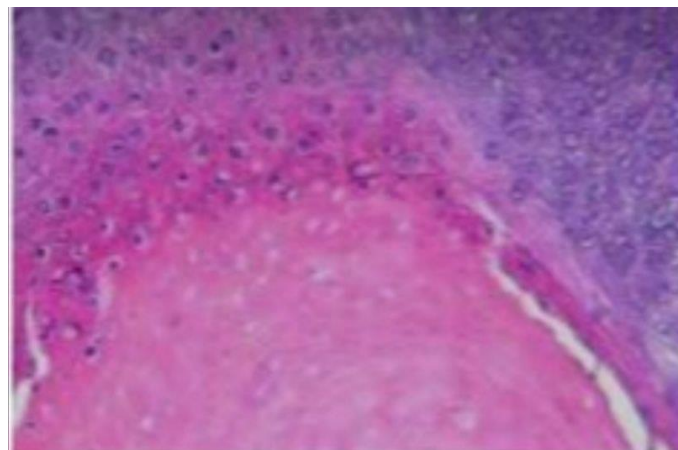
**Fig. – 1**

Los hallazgos del examen físico y el interrogatorio arrojaron una fuerte sospecha clínica de pilomatrixoma, por lo que se realizó la exéresis de la lesión y se tomó una muestra para biopsia de piel.

Los resultados del estudio histológico se muestran a continuación (figs. 2 y 3).



**Fig. 2** – H/E 40X Se observa células de dos tipos Basaloides y Eosinofilas o en sombra, además, inflamación crónica con células gigantes a cuerpo extraño, así como calcificación y metaplasia osea mesenquimal.



**Fig.- 3** H/E Se observa células Basaloides, eosinofilas y transicionales, se destaca su benignidad por la ausencia de atipia celular.

## Discusión

El pilomatrixoma es un tumor benigno. La literatura revisada señala que la mayoría de los casos se presenta como una lesión única, localizada en la cara, con consistencia dura, bien definida y móvil.<sup>(3,4,8,10)</sup> La paciente estudiada cumplía los parámetros descritos.

## Edad y sexo

Diferentes autores refieren que este tipo de tumor se localiza en las capas profundas de la piel, recubierto por una piel normal de color rosado o violáceo.<sup>(10)</sup> En la paciente de referencia se observó piel conservada, excepto un punto de aproximadamente 1 mm de diámetro, de coloración blanquecina y aspecto calcificado. Esta particularidad, aunque no se describe con frecuencia sobre la piel misma, se explica por la característica presencia de depósitos de sales de calcio en el pilomatrixoma, razón por la cual se le ha denominado epiteloma calcificado de Malherbe.<sup>(1,2,10)</sup>

Se han registrado casos de esta entidad con tamaño variable entre 3 y 30 milímetros de diámetro.<sup>(4)</sup> El tumor de la paciente estudiada media aproximadamente 1 cm (10 mm), dentro del rango habitual para la enfermedad. La sospecha clínica del pilomatrixoma resulta importante, pero su confirmación diagnóstica proviene del estudio anatomopatológico, donde se describe la presencia de células basaloideas, células en sombra en el centro de la lesión y focos de calcificación.<sup>(1,4,6)</sup> El informe de biopsia de la paciente contenía los elementos necesarios para aportar el diagnóstico definitivo.

La presentación de este caso es importante porque se trata de un tumor poco frecuente, lo cual puede dificultar su diagnóstico y obliga a diferenciarlo de otras neoplasias como el quiste epidermoide, el epiteloma basal y el tricolemoma, entre otros.<sup>(4,12)</sup> Es bueno señalar que el pilomatrixoma, al igual que otros tumores cutáneos, puede provocar afectaciones físicas y funcionales, repercutir en la esfera psicológica, alterar la respuesta inmunológica e influir negativamente en la percepción de la calidad de vida relacionada con la salud de los pacientes que lo padecen.<sup>(4)</sup> Por ello, el diagnóstico y el tratamiento oportunos contribuyen a ahorrar sufrimiento al paciente y a sus familiares.

## Conclusiones

El pilomatrixoma es un tumor poco frecuente. Conocer sus características clínicas posibilita la sospecha diagnóstica, la cual se confirma mediante el estudio histológico después de la resección quirúrgica.

## Referencias bibliográficas

1. Gentile B, Senarega A, Flores L, Suárez MF, Innocenti AC, & Rivarola E. *et al* (2023). Pilomatrixoma ampollar: serie de casos. *Med Cutan Iber Lat Am*, 46(1), 68-71. [acceso: 20/02/2022] Disponible en: [https://www.researchgate.net/profile/Emilce-Rivarola/publication/325865950\\_Bullous\\_pilomatrixoma\\_A\\_series\\_of\\_cases/links/5cf90ca4299bf1fb185bd722/Bullous-pilomatrixoma-A-series-of-cases.pdf](https://www.researchgate.net/profile/Emilce-Rivarola/publication/325865950_Bullous_pilomatrixoma_A_series_of_cases/links/5cf90ca4299bf1fb185bd722/Bullous-pilomatrixoma-A-series-of-cases.pdf)
2. Weedon D. Tumors of cutaneous appendages. en: Weedon D. *Weedon's skin pathology*. 3rd ed. United States: Elsevier; 2010. pp. 768-70.

3. Maqueda Z G, Sierra S L. Pilomatrixomas múltiples en pediatría: ¿Sindrómicos o asociación causal? Rev Clin Med Fam. 2023 [acceso 22/02/2023];12(3): 143-46. Disponible en: [http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S1699-695X2019000300143&lng=es](http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1699-695X2019000300143&lng=es)
4. Valdés GJ, Solís C, Valdés GE, Peralta S. Manifestaciones clínicas de pilomatrixoma en un paciente pediátrico. Rev Cubana Pediatr. 2023 [acceso 21/02/2022];91(3):e552. Disponible en: [http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0034-75312019000300011&lng=es](http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-75312019000300011&lng=es)
5. García MP, Repiso J J, Fernández CI. Proliferating Pilomatrixoma Mimicking a Malignant Tumor. Actas Dermosifiliogr. 2022;109(4):359.
6. Valdez A N, Gutiérrez G P. Pilomatrix carcinoma: Reporte de un caso y revisión de la literatura. Rev Med Hered. 2022;29(1): 42-5. DOI: <https://doi.org/10.20453/rmh.v29i1.3260>
7. Forbis R, Helwig EB. Pilomatrixoma (calcifying epithelioma). Arch Dermatol. 1961;83:606-18.
8. Silva, Ary S. Pilomatrixoma (Epitelioma Calcificante de Malherbe) da região temporal, relato de caso. Surgical & Cosmetic Dermatology. 2022 [acceso 21/02/2022]. ISSN: 1984-5510. Disponible en: <https://www.redalyc.org/articulo.oa?id=265568336002>
9. Ruth K F & Lyn McDivitt Duncan. Appendage Tumors of the Skin. En: Kang S, Amagai M, Bruckner A L. Fitzpatrick's Dermatology, vol 1. 9<sup>th</sup> Edition, United States, Editorial McGraw Hill, 2019; p. 1843-44.
10. Favela CRM, Paz MRE, Santander FSA. Pilomatrixoma gigante en población menonita, reporte de caso. Dermatología Cosmética, Médica y Quirúrgica. 2023 [acceso 14/02/2023];17(3):184-87. Disponible en: <https://www.medigraphic.com/pdfs/cosmetica/dcm-2019/dcm193f.pdf>
11. Jones, Christopher D, MBBS, MRCS; Ho W MBChB, FRCS *et al* (Plast) Pilomatrixoma: A Comprehensive Review of the Literature, The American Journal of Dermatopathology: September 2018. p 631-41 DOI: <https://doi.org/10.1097/DAD.0000000000001118>
12. Hernández N A, Nájera B L, Romero M A, Martínez S C, Utrera B M, Calderón K A, *et al*. Estudio retrospectivo de pilomatrixomas: 261 tumores en 239 pacientes. Actas Dermosifiliogr. 2014;105(7):699-705. 2023 [acceso 23/02/2022]. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/S0001731014000337>

### Conflicto de intereses

Los autores declaran que no existe conflicto de intereses.