

Oscar Venegas¹, Martín Nicola¹, Benjamín Martínez², Bárbara Olivos¹, Rodrigo Tovar¹

1.- Hospital San Juan de Dios de La Serena, La Serena, Chile

2.- Facultad de Odontología, Universidad Mayor, Santiago, Chile.

Contacto: Dr. Óscar Venegas Rebolledo. Dirección: Neurodent. Av. Estadio N° 1399, La Serena, Chile Fono: 90249246. Email: oscarvenegasmax@gmail.com

Pilomatrixoma en la región preauricular. Caso Clínico.

Pilomatrixoma in preauricular region. Case Report.

Resumen: El Pilomatrixoma o epiteloma calcificado de Malherbe es un tumor benigno derivado de los folículos pilosos. Afecta con más frecuencia a niños y adultos jóvenes. Ellos son nódulos dérmicos o subcutáneos que se presentan normalmente en forma asintomática, solitarios, con una consistencia firme o dura y no adheridos a planos profundos. Reportamos un caso de una niña con un pilomatrixoma en la región preauricular.

Palabras claves: Pilomatrixoma, tumor, preauricular.

Venegas O, Nicola M, Martínez B, Olivos B & Tovar R. Pilomatrixoma en la región preauricular. Caso Clínico. J Oral Res 2013; 2(1): 31- 34.

Recibido: 19/12/12 | Revisado: 08/01/13 | Aceptado: 15/01/13 | Online: 15/01/13

Introducción.

Desde épocas antiguas han sido descritas con mucho interés las lesiones calcificadas en la piel. Galeno en el año 200 D.C. usó el término de “piedras” en algunos tumores. En 1585 Ambroise Paré hace referencia a las mismas, hablándonos de tumores osificantes cutáneos y en 1586 Wilckens las describe de manera más precisa.¹

La primera descripción de Pilomatrixoma fue realizada por Malherbe y Chenantais en 1880, considerando que derivaba de glándulas sebáceas,^{2,3} pero este punto de vista fue corregido por el mismo Malherbe en 1905 y desde ese entonces se conoce como epiteloma de Malherbe. En 1961 Forbis y Helwig concluyeron que el tumor derivaba de la matriz del pelo, por lo que proponen la denominación de Pilomatrixoma.^{4,5}

El Pilomatrixoma o epiteloma calcificado de Malherbe, es un tumor benigno, relativamente raro y generalmente asintomático; clasificado por la Organización Mundial de la Salud (OMS) como tumor del folículo piloso, dentro de los tumores dermatológicos.⁶

Estos tumores son generalmente lesiones únicas⁷ y constituyen 0.12% de todas las neoplasias cutáneas⁸, aún cuando pueden presentarse en forma múltiple, siendo esto un fenómeno inusual que ocurre en el 2 a 3.5% de los casos reportados.⁹

Su diagnóstico se confirma a través del estudio histopatológico¹⁰ y al no presentar regresión espontánea, su tratamiento de elección es la enucleación o extirpación

quirúrgica completa^{11,12} y si esta es adecuada, la recurrencia es excepcional.^{3,7,13}

Caso clínico.

Paciente de 9 años, sexo femenino, sin historial de enfermedades sistémicas, alergias, ni procedimientos quirúrgicos, derivada al Servicio de Especialidades Odontológicas, Cirugía Máxilofacial del Hospital San Juan de Dios de La Serena, para evaluación por un aumento de volumen preauricular izquierdo con evolución de un año al momento de ser examinada, en Marzo del 2009, y con un diagnóstico presuntivo de malformación vascular.

En la evaluación clínica se observó aumento de volumen circunscrito, localizado en el área preauricular, lado izquierdo, de aproximadamente 25 mm de diámetro (Figura 1), de consistencia firme, sin adhesión a planos profundos, cubierto por piel sana, sin compromiso neurológico, doloroso a la palpación y sin evidencia de proceso infeccioso agudo. Intraoralmente no se detectaron hallazgos relacionados con la tumoración.

El informe ecotomográfico de partes blandas, concluyó estar en presencia de una lesión sólida hipervascularizada de la región comprometida, de naturaleza no precisada (Figura 2).

Por otro lado el estudio tomográfico computarizado con contraste, reveló un nódulo sólido subcutáneo, de aspecto benigno, separado de las estructuras musculares, por delante y por fuera de la glándula parótida. (Figura 3)

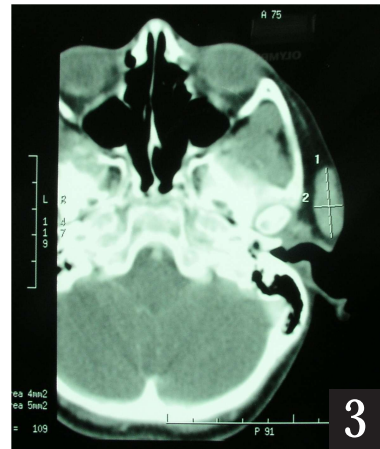
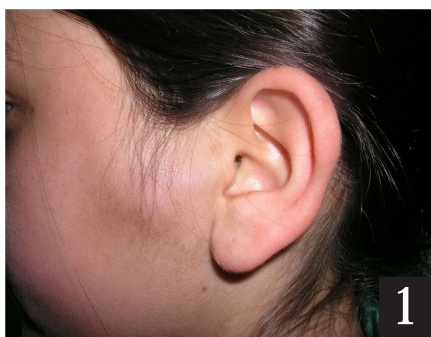
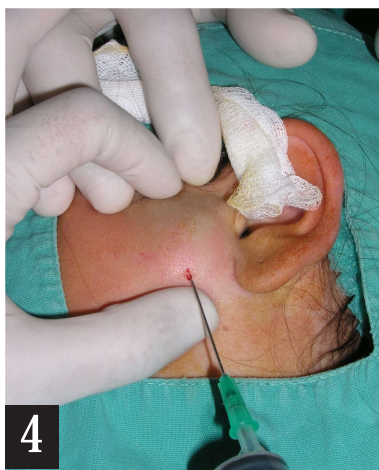


Figura 1. Tumor en región parotídea recubierto por piel sana. Figura 2. Imagen ecotomográfica. Lesión sólida hipervascularizada. Figura 3. Área bien delimitada de forma ovalada en región parotídea. Figura 4. Punción de la lesión.



Considerando este cuadro clínico, se planificó inicialmente aspiración de la lesión (Figura 4), que fue negativa y nos confirmó estar en presencia de una tumoración sólida, razón por la cual se decidió efectuar la extirpación completa de la tumoración, mediante abordaje preauricular (Figura 5) y enviada a estudio histopatológico, el cual

dió como resultado Pilomatrixoma. (Figuras 6, 7, 8). Después de tres años de evolución postquirúrgica, no se ha observado recidiva de la lesión.

Discusión.

El Pilomatrixoma es un tumor cutáneo de origen

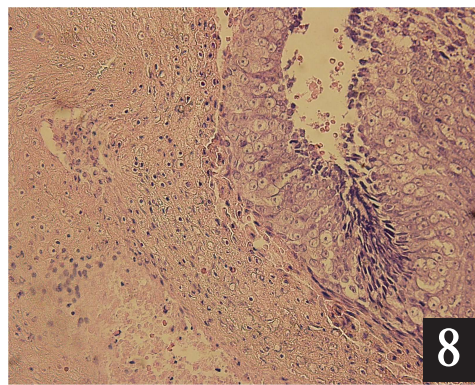
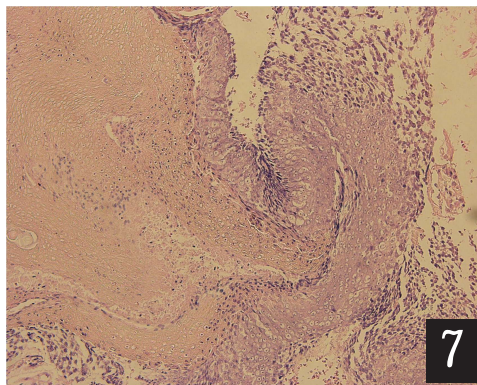
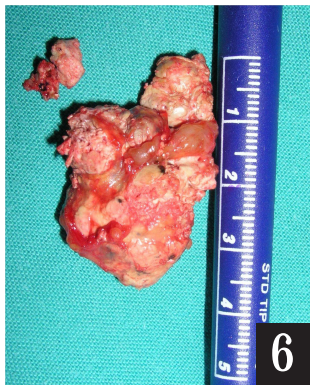
ectodérmico que se diferencia a partir de las células de la vaina radicular externa y matriz del folículo piloso.^{1,14,15}

La edad de inicio de esta patología presenta dos peaks de incidencia. El primero antes de la tercera década, considerándose que más del 60% de los pilomatrixomas se inician a esta edad y se estima que es el tumor benigno más frecuente en la infancia. El segundo peak, por otro lado, ocurre entre la sexta y séptima décadas.⁴ En general esta entidad muestra un mayor predominio por el sexo femenino.¹⁶

Este tumor es considerado benigno y generalmente se presenta en forma solitaria.¹⁶ Usualmente se presenta como un nódulo subcutáneo o dérmico,



Figura 5. Abordaje preauricular. Figura 6. Aspecto macroscópico de la tumoración de color amarillento, 37x22x15 mm. Figura 7. Esta vista muestra células epiteliales, algunas basófilas, con núcleos ovalados, y otras de núcleos alargados, también extensas bandas con células eosinófilas, pálidas, con núcleos vacíos. Figura 8. Imagen similar, mayor aumento



asintomático^{6,17} y doloroso solamente si se acompaña de inflamación y/o ulceración,¹⁸ de consistencia firme o dura y que se desplaza libremente sobre los tejidos vecinos.

La coloración de las lesiones varía desde el color de la piel normal, pasando por distintos tonos de amarillo, gris, violáceo, hasta lesiones intensamente pigmentadas que pueden confundirse con un nevo azul o un melanoma.

Se localizan preferentemente en cabeza y cuello (más del 50% en todas las series), sobre todo en regiones preauriculares (33-79%)¹⁷ y extremidades superiores, describiéndose otras localizaciones como párpados, cuero cabelludo, miembros inferiores y paratesticulares. Además y aunque su origen radica en el folículo piloso, existen localizaciones tan peculiares como el oído medio.¹⁹

El Pilomatrixoma es caracterizado por su crecimiento extremadamente lento, alcanzando un tamaño entre 0.5 y 5 cm, sin embargo se han descrito casos en la literatura de lesiones hasta 15 cm de diámetro,¹⁸ denominadas pilomatrixomas gigantes. Cuando la neoformación se presiona con los dedos puede adoptar la forma de "tienda", signo descrito por Graham y Merwin³ y llamado por algunos autores como "el signo de la piedra facetada".¹¹

La mayoría de estas lesiones se presentan en forma solitaria, sin embargo, pueden ser múltiples aunque en una incidencia menor al 3.5%⁹ y pueden asociarse no sólo al Síndrome de distrofia muscular miotónica, sino también, al Síndrome de Gardner, Síndrome de Raynaud, Síndrome de West, Xeroderma pigmentoso, Síndrome del nevo epidérmico, Trisomía 9, Síndrome de Rubinstein-Taybi²⁰ y Síndrome de Turner.^{8,12} Sin embargo, esta expresión clínica, no determina que esta patología tenga un comportamiento hereditario, pero si se ha definido que el mecanismo patogénico de su desarrollo está en asociación con mutaciones en el gen de la betacatenina (CTNNB1).^{3,7}

Inicialmente el diagnóstico de esta entidad se establece por la sospecha clínica, edad y localización. Junto a esto, el uso complementario de imágenes

(radiografía, ecografía y TAC) nos acercaría claramente a la consistencia de la lesión. Los Rayos X muestran a menudo calcificaciones inespecíficas de la lesión.^{11,14} Pero si bien es cierto que se han utilizado con buenos resultados la resonancia magnética y la tomografía computarizada, estas modalidades son caras y no adecuadas para los niños, ya que necesita la cooperación del paciente.⁴ Por otro lado la ultrasonografía de partes blandas, es una técnica no invasiva, de fácil acceso, que permite en forma sensible y específica apoyar el diagnóstico preoperatorio del pilomatrixoma, permitiendo determinar previo a la cirugía, la real extensión de la lesión y las capas cutáneas comprometidas.¹⁸ En general la ultrasonografía muestra una masa localizada en la dermis reticular y/o tejido celular subcutáneo, con área periférica hipogénica y centro ecogénico, así como también calcificaciones.¹⁶ La presencia de estructuras vasculares intralesionales es un hallazgo de excepción, pero si pueden existir vasos peritumorales.

Los diagnósticos diferenciales incluyen: quiste epidermoide o dermoide, ganglios linfáticos calcificados, hematomas calcificados, lipomas, hemangiomas, tumores de las glándulas parótidas, granuloma a cuerpo extraño y osteoma cutáneo.²

Histológicamente el tumor se compone de una doble población celular, células en sombra más claras y otras de aspecto más oscuro basófilas; así como material calcificado (15-20% de casos) y más raras veces osificado, melanina y un estroma a base de células gigantes y granulomas a cuerpo extraño, proponiéndose cuatro etapas morfológicas distintas en su desarrollo.¹⁷

El tratamiento del pilomatrixoma consiste en la simple extirpación quirúrgica de la lesión y habitualmente no se observan recidivas (2-4%).¹⁹

En relación con su comportamiento biológico, esta entidad suele ser benigna, aunque se han descrito casos de pilomatrixoma maligno,^{6,9,10} con metástasis en pulmón, hueso, cerebro, órganos abdominales, ganglios linfáticos y la propia piel, produciéndose en algunos incluso la muerte. En nuestro caso, después de tres años, la paciente se encuentra en buenas condiciones sin evidencias de recurrencia.

Abstract: Pilomatrixoma or calcifying epithelioma of Malherbe is a benign tumor derived from hair follicles. Frequently found in children and young adults. They are usually asymptomatic, solitary, firm or hard, freely mobile, dermal or subcutaneous nodules. We present a case of a girl with a pilomatrixoma in preauricular region.

Keywords: Pilomatrixoma, tumor, preauricular.

Referencias.

1.- Lanchipa P, Saenz E, Zegarra R. Pilomatrixoma: Presentación Inusual. *Dermatol Perú* 2004; 14 (1): 57-59.
2.- Martínez V, Torres S. Pilomatrixoma. Presentación de dos casos. *Rev Cent Dermatol Pascua* 2001; 10 (2): 87-89.

3.- Cypel T, Vijayasekaran V, Somers G. Pilomatrixoma: Experience of the Hospital for Sick Children. *Can J Plast Surg* 2007; 15(3): 159-161.
4.- Medina D, Ramos A, Ocampo A. Pilomatrixoma. *Rev Cent Dermatol Pascua* 2005; 14 (1): 49-51.
5.- Ming-Ying L, Ching-Ying H, Wing-

Ying L. Pilomatrixoma of the Head and Neck. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2003; 129: 1327-1330.
6.- Rink B. Pilomatrixoma in the orofacial region. *Int J Oral Maxillofac Surg* 1991; 20: 196-198.
7.- Izquierdo C, Mencía E, Gutiérrez E. Presentación Inusual en el Párpado de

Pilomatrixoma. Arch Soc Esp Oftalmol 2006; 81: 483-486.

8.- Kaveri H, Punnya A. Pilomatrixoma: A dermal analog of calcifying odontogenic cyst. Indian J Dent Res 2008; 19 (3): 261-63.

9.- Cárdenas M, Triana H, Torres A. Pilomatrixoma en niños. Revisión de 107 casos. Rev Cubana Pediatr 2006; 78 (2).

10.- Nadershah M, Alshadwi A. Recurrent Giant Pilomatrixoma of the Face: A Case Report and Review of the Literature. Hindawi and Publishing Corporation Case Reports in Dentistry 2012.

11.- Kouvis E, Giasante E. Pilomatrixomas múltiples: comunicación de un caso y revisión de la Literatura. Dermatol Pediatr

Lat 2008; 6 (1): 22-24.

12.- Shafikhani F, Hashemzadeh S, Ayoubi A. Bilateral pilomatrixomas of the brow region in a female. Indian J Dermatol Venereol Leprol 2009; 75: 535-537.

13.- Armon N, Shamay S, Maly Alexander. Occurrence and Characteristics of Head Cysts in Children. Journal Of Plastic Surgery May 2010, 10: 305-312.

14.- Whittemore K, Cohen M. Imaging and review of a large pre-auricular pilomatrixoma in a child. World J Radiol 2012 May 28; 4(5): 228-230.

15.- Upile T, Jerjes W, Sipaul F. A patient with ulcerated calcifying epithelioma of Malherbe in the pinna: case report. Head and Oncology 2012, 4: 25.

16.- Whittle C, Martínez W. Pilomatrixoma: Diagnóstico ecotomográfico. Rev Med Chile 2003; 131 (7): 735-7.

17.- Da Silva T, Morales E, Consolaro A, Lara V. Pilomatrixoma of the Auricular Region: Case Report. Braz Dent J 2003; 14 (3): 223-226.

18.- Mejía F, Pérez C. Pilomatrixoma: Presentación clínica inusual. Folia Dermatol Perú 2007; 18 (2): 84-88.

19.- Ramírez R, Morales M, Solís E. Pilomatrixoma cervical osificante. ORL-DIPS 2001, 28 (1): 41-44.

20.- Allanson JE. Rubinstein-Taybi Syndrome. The Changing Face. Am J Med Genet Suppl. 1990; 6: 38-41.