Artículo Original

Pilomatrixoma de la región parotídea

Berini Aytes L, Gay Escoda C, Ayuso Ruíz M: Pilomatrixoma de la región parotídea. Archivos de Odonto-Estomatología 1989; 5: 145- 149.

Resumen. Se describe un caso de pilomatrixoma (epitelioma calcificante de Malherbe) de la región parotídea. La práctica simultánea de una sialografía y un TAC pusieron de manifiesto el carácter extraglandular del tumor. La exéresis quirúrgica simple fue suficiente para extirpar correctamente la tumoración, que no invadía el lóbulo superficial de la parótida ni comprometía al nervio facial.

Leonardo Berini Aytes¹ Cosme Gay Escoda² María Ayuso Ruíz³

¹Médico Estomatólogo, Especialista en Cirugía Oral y Maxilofacial.

²Prof. Asociado de Cirugía Oral y Maxilofacial, Dpto. de Cirugía, Facultad de Medicina de la Universidad Autónoma de Barcelona; Cirujano Maxilofacial del Hospital General "Vall d'Hebrón"; Consultor de Cirugía Maxilofacial del Hospital General de Granollers y de la Clínica Nuestra Sra. del Remedio, Barcelona.

³ Médico Estomatólogo.

Palabras Clave: Pilomatrixoma - Región parotídea - Epitelioma calcificante de Malherbe.

Aceptado para publicación: Enero 1988.

Correspondencia:

Dr. Cosme Gay Escoda, Ganduxer 140, 08022 Barcelona.

Abstract .

We report a case of pilomatrixoma (calcifying epithelioma of Malherbe) in a 34-year-old man. The tumor was located in the left parotid region. A simultaneous CAT scan and sialography showed the extraglandular position of the mass. A simple surgical removal was performed because neither the parotid superficial lobe nor the facial nerve showed tumor invasion.

Key Words: Pilomatrixoma - Parotid region - Calcifying epithelioma of Malherbe.

Introducción

La presencia de una tumoración en la región parotídea no es sinónimo de tumor del tejido glandular, ya que puede tratarse de patología tumoral extraparotídea. Se denomina sialoma a toda neoplasia del parénquima glandular, sinsialoma a los tumores originados a partir del tejido intracapsular no parenquimatoso

(neoformaciones de estructuras nerviosas, vasculares y del tejido conectivo circundante) incluyendo en este epígrafe tanto metástasis como invasiones parotídeas, y parasialomas a los procesos neoplásicos o no que macroscópicamente simulan un tumor glandular^(13,17). Desde el punto de vista clínico, los sialomas y sinsialomas se consideran tumores glandulares.

Para establecer un correcto diagnóstico de una masa parotídea hay que valorar adecuadamente los datos de la anamnesis y de la exploración física, destacando la velocidad de crecimiento del tumor, forma, límites, consistencia, adherencias, presencia de dolor, alteraciones vasculares de la piel y del nervio facial^(3,13). Asimismo, se dispone de exámenes complementarios, entre los que destacan por su interés la sialografía, ecografía, termografía, TAC⁽¹²⁾ y, recientemente, la resonancia magnética nuclear. En cualquier caso, el diagnóstico de certeza se basa en el examen histológico; por ello, ante una tumoración de la glándula parótida se recomienda efectuar una parotidectomía superficial preservando el nervio facial con estudio histológico preoperatorio, ampliándose o no la

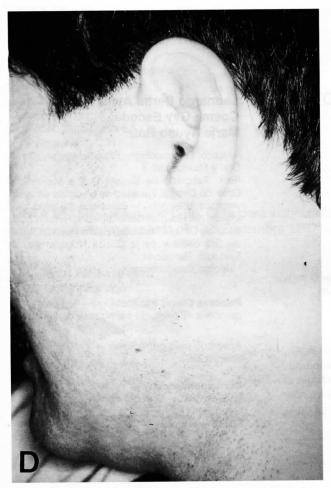


Fig. 1. Vista del paciente apreciándose un tumoración parotídea izquierda.

intervención dependiendo de este último resultado(3,12).

Presentamos un caso de tumoración benigna, poco frecuente, situada en la región parotídea e incluída en el grupo de los parasialomas. Se trata de una tumoración de anejos cutáneos, que no presenta relación alguna con el parénquima glandular, ni con los tejidos intracapsulares no parenquimatosos. El pilomatrixoma o epitelioma calcificante de Malherbe se localiza preferentemente en la cabeza y cuello, especialmente en la cara. Su situación en la región preauricular puede inducir a la sospecha de un tumor de la glándula parótida.

Caso clínico -

Varón de 34 años de edad que ingresa en el Hospital General "Vall d'Hebrón", Barcelona, en febrero de 1984, por presentar una tumoración parotídea izquierda de 2 x 2 cm de diámetro. El paciente gozaba de buen estado general y no había antecedentes dignos de mención. Refería que aproximadamente 20 meses



Fig. 2. Sialografía y TAC simultáneos. En la imagen se aprecia el relleno correcto del conducto de Stenon y de toda la glándula parótida, comprobándose la inexistencia de tumoración intraparotídea. Ello nos orienta, por tanto, a una tumoración extraglandular.

antes del ingreso, notó la aparición de un pequeño bulto en la región preauricular izquierda, del tamaño de un garbanzo, que fue creciendo lenta y paulatinamente (Fig.1).

A la palpación se comprobó la existencia de una tumoración redondeada, dura, bien delimitada, no adherida a planos profundos ni superficiales. No existía dolor espontáneo ni a la palpación. La piel que recubría la tumoración era de características normales.

Se estableció el diagnóstico inicial de tumor del lóbulo superficial de la parótida, indicándose una ecografía que demostró una imagen quística superficial en la zona parotídea. La práctica simultánea de una sialografía y un TAC (Fig.2) orientan hacia una tumoración extraglandular, al verificarse un relleno correcto del conducto de Stenon y de la totalidad de la parótida.

Bajo anestesia general y a través de un abordaje de Ginestet, se despega el colgajo cutáneo, observándose una tumoración extraglandular de aspecto quístico. Se efectuó una exéresis simple, ya que no había adherencias, invasión del lóbulo superficial o compromiso del nervio facial (Fig.3). Tras hemostasia cuidadosa, se colocó un drenaje aspirativo de Redón y se cerró la herida por planos. El drenaje se retiró a las 24 horas y el paciente fue dado de alta a los 6 días sin complicaciones.

El examen macroscópico puso de manifiesto un nódulo con un contenido blanco seminecrótico y zona de aspecto mucoide central, estableciéndose el diagnóstico de pilomatrixoma (epitelioma calcificante de Malherbe) (Fig.4). El examen anatomopatológico demostraba una proliferación de células epidérmicas basales, sin signos de atipia celular, que delimitaban una masa eosinófila con restos de sombras celulares

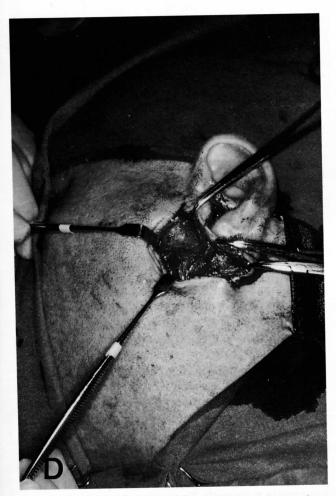


Fig. 3. Imagen intraoperatoria. Abordaje de Ginestet; tras disección del colgajo cutáneo se comprueba que la tumoración es extraglandular, por lo que se practica la exéresis simple sin riesgo para el nervio facial.

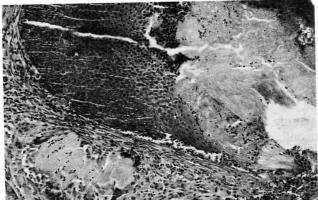


Fig. 5. Histología de la tumoración: pilomatrixoma o epitelioma calcificante de Malherbe (hematoxilina y eosina x 320).

(células fantasmas). En el tejido circundante aparecían áreas amorfas acelulares, rodeadas de infiltrado inflamatorio con presencia de células gigantes (Fig.5).

Los controles ambulatorios postoperatorios, el último de ellos efectuado en septiembre de 1987, no evidenciaban signos de recidiva; las secuelas cicatriciales han sido mínimas.

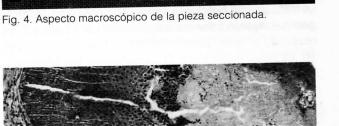
Discusión

La primera descripción de esta entidad fue efectuada por Malherbe y Chenantais⁽²³⁾ en 1880, otorgándole una naturaleza tumoral y origen en las glándulas sebáceas. En 1933, Ch'in⁽⁷⁾ publica una recopilación de 116 casos, concluyendo que se trata de un tumor de la piel y de sus anejos. Beck⁽²⁾ en el mismo año, remarca que las células tumorales son parecidas a las de la matriz pel pelo, hecho que posteriormente confirmaron Turhan y Krainer⁽²⁸⁾. En este primer período, la clasificación clínica del pilomatrixoma es motivo de

controversia. Unos autores lo etiquetan como un proceso no bien definido entre quistes epidermoides y carcinomas basocelulares⁽⁸⁾, mientras que otros, lo consideran como una forma evolutiva momificada o calcificada de estas dos entidades^(20,30).

En 1949, Lever y Griesmer⁽²²⁾ describen la posible diferenciación de las células primitivas o germinales de la epidermis hacia células de la matriz del pelo. Este hecho fue confirmado en 1961 por Forbis y Helwing⁽¹⁰⁾ mediante observaciones microscópicas e histoquímicas. Estos autores proponen el cambio definitivo del término de carcinoma al de hamartoma. Hashimoto⁽¹⁸⁾ y Mc Gavran⁽²⁴⁾, en 1965, confirman la participación de estructuras pilosas en la génesis de este tumor, en base a estudios de ultraestructura e histoquímica. En 1973, Moehlenbeck⁽²⁵⁾ revisa un total de 1.569 casos, efectuando una exhaustiva recopilación estadística y bibliográfica.

Actualmente, no hay duda acerca de que el pilomatrixoma deriva de las células basales primitivas de



la epidermis, que luego se acabarán localizando en la dermis o tejidos subcutáneos, y que diferenciadas hacia células de la matriz del pelo, sufrirán una reproducción incontrolada de tipo tumoral⁽²⁷⁾. El pilomatrixoma se encuentra generalmente clasificado como un tumor benigno de los anejos cutáneos, en el subgrupo formado por los "tumores suborganoides con diferenciación pilosa".

El pilomatrixoma es relativamente infrecuente⁽⁶⁾; su incidencia en el material histopatológico referido únicamente a dermatología, se sitúa en 1/824, indicando así una presentación que se valora como no despreciable⁽²⁵⁾. Se puede observar a cualquier edad, pero se trata de una patología eminentemente pediátrica⁽⁴⁾, con la mayor incidencia entre los 8 y los 13 años. Con respecto al sexo, parece existir un ligero predominio en las niñas (relación 3:2) ya señalado por Møehlenbeck⁽²⁵⁾.

Este tumor se presenta como un nódulo pequeño, entre 0,5 y 5 cm de diámetro, de crecimiento lento. A la palpación se aprecia una masa profunda, dérmica o subcutánea, bien circunscrita, habitualmente dura y a veces pétrea, que es móvil en sus estadíos iniciales. La piel que lo recubre suele ser de aspecto normal, aunque a largo plazo y coincidiendo con el adelgazamiento de la epidermis, pueden existir cambios de coloración de la piel (aspecto rojizo o azulado). En raras ocasiones, la palpación ocasiona un cierto dolor⁽¹⁰⁾. En la mayoría de los casos se trata de tumores solitarios, refiriéndose la presentación múltiple en sólo un 3,5% de los pacientes⁽²⁵⁾. En cuanto a la localización, puede asentar en cualquier parte de la superficie corporal, a excepción de las palmas de las manos y las plantas de los pies⁽⁹⁾. Es más frecuente en la cabeza, particularmente en la cara, considerándose que los tumores de la cabeza y el cuello representan el 50% de todos los casos⁽²⁵⁾.

Curiosamente se ha relacionado con el quiste calcificado odontogénico (17) como una presentación oral del pilomatrixoma. Cuando se presenta en la zona preauricular, en la mayoría de los casos descritos se había propuesto el diagnóstico inicial de tumor parotídeo primario(21); en ocasiones, debido a las alteraciones del color de la piel se había llegado a sospechar la naturaleza vascular del proceso tumoral⁽⁵⁾. A pesar de que el pilomatrixoma debe tener las características clínicas propias de los tumores benignos de esta zona -a excepción de su consistencia en los casos voluminosos por existir adherencia a los planos superficiales-, la diferenciación entre tumores de parótida benignos y malignos, basándose únicamente en criterios clínicos, debe considerarse como muy arriesgada^(5,12).

Con respecto a las exploraciones complementarias, la mejor información se obtiene con la práctica simultánea del TAC y la sialografía, al demostrarse que el proceso expansivo es extrínseco a la glándula. Particularmente en este tipo de patología superficial solemos efectuar también una ecografía, con la cual se obtienen resultados muy similares, tal como cita Gooding⁽¹⁶⁾.

El diagnóstico diferencial se establece con la patología tumoral primaria o secundaria de la parótida y con la patología extraglandular que simula un tumor parotídeo (parasialoma)^(3,17), y en concreto especialmente con el adenoma pleomorfo o tumor mixto y con la patología ganglionar, habitualmente linfomatosa, de esta zona^(11,14-15). Hasta el año 1984 se habían descrito seis casos de malignización de un pilomatrixoma⁽²⁹⁾.

Teniendo en cuenta la naturaleza benigna del proceso, el tratamiento de elección es la extirpación quirúrgica simple, interpretándose las recidivas, aproximadamente en un 2,6% en una revisión de 221 casos⁽²¹⁾, como el resultado de una exéresis incompleta. Por ello, no puede considerarse adecuada la técnica de incisión y curetaje del tumor preconizada por algunos autores⁽²⁶⁾ y menos en determinadas localizaciones. A veces, debido al volumen de la masa y a la existencia de adherencia a la epidermis, es preciso sacrificar la piel que recubre al pilomatrixoma con la consiguiente necesidad de plastias o injertos⁽¹⁾.

En el caso concreto de pilomatrixoma de la región preauricular, se ha propuesto efectuar un abordaje de la región parotídea, disección del nervio facial y examen histológico peroperatorio, es decir, una parotidectomía subtotal⁽⁵⁾. En nuestro paciente, tras realizar un abordaje clásico de parotidectomía y comprobar la no adherencia del tumor al lóbulo superficial de la glándula ni su relación con las ramas del nervio facial, fue suficiente la práctica de una exéresis simple. Cuando existen lesiones cutáneas está indicado el acceso doble, es decir abordaje parotídeo en previsión de que fuera necesario practicar una parotidectomía superficial y exéresis en cuña de la zona de piel afectada por adherencia del tumor.

Bibliografía

- 1. Aroce, G.; Mosadomi, A; Arain, A. H.: Calcifying epithelioma of Malherbe (pilomatrixoma) of the cheek. J. Oral Maxillofac. Surg. 1983; 41: 121-125.
- 2. Beck, S. C.: Das Verkalkte Epithéliome-Epithéliome calcifié des glandes sebacées. Handbuch der Hant und Geschechtskrankheiten. Berlin: Verlag von Julius Springer, 1933: 468-473.
- 3. Berini Aytes, L.; Gay Escoda, C.; Sánchez Garcés, M. A.: Patología quirúrgica de la glándula parótida. Anales ORL. Iber-Amer. 1984; 4: 319-333.
- 4. Bingul, O.; Graham, J. H.; Helwing, E. B.: Pilomatrixoma (calcifying epithelioma) in children. Pediatrics 1962; 30: 233-240'
- 5. Braudnen, M.; Bunkis, J.: Pilomatrixoma presenting as a parotid mass. Plast. Reconstr. Surg. 1986; 78: 518-521.
- 6. Cackie, R. M.: Tumors of the skin. In: Rook, A.; Wilkinson, D. S.; Ebling, F. J. G.; Champion, R. H.; Burton, J. L. (eds): Textbook of

- dermatology, vol. 3, Oxford: Blackwell Scientific Publications, 4th edition, 1986.
- 7. Ch'in K. Y.: Calcified epithelioma of the skin. Am J. Pathol. 1933; 9: 497-524.
- 8. Côté, F. H.: Benign calcified epithelioma of the skin. J. Pathol. Bacteriol. 1936; 43: 575-586.
- 9. Demis, J. D.; Crounse, R.; Dobson, R. L.; McGuire, J.: Clinical dermatology, vol. 4, Philadelphia: Harper & Row Publishers, 1983. 10. Forbis, R. J.; Helwing, E. B.: Pilomatrixoma (calcifying epithelioma). Arch. Dermatol. 1961; 83: 606-618.
- 11. Gay Escoda, C.; Salavert, A.: Tumores laterocervicales. Rev. Esp. Estomatol. 1979; 5: 401-412.
- 12. Gay Escoda, C.; Sánchez Garcés, M. A.; Berini Aytes, L.: Estudio de 150 parotidectomías. Estomodeo 1985; 10: 5-13.
- 13. Gay Escoda, C.; Berini Aytes, L.: Tumores de la glándula parótida. Rev. Esp. Estomatol. 1979; 4: 261-270.
- 14. Gay Escoda, C.; Costa Codina, X.; Berini Aytes, L.: Patología quirúrgica de la glándula submaxilar. Revisión de 200 casos. Rev. Esp. Estomatol. 1982; 3: 197-210.
- 15. Gay Escoda, C.; Domínguez Rodríguez, J. R.: Tuberculosis ganglionar cervical. Anales ORL. Iber-Amer. 1979; 3: 203-215.
- 16. Gooding, A. W.: Gay scale ultrasound of the parotid gland. AJR 1980; 134: 469-472.
- 17. Gorlin-Goldman, T.: Patología oral. Barcelona: Salvat Editores, S. A., 1973.
- 18. Hashimoto, K.: Calcifying epithelioma of Malherbe: an electron microscopic study. J. Appl. Physiol. 1965; 36: 2.067.

- 19. Holmes, E. J.: A histochemical test for citruline adaptation of the carbamide diacetyl reaction to histologic sections with positive results in pilomatrixomas (calcifying epitheliomas). J. Histochem. Cytochem. 1968; 16: 136-145.
- 20. King, L. S.: Mummified epidermal cysts (so called "calcified epitheliomas"). Am J. Pathol. 1941; 23: 29-41.
- 21. Krausen A. S.; Ansel, D. G.; Mays, B. R.: Pilomatrixoma masquerading as a parotid mass. Laryngoscope 1974; 84: 528-535. 22. Lever, W. F.; Griesmer, R. D.: Calcified epithelioma of Malherbe. Arch. Dermatol. Syphilol. 1949; 59: 506-518.
- 23. Malherbe, A.; Chenantais, J.: Note sur l'epitheliome calcifié des glandes sebacées. Progr. Med. 1880; 8: 826-828.
- 24. Mc Gavran, M. H.: Ultrastructure of pilomatrixoma (calcifying epithelioma). Cáncer 1965; 18: 1.445-1.456.
- 25. Moehlenbeck, F. W.: Pilomatrixoma (calcifying epithelioma). A statistical study. Arch. Dermatol. 1973; 108: 532-534.
- 26. Morales, A.; McGoey, D.: Pilomatrixoma. Treatment by incision and curettement. J. Am. Acad. Dermatol. 1980; 2: 44-46.
- 27. O'Grady, R. B.; Sjoerl, G.: Pilomatrixoma (benign calcifying epithelioma of Malherbe). Ophthalmology 1981; 88: 1196.
- 28. Turhan, B.; Krainer, L.: Bemenkingen ueber die sogenannten verkalten-den Epitheliome der Hant und ihre Genese. Dermatologica 1942; 85: 73-90.
- 29. Van der Walt, J. D.; Rohlova, B.: Carcinomatous transformation in a pilomatrixoma. Am. J. Dermatopathol. 1984; 6: 63-69.
- 30. Warvi, W. N.; Gates, O.: Epithelioid cysts and cystic tumors of the skin. Am. J. Pathol. 1943; 19: 765-783.