

Pilomatrixoma. Revisión de 205 casos

Rosa Guinot-Moya ¹, Eduard Valmaseda-Castellon ², Leonardo Berini-Aytes ³, Cosme Gay-Escoda ⁴

¹ Máster de Cirugía Bucal e Implantología Bucofacial. Facultad de Odontología de la Universidad de Barcelona

² Profesor titular de Cirugía Bucal. Profesor del Master de Cirugía Bucal e Implantología Bucofacial. Facultad de Odontología de la Universidad de Barcelona. Investigador del Instituto IDIBELL

³ Médico-Estomatólogo. Cirujano Oral y Maxilofacial. Profesor emerito de Cirugía Bucal. Subdirector del Master de Cirugía Bucal e Implantología Bucofacial. Facultad de Odontología de la Universidad de Barcelona. Investigador del Instituto IDIBELL

⁴ Doctor en Medicina y Cirugía. Estomatólogo. Especialista en Cirugía Maxilofacial. Catedrático de Patología Quirúrgica Bucal y Maxilofacial. Director del Máster de Cirugía Bucal e Implantología Bucofacial. Facultad de Odontología de la Universidad de Barcelona. Jefe del Servicio de Cirugía Bucal, Implantología Bucofacial y Cirugía Maxilofacial del Centro Médico Teknon. Barcelona. Investigador coordinador del Instituto IDIBELL

Correspondencia:

Centro Medico Teknon

Vilana 12

08022 – Barcelona (Spain)

cgay@ub.edu

Recibido: 07/04/2010

Aceptado: 10/05/2010

Guinot-Moya R, Valmaseda-Castellon E, Berini-Aytes L, Gay-Escoda C. Pilomatrixoma. Revisión de 205 casos. Med Oral Patol Oral Cir Bucal. 2011;16 (Ed. esp.):311-5.

© Medicina Oral S. L. C.I.F. B 96689336 - ISSN 1698-4447

Indexed in:

- Science Citation Index Expanded
- Journal Citation Reports
- Index Medicus, MEDLINE, PubMed
- Excerpta Medica, Embase, SCOPUS,
- Índice Médico Español
- DIALNET
- LATINDEX

Originally cited as: Guinot-Moya R, Valmaseda-Castellon E, Berini-Aytes L, Gay-Escoda C. Pilomatrixoma. Review of 205 cases. Med Oral Patol Oral Cir Bucal. 2011 Jul 1;16 (4):e552-5.

Full article in ENGLISH:

URL: <http://www.medicinaoral.com/medoralfree01/v16i4/medoralv16i4p552.pdf>

Resumen

Objetivos: Determinar la incidencia y las características clínicas de pacientes diagnosticados de pilomatrixoma.

Pacientes y método: Se realizó un análisis retrospectivo de 205 casos diagnosticados de pilomatrixoma según los criterios clínicos e histológicos, con una evaluación de la incidencia, la edad del paciente en el momento de presentar la lesión, sexo, localización y tamaño de la lesión, presentación única o múltiple, diagnóstico diferencial, histopatología, hallazgos clínicos e histopatológicos y recidivas.

Resultados: El pilomatrixoma representa el 1.04% de todas las lesiones benignas de la piel. Suele presentarse en pacientes pediátricos- casi el 50% corresponde a personas menores de 20 años de edad- con una ligera predilección en hombres (107/98). Aproximadamente el 75% de todos los casos presentados eran lesiones individuales que median menos de 15 mm de diámetro. Se presentó de forma múltiple en el 2.43% de los casos. Las localizaciones más frecuentes fueron la cabeza y las regiones orofaciales (particularmente la región parotídea), con más de 50% de los casos, seguido de las extremidades superiores (23,9%) y las inferiores (12,7%). Sólo hubo una recidiva tras la escisión simple de la lesión.

Conclusiones: La frecuencia de pilomatrixomas fue de 1,04% de todas las lesiones benignas de la piel - las lesiones se localizaron predominantemente en el área maxilofacial. Debido a las características de este trastorno benigno, la extirpación simple de la lesión se considera el tratamiento de elección, y se asocia con una tasa de recidiva muy baja.

Palabras clave: Pilomatrixoma, tumor benigno de piel, patología maxilofacial.

Introducción

The término pilomatrixoma fue introducido por Forbis y Helwing (1) en 1961, en referencia a una lesión derivada de la célula pilosa que hasta ese momento se conocía como epitelioma calcificado de Malherbe (2). Tras estudios histoquímicos y de microscopía electrónica, se descartó la idea de

que estas lesiones derivaran de las glándulas sebáceas, y se observó que la neoplasia derivaba de células basales primitivas de la epidermis. Las lesiones se encontraron posteriormente en la dermis o en el tejido subcutáneo, diferenciando hacia células de la matriz del pelo con una proliferación incontrolada similar a la de los de tumores (3).

El pilomatrixoma se clasifica como un tumor benigno de la piel perteneciente al grupo de los tumores suborganoides con diferenciación pilosa (4).

Clínicamente el tumor es duro, bien circunscrito, de crecimiento lento y móvil en etapas tempranas. Normalmente está recubierto por piel de apariencia normal, aunque en algunos casos puede haber cambios en el color de la piel secundarios a un adelgazamiento del epitelio o incluso ulceración. La lesión normalmente no produce síntomas aunque algunos pacientes pueden experimentar dolor a la palpación, o picor.

El pilomatrixoma puede localizarse en cualquier parte del cuerpo excepto en las palmas de las manos y plantas de los pies, mostrando predilección por la región maxilofacial.

El objetivo de este estudio fue determinar la incidencia y las características clínicas e histológicas de 205 pacientes con lesiones en piel diagnosticadas de pilomatrixoma.

Pacientes y Métodos

Se realizó una revisión retrospectiva de 222.319 muestras histológicas del Hospital General Universitario del Valle del Ebro (Barcelona, España), documentando un total de 179 casos de pilomatrixoma en el periodo entre 1972-1988. Además, se identificaron de forma prospectiva 26 lesiones diagnosticadas de pilomatrixoma en el Hospital General de Granollers en el Centro Medico Teknon (Barcelona, España) entre los años 1989 y 2005.

Se recogieron los siguientes datos de los archivos clínicos: edad del paciente en el momento de presentación de la lesión, sexo, localización y tamaño de la lesión, posibles parámetros etiológicos, presentación única o múltiple, diagnóstico diferencial, características histopatológicas y recidivas.

Se realizó un estudio estadístico descriptivo usando el Statistical Package for the Social Sciences (SPSS versión 12.0; SPSS, Chicago, Usa; licencia de la Universidad de Barcelona).

Resultados

Para determinar la incidencia de esta lesión, limitamos el análisis a los casos recogidos de la revisión retrospectiva de las 222.319 muestras histológicas del Hospital General del Vall d'Hebrón. De estas muestras, 17.091 fueron clasificadas como tumores benignos de la piel. Nuestra serie de pilo-

matrixomas representó el 0,08% del global de la patología quirúrgica de este centro hospitalario. Centrándose solo en las lesiones dermatológicas benignas, la incidencia correspondiente fue de 1.04%.

La edad media de los pacientes fue de 27 años (rango de 6 meses - 79 años), y en el 46,4% de los casos el diagnóstico se estableció en las dos primeras décadas de la vida (Fig. 1). Un total de 201 pacientes (98%) eran caucasianos, tres eran negros y uno asiático. Se observó una ligera predilección masculina en nuestra serie: 98 mujeres (47,8%) y 107 varones (52,2%).

El diámetro de presentación de la lesión osciló entre 1 y 50 mm, aunque un total de 154 casos (75.1%) tenían menos de 15mm de tamaño (Fig. 2).

Tres pacientes refirieron picaduras de insectos previas en la zona afectada, mientras que otros dos habían mostrado intradermorreacción (vacuna), dos casos fueron precedidos por traumatismos, y un paciente presentó historia de alopecia areata.

Del total de los 205 casos, 200 presentaron lesiones únicas (97.56%), mientras que 5 (2.43%) tenían lesiones múltiples. Entre estos últimos, cuatro pacientes presentaron dos pilomatrixomas, y sólo uno presentó tres lesiones.

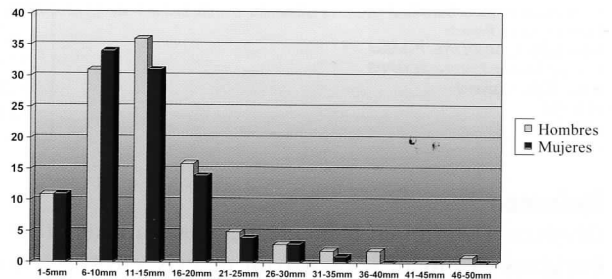


Fig. 2. Distribución del tamaño de la lesión en relación al sexo del paciente.

Tabla 1. Localización del pilomatrixoma. Nótese que el número total de lesiones es 211, de los que 4 pacientes presentaron pilomatrixomas múltiples.

Localización		Nº. casos	Porcentaje (%)
Región cervico-facial	Periauricular	36	17.1
	Nasogeniana	19	9.0
	C u e r o cabelludo	9	4.3
	Palpebral	5	2.4
	Otras zonas faciales	4	1.9
	Cuello	41	19.4
Extremidades	Brazos	54	25.6
	Piernas	29	13.7
Otras áreas		14	6.6

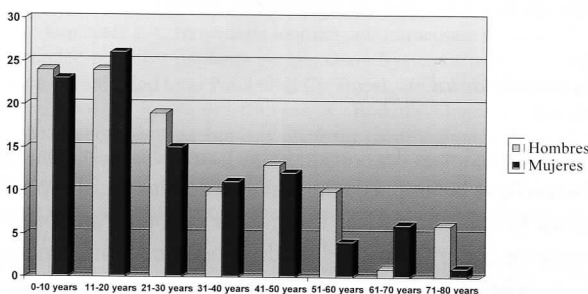


Fig. 1. Distribución de pacientes por grupos de edad y sexo.

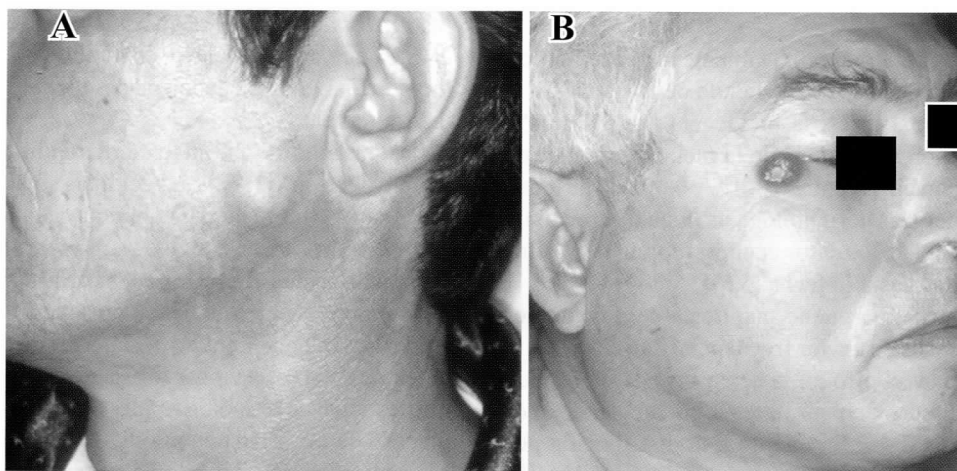


Fig. 3. Apariencia clínica de dos pilomatrixomas: uno en la región parotídea (A) y otro en la zona inferior palpebral (B).

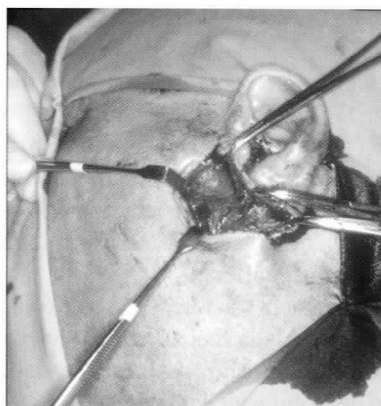


Fig. 4. Resección de un pilomatrixoma en la región parotídea.

La localización de las lesiones se muestra en la tabla 1, y la apariencia clínica puede verse en la figura 3.

Se llevó a cabo la resección simple en todos los casos (Fig. 4), con una única recidiva. No hubo ninguna transformación maligna.

El estudio histológico mostró un tumor nodular subepidérmico generalmente bien delimitado y circunscrito, compuesto por una proliferación de células basófilas monomórficas dispuestas en monocapa, sin atipias y con tendencia a diferenciarse hacia células fantasma. Se observaron áreas de queratinización y calcificación variable. Se identificaron células multinucleadas en una reacción a cuerpo extraño rodeando las células fantasma y las zonas queratinizadas (Fig. 5).

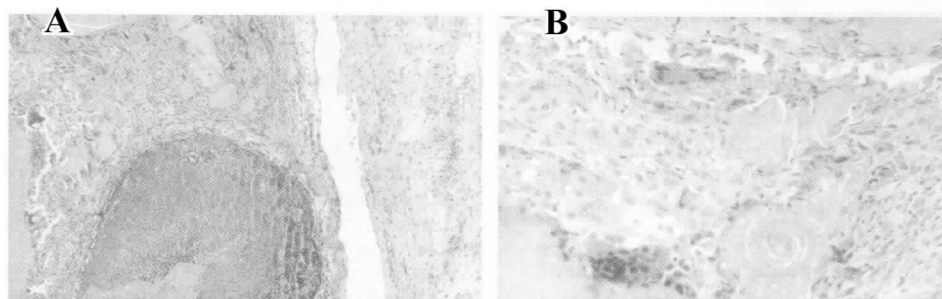


Fig. 5. Sección histológica de la piel, mostrando una lesión nodular subepidérmica circunscrita y bien delimitada (A) A gran aumento (B), se observa una intensa proliferación de células basales monomórficas. No se observaron células atípicas. La proliferación de células basales implica queratinización abrupta, con la aparición de una sombra o células fantasmas. Alrededor de las zonas queratinizadas hay células epiteloides y células gigantes multinucleadas en el contexto de una reacción a cuerpo extraño.

Discusión

El pilomatrixoma es un tumor relativamente infrecuente, con una incidencia muy variable dependiendo de la fuente de la literatura. En nuestras series, la incidencia fue del 1.04% entre todos los tumores benignos de la piel, mientras otros autores (5,6) reportan cifras entre 0.001% y 0.0031% de todas las muestras histológicas dermatológicas. Esta discrepancia refleja la variabilidad de los datos encontrados en las distintas series publicadas hasta la fecha (5,6).

Aunque el pilomatrixoma puede manifestarse a cualquier edad, existen dos picos de mayor frecuencia: uno en el rango de edad pediátrica y el otro en la sexta década de la vida (7). Nuestros resultados son similares a los reportados por otros investigadores (5-8). En cuanto a la distribución por sexo de estos tumores, se registró una ligera predilección hacia los varones, a diferencia de otros autores que reportan un predominio entre las mujeres (5,6,8,9).

La etiología del pilomatrixoma es controvertida. De acuerdo con Forbis y Helwing (1), se recogieron antecedentes de traumatismo, picaduras de insectos o cirugía- aunque sólo en una proporción muy baja de casos (3,9%). A diferencia de otros autores (5), no se observó presentación familiar- aunque el estudio retrospectivo diseñado podría dificultar la detección de este patrón.

La localización más frecuente fue la cabeza y las zonas maxilofaciales (particularmente la región facial), de acuerdo con las observaciones en otras series de casos (5,6,8,10) seguidas en orden decreciente de frecuencia por los miembros superiores, piernas y tronco. La zona facial mas comúnmente afectada es la región periauricular (parótida), seguida por la zona nasogeniana (11). Aunque el pilomatrixoma generalmente se manifiesta como una lesión única, los pilomatrixomas múltiples en un mismo individuo se observaron en el 2,43% de los casos coincidiendo con los informes encontrados en la literatura (1,6,8).

El diagnóstico del pilomatrixoma es fundamentalmente clínico, aunque son necesarios estudios complementarios para establecer un diagnóstico diferencial con otras lesiones tales como masas dérmicas y subcutáneas (quistes sebáceos, quistes epidermoides, epitelomas de células basales y neurofibromas), lesiones calcificadas (quiste epidermoide calcificado, reacciones a cuerpo extraño o hematomas calcificados) y, en el caso específico de las lesiones periauriculares, patología tumoral primaria y secundaria de la glándula parótida (12,13).

La prueba diagnóstica rutinaria solicitada es un simple estudio radiográfico de los tejidos blandos, que a veces pone de manifiesto lesiones radiopacas tenues y distribuidas de manera difusa. La tomografía computerizada (TC) ofrece importantes ventajas particularmente en aquellos casos donde la exéresis del tumor puede poner en riesgo otras estructuras- como en la región preauricular. En algunos casos la angiografía selectiva de la carótida externa puede ser necesaria para descartar la presencia de un tumor vascular en este territorio (14). Otros autores (15,16) recomiendan

los ultrasonidos para diagnosticar el pilomatrixoma en niños, ya que no es invasivo, es rápido y barato, y ofrece una imagen fiable que puede ser de ayuda en la planificación del tratamiento.

El tratamiento de pilomatrixoma comprende la resección simple del tumor (17). Las recidivas son probablemente debidas a una eliminación incompleta de la lesión, con una tasa entre 2-6% (1). Este rango es superior a la tasa de recidiva registrada en nuestra serie (0,48%). En algunos casos, debido al volumen de la lesión, o a la presencia de adherencias a la epidermis, pueden requerirse injertos de piel para cubrir los defectos de la resección. Otros autores han propuesto la administración de retinoides orales para controlar exitosamente un caso de un perro con pilomatrixomas múltiples (18).

La malignización del pilomatrixoma es rara. En la literatura se han documentado hasta la fecha unos 60 casos de transformación maligna. Los principales indicadores de malignidad son el pleomorfismo celular, las mitosis y atipias frecuentes, necrosis central e infiltración de la piel, tejidos blandos y del sistema linfático o vascular. La versión maligna del pilomatrixoma es más frecuente en hombres (con un predominio de 3:1 sobre las mujeres) y en personas de edad avanzada (60% son mayores de 40 años de edad). La localización del pilomatrixoma maligno muestra la misma distribución que la versión benigna del tumor. Una vez que el diagnóstico ha sido confirmado, el tratamiento consiste en la extirpación radical con adecuados márgenes de resección, debido a la alta tasa de recidivas asociadas (49% de los casos controlados) (15,19,20). En nuestras series no se diagnosticó ningún pilomatrixoma maligno.

Las metástasis a distancia son raras, con sólo 6 casos descritos en la literatura hasta la fecha. La supervivencia de los pacientes en estos casos ha sido 3-18 meses desde el momento del diagnóstico de la enfermedad metastásica (15,20).

Conclusiones

La frecuencia del pilomatrixoma en nuestras series fue de 1.04% entre todas las lesiones cutáneas benignas. Esta entidad estuvo predominantemente localizada en el área maxilofacial, siendo por lo tanto esencial para los dentistas familiarizarse con estas lesiones. Debido a la naturaleza benigna de pilomatrixomas, la simple remoción de la lesión se considera el tratamiento de elección, con una tasa de recidiva muy baja.

Bibliografía

1. Forbis R Jr, Helwig EB. Pilomatrixoma (calcifying epithelioma). Arch Dermatol. 1961;83:606-18.
2. Malherbe A, Chenantais J. Note sur l'epitheliome calcifié des glandes sebacées. Prog Med. 1880;8:826-8.
3. O'Grady RB, Spoerl G. Pilomatrixoma (benign calcifying epithelioma of Malherbe). Ophthalmology. 1981;88:1196-7.
4. Hashimoto K. Calcifying epithelioma of Malherbe: an electron microscopic study. J Appl Physiol. 1965;36:2067.
5. Moehlenbeck FW. Pilomatrixoma (calcifying epithelioma). A statistical study. Arch Dermatol. 1973;108:532-4.
6. Hauss H. Epithelioma calcifians (Malherbe). Dermatol Wschr. 1962;145:209-23.

7. González M, Giner J, Ordóñez V, Maniegas L, Martín-Granizo R. Pilomatrixoma o epiteloma calcificante de Malherbe. *Rev Esp Cirug Oral y Maxilofac.* 2003;25:233-8.
8. Geiser JD. [Malherbe's calcified epithelioma]. *Ann Dermatol Syphiligr (Paris).* 1959;86:383-403.
9. Danielson-Cohen A, Lin SJ, Hughes CA, An YH, Maddalozzo J. Head and neck pilomatrixoma in children. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 2001;127:1481-3.
10. Duffo S, Nicollas R, Roman S, Magalon G, Triglia JM. Pilomatrixoma of the head and neck in children: a study of 38 cases and a review of the literature. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 1998;124:1239-42.
11. Berini-Aytés L, Gay-Escoda C, Ayuso-Ruiz M. Pilomatrixoma de la región parotídea. *Arch Odontoestomatol.* 1989;5:145-9.
12. Gay Escoda C, Domínguez Rodríguez JR. [Cervical lymph nodes tuberculosis]. *An Otorrinolaringol Ibero Am.* 1979;6:203-15.
13. Gay-Escoda C, Costa X, Berini-Aytés L. Patología quirúrgica de la glándula submaxilar. *Rev Esp Estomatol.* 1982;3:197-210.
14. Brandner MD, Bunkis J. Pilomatrixoma presenting as a parotid mass. *Plast Reconstr Surg.* 1986;78:518-21.
15. Mikhaeel NG, Spittle MF. Malignant pilomatrixoma with multiple local recurrences and distant metastases: a case report and review of the literature. *Clin Oncol (R Coll Radiol).* 2001;13:386-9.
16. Hwang JY, Lee SW, Lee SM. The common ultrasonographic features of pilomatrixoma. *J Ultrasound Med.* 2005;24:1397-402.
17. Pirouzmanesh A, Reinisch JF, Gonzalez-Gomez I, Smith EM, Meara JG. Pilomatrixoma: a review of 346 cases. *Plast Reconstr Surg.* 2003;112:1784-9.
18. Toma S, Noli C. Isotretinoin in the treatment of multiple benign pilomatrixomas in a mixed-breed dog. *Vet Dermatol.* 2005;16:346-50.
19. Julian CG, Bowers PW. A clinical review of 209 pilomatrixomas. *J Am Acad Dermatol.* 1998;39:191-5.
20. Bremnes RM, Kvamme JM, Stalsberg H, Jacobsen EA. Pilomatrix carcinoma with multiple metastases: report of a case and review of the literature. *Eur J Cancer.* 1999;35:433-7.