

PILOMATRIXOMA. REVISION DE 179 CASOS.

por

COSME GAY ESCODA* LEONARDO BERINI AYLES**
DANIEL MALET HERNANDEZ*** ANGEL GARCIA JIMENEZ****

BARCELONA

RESUMEN: Presentamos un estudio sobre 179 casos de Pilomatrixoma recogidos en los archivos del Hospital General "Vall d'Hebrón" de Barcelona, entre los años 1972 y 1988. Tumoración de presentación pediátrica, cerca del 50% de los casos se han observado en menores de 20 años y con una afectación porcentual por sexos parecida. Cerca del 75% de casos se presentan como tumoración única de menos de 15 milímetros de diámetro. La presentación múltiple solo ocurre en el 2,8%. Algo más del 50% de casos se localizan en cara y cuello, destacando la región preauricular. La siguen en frecuencia de aparición las extremidades superiores (27%), extremidades inferiores (11%) y sólo un 6,7% en el resto del cuerpo. Aparición de recidivas sólo en el 0,55% de casos.

ABSTRACT: We introduce a study about 179 cases of Pilomatrixoma, registred in the archives from General Hospital "Vall d'Hebrón" of Barcelona between 1972-1988. Tumour of pediatric presentation, about 50% of cases have been observed in young people under 20 years, being both sexes almost equally affected percentually. About 75% of cases appear a a single tumour smaller than 15 mm of diameter. Multiple presentation is observed only in the 2.8 of cases. A bit more than the 50% of cases are located in the head and the neck, usually in the preauricular region. Next follow upper extramities (27%), lower extramities (11%), and the rest of the body (6,7%). Recidivation appear only in the 0,55% of cases.

PALABRAS CLAVE: Pilomatrixoma. Eitelioma calcificante de Malherbe.

KEY WORDS: Pilomatrixoma. Calcifying epithelioma of Malherbe.

INTRODUCCION

La primera descripción de esta entidad fue efectuada por MALHERBE y CHENANTAIS en 1880 (54), que dieron el nombre de *Epitelioma calcificado de glándulas sebáceas* a un tumor benigno que hasta entonces había sido publicado con diferentes denominaciones. Dichos autores le otorgaron una naturaleza tumoral y origen en las glándulas sebáceas. Desde entonces, la designación más comúnmente utilizada fue la de *Epitelioma calcificado de Malherbe*, hasta que en 1961, FORBIS y HELWING (23) propusieron el nombre de *Pilomatrixoma*.

En 1933 CH'IN (13), después de publicar una recopilación de 116 casos, afirma que se trata de un tumor en la piel de sus anejos. También en 1933 BECK (2) remarca que las células tumorales son parecidas a las células de la matriz del pelo. Hecho que TURHAN y KRAINER (75) confirmaron en 1942 y HIGHMAN (41) en 1944.

Durante este primer período la clasificación clínica del Pilomatrixoma es motivo de controversia. Unos auto-

res lo etiquetan como un proceso no bien definido entre quistes epidermoides y carcinomas basocelulares (11), mientras que otros lo consideran como una forma evolutiva modificada o calcificada de estas dos entidades (45, 78).

En 1949, LEVER y GRIESMER (52) 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 (23) mediante estudios histoquímicos y de microscopía electrónica. Dichos autores propusieron el nombre de *Pilomatrixoma* a esta entidad, cambiando así definitivamente el término de carcinoma al de hamartoma. Una revisión y análisis de todos los casos publicados hasta 1956 fue comenzada por GEISER (31) y continuada hasta 1961 por HAUSS (39). HASHIMOTO (38) y Mc GAVRAN (55) en 1965, confirman la participación de estructuras pilosas en la génesis de este tumor en base a estudios de ultraestructu-

(*) Profesor Titular de Patología Quirúrgica Oral y Máxilofacial. Facultad de Odontología de Barcelona.

(**) Profesor Asociado de Patología Quirúrgica Oral y Máxilofacial. Facultad de Odontología de Barcelona.

(***) Médico Residente de Cirugía Máxilofacial. Hospital General "Vall d'Hebrón". Barcelona.

(****) Médico Residente de Anatomía Patológica. Hospital General "Vall d'Hebrón". Barcelona.

ra, que fueron corroborados por otros de carácter histológico (42). En 1973, MOEHLNBECK (56) realiza una revisión de 1569 casos, efectuando un exhaustivo estudio estadístico y bibliográfico.

Actualmente, no hay duda acerca de que el pilomatrixoma deriva de las células basales primitivas de la epidermis (23), que luego acabarán localizándose en la dermis o tejidos subcutáneos y que, diferenciadas hacia células de la matriz del pelo, sufrirán una reproducción incontralada de tipo tumoral (61).

Su histología es bien conocida, habiendo fracasado algunos intentos de describir a partir de este proceso otra entidad, el Tricomatrioma (43), según la predominancia o nó de células basófilas. Aún así, puede encontrarse en algunos tratados como una sinonimia del pilomatrixoma (9).

El Pilomatrixoma, generalmente se encuentra clasificado como un tumor benigno de los anejos cutáneos, en el subgrupo formado por los *Tumores suborganoideos con diferenciación pilosa* (38).

MATERIAL Y METODO

Realizamos una revisión de 222.319 especímenes histológicos del archivo Anatomopatológico del Hospital General "Vall d'Hebrón" de Barcelona, encontrando 179 casos bien documentados de Pilomatrixoma, incluidos en 17.091 tumoraciones benignas de piel. Quedando comprendido el estudio entre los años 1972 y 1988.

Efectuamos un estudio estadístico de nuestros 179 casos, obteniendo resultados en cuanto a incidencia, edad de presentación, afectación según el sexo, localización, tamaño, aparición única o múltiple, diagnóstico diferencial, estudio histopatológico y recidivas.

RESULTADOS

Incidencia: Encontramos una relación de pilomatrixomas por especímenes histopatológicos en general de 1:1.242, lo que supone el 0,08% de la patología quirúrgica de nuestro Hospital. Si tomamos como referencia únicamente las tumoraciones benignas de piel, su presentación significa el 1,04%, 1:95,4. Concluyendo así, que su frecuencia de presentación no es despreciable.

Procedencia: Los pacientes fueron visitados por primera vez por diferentes médicos especialistas, debido a la diversidad topográfica de presentación del tumor y dado que muchos de ellos fueron remitidos de centros ambulatorios comarcales o regionales a nuestro Hospital. Así, por orden de frecuencia, los casos vistos por el Servicio de Cirugía General fueron 132 (73,74%), 21 casos por el Servicio de Dermatología (11,73%), 9 casos por el Servicio de Cirugía Plástica y Quemados (5,03%), 8 casos por el Servicio de Cirugía Pediátrica (4,47%), 5 casos por el Servicio de Cirugía Máxilo-Facial (2,79%), 2 casos por el Servicio de Oftalmología (1,12%) y un caso tanto el Servicio de Traumatología (0,56%) como el Servicio de Alergia (0,56%).

Edad de presentación: El Pilomatrixoma puede presentarse a cualquier edad. En nuestro estudio la edad mínima era de 6 meses y la máxima de 79 años, con una edad media de 28 años —27 en varones y 29 en hembras—, aunque en el 46,4% de los casos la edad era inferior a los 20 años, por lo que se trata de una patología eminentemente pediátrica.

Incidencia en cuanto al sexo: En nuestro estudio no encontramos diferencias de predominio en cuanto al sexo. Así, de nuestros casos, 88 eran hembras (49,16%) y 91 varones (50,84%). (Figura 1).

Raza: Dada la zona geográfica, todos nuestros casos se trataban de individuos de raza blanca.

Tamaño: Según nuestra casuística, este tumor se presenta como un nódulo pequeño, entre 1 y 50 milímetros de diámetro, destacando que en 134 casos (74,86%) se trataba de un tumor menor de 15 milímetros, siendo excepcionales los superiores a 50 milímetros de diámetro. De éstos sólo hemos encontrado 1 caso en nuestro estudio (0,55%). (Figura 2).

Clínica: Se trata de una tumoración de crecimiento lento, aunque gran número de pacientes refieren un crecimiento más rápido, desde 2 meses a un año antes de solicitar consulta médica.

A la palpación se aprecia una masa profunda dérmica o subcutánea, bien circunscrita, habitualmente dura y a veces pétrea, que es móvil en sus estadios iniciales. La piel que lo recubre suele ser de aspecto normal, aunque a largo plazo produce cambios de coloración de la piel por adelgazamiento de la epidermis, presentando en algunos casos ulceración de la misma. A menudo indoloro, en otras ocasiones se manifiesta por dolor a la palpación o prurito de mayor o menor intensidad, por lo que en muchas ocasiones el diagnóstico clínico inicial es de quiste sebáceo.

Debemos destacar que en 8 de nuestros casos (4,46%) se encontró como antecedente focal uno de los siguientes: 3 casos con antecedentes de picadura de insecto (1,67%), 2 casos con antecedentes de intradermoreacción (vacunación) (1,11%), 2 casos también con antecedentes de traumatismos locales (1,11%), y un caso con el antecedente de alopecia areata (0,55%).

Aparición única o múltiple: De nuestros 179 casos, 174 se trataban de tumores solitarios (97,2%) y 5 de aparición múltiple (2,8%). De estos últimos, 4 pacientes presentaban 2 pilomatrixomas y sólo un paciente presentaba 3 pilomatrixomas.

Localización: El pilomatrixoma puede asentar en cualquier parte de la superficie corporal, a excepción de las palmas de las manos y las plantas de los pies. La zona afectada más frecuentemente es la cabeza, especialmente la cara. De nuestra serie, 92 casos están localizados en la región de la cabeza y cuello (51,4%). De éstos, 56 casos están localizados en la cara (31,2%), 7 en el cuero cabelludo (4%) y 29 en el cuello (16,2%). Las extremidades representan la segunda localización preferente con 75 casos (41,9%). De estos, 49 casos se localizaron en las extremidades superiores (27,3%) y 26 en las extremidades inferiores (14,5%). Sólo 12 casos se localizaron en el resto de la superficie corporal (6,7%), de los cuales ninguno afectaba las palmas de las manos ni las plantas de los pies (Figuras 3, 4 y 5).

En la cara, la localización más frecuente es la preauricular (región parotídea) con 21 casos (11,7%), siguiéndole en frecuencia la región nasogeniana con 16 casos (8,9%). (Figuras 6 y 7). En algunas ocasiones, cuando se presenta en la región preauricular (11,7% del total) se había propuesto el diagnóstico inicial de tumor parotídeo primario. Por lo que en dicha localización deberá hacerse el diagnóstico diferencial con los tumores de la glándula parotídea. El pilomatrixoma estaría clasificado dentro del grupo de Parasialomas de RAUCH y GORLIN (3,4,28,35).

Tratamiento: El tratamiento consiste en la exéresis quirúrgica simple de la tumoración. En ocasiones, debido al volumen de la masa y/o a la existencia de adherencias a la epidermis, es preciso sacrificar la piel que recubre el tumor, con la consiguiente necesidad de realizar plásticas locales o injertos libres de piel para su reconstrucción.

Recidivas: Tras el tratamiento, sólo hemos encontrado un caso de recidiva (0,55%), seguramente debido a una exéresis incompleta de la tumoración.

Malignización: No hemos constatado ningún caso de malignización de un pilomatrixoma.

Histología: Histológicamente se trata de una tumoración nodular subepidérmica, generalmente circunscrita y bien delimitada, consistente en una proliferación de células basófilas, monomorfas y monoestratificadas, algunas con abundantes mitosis pero sin atipias celulares. Dicha proliferación basaloide conlleva una transformación de dichas células hacia células sombra o fantasma. Se aprecia también la existencia de células epiteliales y áreas de queratinización abrupta. Rodeando las células fantasma y las áreas queratinizadas se observa la existencia de células gigantes multinucleadas que participan en una reacción a cuerpo extraño. (Figuras 8, 9 y 10).

DISCUSION

Dado el elevado número de casos de pilomatrixoma recogidos en nuestra serie (179), podemos realizar un análisis de resultados y una revisión y estudio comparativo con otras series publicadas (31,39,56).

Incidencia: Conceptuado como relativamente infrecuente (9), los resultados de nuestro estudio en cuanto a frecuencia de aparición —relación 1:95 tumoraciones benignas de piel y 1:1.242 especímenes histopatológicos generales— se debe evaluar como alta comparada con otras series (13,24,31,39,40,41,45,52,56,57,73,74), cuyos resultados están comprendidos entre 1:10.500 para FUSTE (24) y 1:316 para HAUSS (39), sin olvidar la serie de MOEHLENBECK con una relación de 1:824 especímenes en Dermatohistopatología. Esta disparidad de resultados pone en evidencia la relativa infrecuencia de este tumor, así como la variedad en la procedencia de los datos obtenidos por las series publicadas.

Distribución por edades y sexo: Todos los autores están de acuerdo en que el pilomatrixoma puede observarse a cualquier edad, pero que se trata de una patología eminentemente pediátrica (5), apreciándose la mayor incidencia durante las 2 primeras décadas de la vida. Referente a esto, nuestros resultados —incidencia de 46,4% durante las dos primeras décadas de la vida— son totalmente similares al resto de series publicadas (31,39,56) (Tabla 1).

En cuanto a la distribución por sexos, en nuestro estudio hemos encontrado una relación sexo masculino: sexo femenino de 1:1, es decir, sin diferencias de predominio en cuanto al sexo. Sin embargo, la mayoría de autores (31,39, 56) refiere un ligero predominio del sexo

femenino sobre el masculino con una relación 3:2, ya propuesta por MOEHLENBECK (56) (Tabla 2). Sólo en la casuística de FORBIS (23) encontramos un claro predominio en el sexo masculino, que alcanza el 70%, explicándose probablemente este resultado en que dicho estudio fue realizado en un Hospital de las Fuerzas Armadas.

Etiología: No está aclarada, siendo considerado como un Disembrioma (16). En nuestro estudio, como en el de FORBIS (23), hemos encontrado la existencia de antecedentes traumáticos previos, antecedentes de picaduras de insectos, cutirreacciones o intervenciones quirúrgicas, como cita DEGAS (16), aunque el bajo porcentaje de dichos antecedentes en nuestra serie (4,46%) lo revela como poco significativo.

Desde el punto de vista experimental, se ha producido una lesión similar al pilomatrixoma después de la inoculación del virus Polyoma (38).

No hemos observado ningún caso de presentación familiar. De hecho, las formas familiares son muy raras habiéndose recogido sólo 5 casos sobre 1.569 hasta el año 1973 (19,32,37,44,56). También se ha descrito la peculiar asociación del pilomatrixoma con la Distrofia miotónica (10,12,37). Pero, a parte de esta coincidencia, el pilomatrixoma no parece tener relación alguna con influencias laborales o geográficas (17) ni raciales (56), aunque clásicamente se encuentra descrito como infrecuente en la raza negra (1,23,56).

Dada nuestra área geográfica, en nuestro estudio no hemos encontrado ningún caso de pilomatrixoma en las razas negra ni oriental. En otras series (23,56) se han una incidencia entre el 0,6% y el 2% para cada una de estas razas.

DISTRIBUCION POR EDADES

Edad (años)	Geiser (31)	Haus (39)	Literatura 1961-1971 (5, 36, 55 y 77)	Mochlenbeck (56)	Total	%	Presente Estudio	
							Total	%
0-10	56	29	5	42	132	19,2	43	24,0
11-20	73	40	11	41	165	24,0	40	22,3
21-30	45	41	4	19	109	15,9	26	14,5
31-40	33	32	1	17	82	11,9	21	11,7
41-50	36	39	1	13	71	10,3	22	12,3
51-60	34	15	2	10	61	8,9	13	7,3
61-70	16	18	3	12	49	7,2	7	3,9
71-80	6	3	1	5	15	2,2	7	3,9
81-90	2	1	0	0	3	0,4	0	0
TOTAL	300	198	28	161	587	100%	179	100%

TABLA Nº 1

DISTRIBUCION POR SEXOS

Nº de casos	Sexo masculino		Sexo femenino	
	Nº	%	Nº	%
Geiser (31)	352	37,8	219	62,2
Haus (3)	270	38,9	163	61,1
Literatura 1961-1971 (5, 36, 55 y 77)	202	45,0	111	55,0
Mochlenbeck (56)	170	44,1	95	55,9
TOTAL	994	40,6	590	59,4
Presente Estudio	179	50,3	88	49,2

TABLA Nº 2

APARICION MULTIPLE

	Nº Total	Casos múltiples	%
Geiser (31) y Haus (39)	735	26	3,53
Forbis and Helwing (23)	228	9	3,94
Literatura 1961-1971 (5, 36, 55 y 57)	155	4	2,58
Mochlenbeck (56)	170	6	3,52
TOTAL	1.288	45	3,49
Presente Estudio	179	5	2,79

TABLA Nº 3

LOCALIZACION

Localización	Geiser (31)	Haus (39)	Literatura 1961-1971 (5, 36, 55 y 57)	Mochlenbeck (56)	Total	%	Presente Estudio	
							Total	%
Cabeza	146	174	54	71	445	39,6	63	33,2
Extremidades	125	196	42	60	423	37,6	75	41,9
Cuello	56	54	10	18	138	13,3	29	16,2
Tronco	43	48	14	13	118	10,5	12	6,7
TOTAL	370	472	120	162	1.124	100	179	100
Extremidades Superiores	97	93	20	41	251	76,5	49	65,3
Extremidades Inferiores	28	26	4	19	77	23,5	26	34,7
TOTAL	125	119	24	60	328	100	75	100

TABLA Nº 4

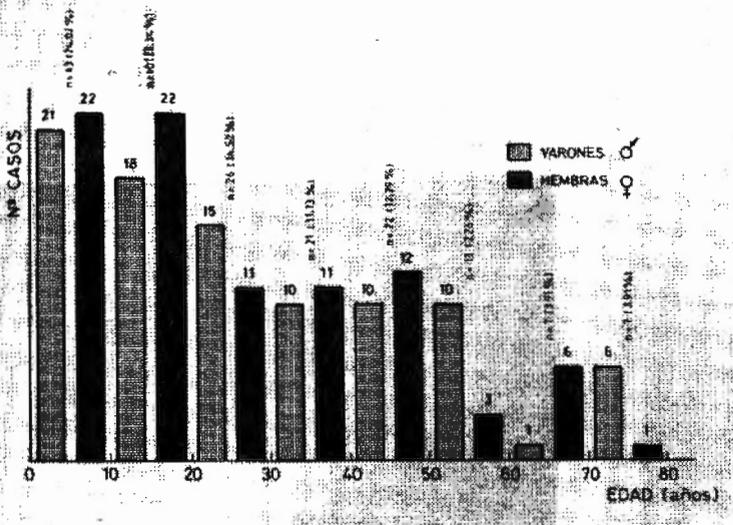


Fig. 1
Gráfica de distribución de los casos según sexo y edades de los pacientes.

Fig. 2
Gráfica de los casos en relación al tamaño del pilomatrizoma y al sexo de los pacientes.

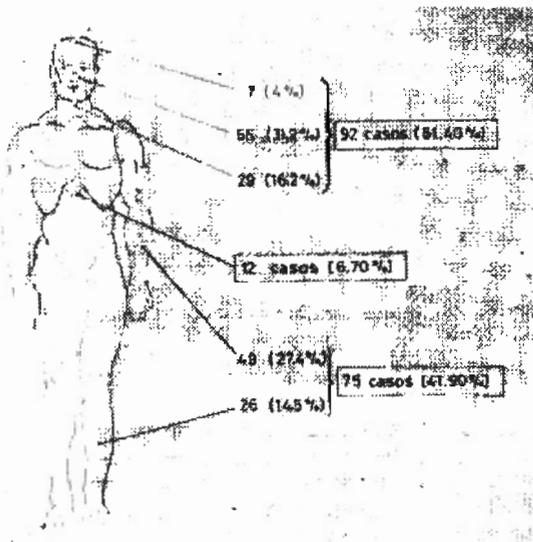
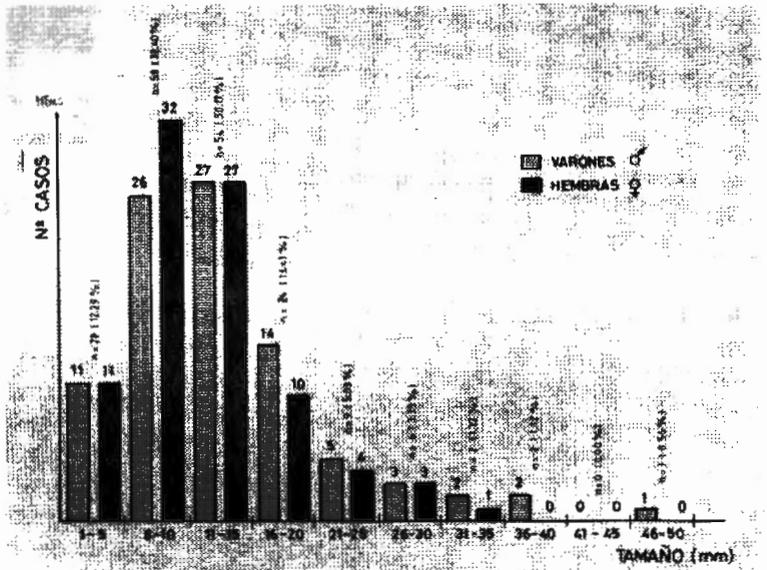


Fig. 3
Esquema de la localización del tumor en la superficie corporal.

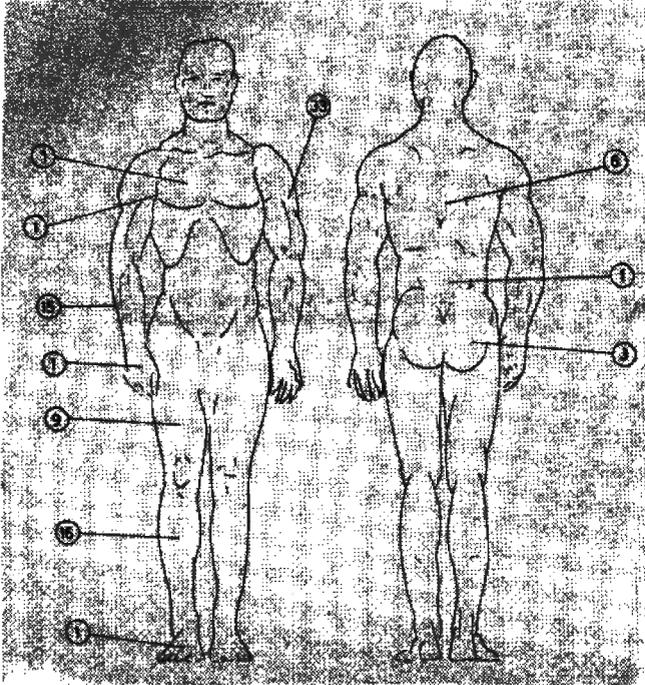


Fig. 4
Esquema de la distribución de los casos de localización en tronco y extremidades.



Fig. 5
Paciente con un pilomatrixoma en la región palpebral inferior, cerca del canto externo. Nótese la afectación de la piel, que está ulcerada.

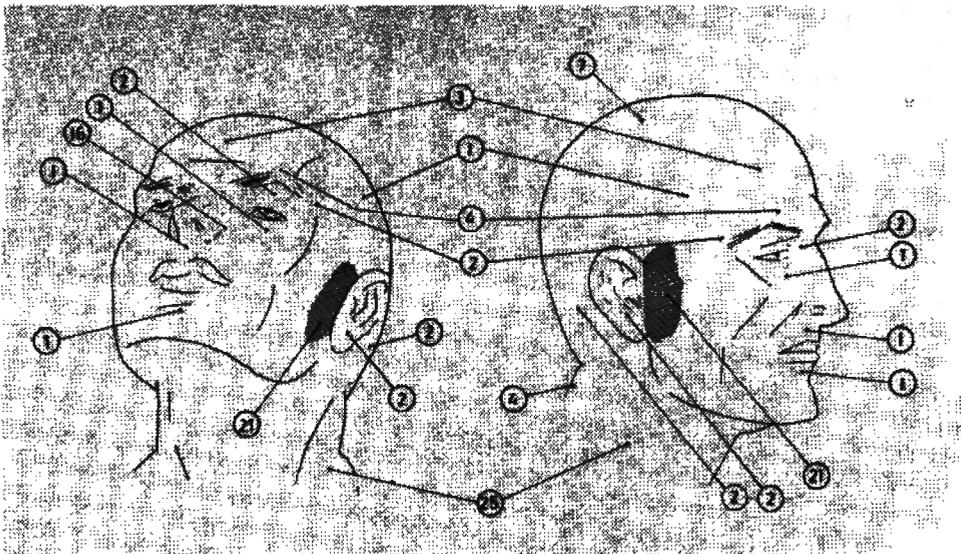


Fig. 6
Esquema de la distribución de los casos localizados en cabeza y cuello.

A pesar de haberse relacionado con el síndrome de GARDNER (53), el pilomatrixoma no se suele observar conjuntamente con ninguna otra enfermedad ni alteración del metabolismo fosfo-cálcico. La calcificación, observable en un 80% de los casos (23), tendría una incidencia

similar a la de otros procesos crónicos, como es el caso de los quistes sebáceos o de los epidermoides (79). Curiosamente, se ha relacionado con el Quiste Calcificado Odontogénico (36), en el sentido de considerar éste como una presentación intraoral del pilomatrixoma.



Fig. 7
Paciente con un pilomatrixoma de la región parotídea.

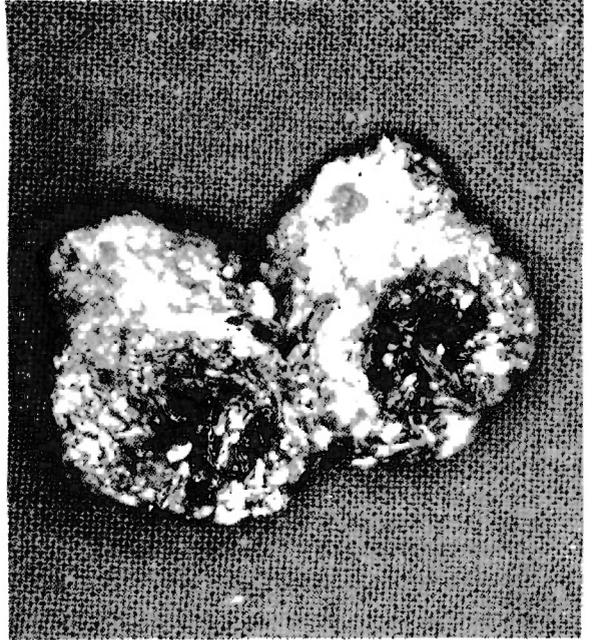


Fig. 8
Aspecto macroscópico, masa nodular, de consistencia dura (la pieza ha sido seccionada por la mitad).

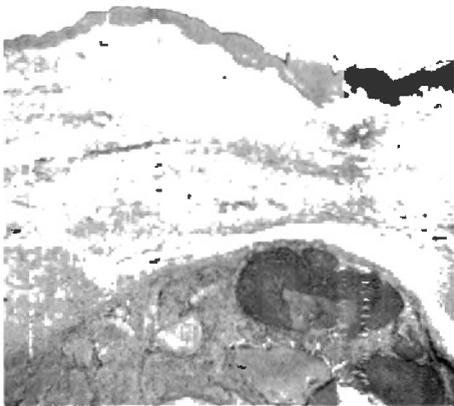


Fig. 9
Corte histológico de piel, donde puede apreciarse una tumoración nodular subepidérmica, circunscrita y bien delimitada (Pilomatrixoma).

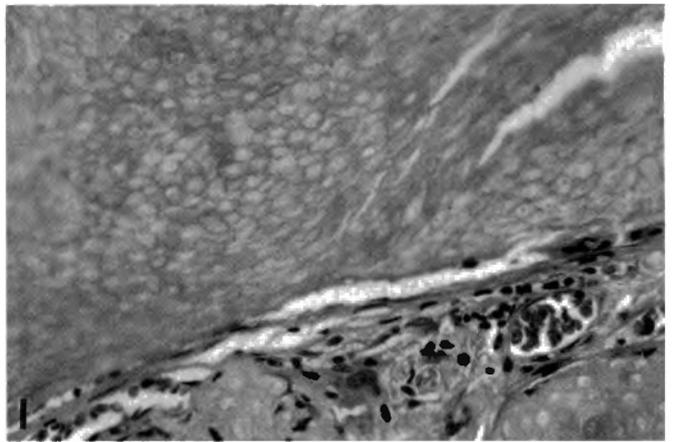


Fig. 10
A mayor aproximación vemos una proliferación muy acentuada de células basaloídes, monoformas y monoestratificadas. No existen fenómenos de atipia. La proliferación basaloíde conlleva entre otras cosas una queratinización abrupta, apareciendo las células sombra o fantasma. Rodeando a las áreas queratinizadas puede observarse la existencia de células epiloideas y células gigantes multinucleadas a cuerpo extraño.

Clinica: El pilomatrixoma se presenta como un nódulo pequeño. En el 75% de los casos menor de 15 milímetros de diámetro, siendo excepcionales los casos que superan los 50 milímetros. Aunque su crecimiento es lento y casi inapreciable, gran número de pacientes refiere un crecimiento más rápido desde 2 meses a 1 año antes de solicitar tratamiento. A la palpación se nota una masa profunda —dérmica o subcutánea— bien circunscrita, habitualmente dura y a veces pétreo, y generalmente móvil en sus estadios iniciales. La piel que lo recubre suele ser de aspecto normal, aunque a largo plazo pueden aparecer cambios de coloración por adelgazamiento de la epidermis, incluso presentando algunos casos ulceración de la misma.

Aunque en la mayoría de los casos es asintomático, en ocasiones pueden manifestarse por dolor a la palpación —ya referido en otras publicaciones (23)— y/o prurito de mayor o menor intensidad. Hay pocas descripciones de pilomatrixomas con clínica más florida o aguda, observándose entonces la coexistencia de reacciones asociadas de tipo granulomatoso (8,79%).

Generalmente solitarios, la aparición múltiple —2 o más pilomatrixomas en un mismo individuo— es muy poco frecuente. En nuestro estudio sólo 5 de 179 casos, es decir 2,8% de los pacientes presentaban 2 o más pilomatrixomas. Incidencia que es similar al resto de series publicadas (10,23,31,39,50,56,68,71), debiendo destacar, por el volumen de casos revisados (1.288), MOEHLENBECK (56) esta incidencia es del 3,5% (Tabla 3).

Localización: Coincidimos con otras publicaciones (17) en que el pilomatrixoma puede afectar cualquier parte de la superficie corporal a excepción de las palmas de las manos y plantas de los pies. También, al igual que en otras series (56), coincidimos en que la región más frecuentemente afectada es la cabeza, especialmente la cara. Si consideramos los casos cefálicos conjuntamente con los cervicales veremos que importan más de la mitad de todos los casos de pilomatrixoma (56), incluso hasta el 70% de la totalidad en alguna serie (23). De ahí la importancia e interés que tiene el pilomatrixoma para la Cirugía de Cabeza y Cuello. A las regiones citadas anteriormente la siguen en frecuencia las extremidades superiores y ya con menor grado de afectación, las extremidades inferiores y el tronco (56) (Tabla 4).

La región facial más frecuentemente afectada es la preauricular, seguida de la región nasogeniada.

Diagnóstico: Generalmente se llega al diagnóstico mediante la clínica, pero merece especial atención el pilomatrixoma de la región preauricular, para el cual se había propuesto el diagnóstico inicial de tumor parotídeo primario (47). En ocasiones, debido a las alteraciones de color de la piel, se había llegado a sospechar una naturaleza vascular del proceso tumoral (7). A pesar de que el pilomatrixoma debe tener las características clínicas propias de los tumores benignos de esta región preauricular —a excepción de su consistencia en los casos voluminosos por existir adherencias a los planos superficiales—, la diferenciación entre tumores de parótida benignos y malignos, basándose únicamente en criterios clínicos, debe considerarse como muy arriesgada (4,7,27).

Diagnóstico Diferencial: Se deberá hacer con los siguientes grupos de patología:

1. — *Masas tumorales de dermis y tejido celular subcutáneo:* Habitualmente y observando los diagnósticos remitidos a los archivos de Anatomía Patológica por parte del cirujano, la confusión más usual es con los quistes sebáceos, quistes epidermoides y epitelomas vasocelulares, ya descrita por algunos autores (23), y con los neurofibromas (1).

2. — *Lesiones que presentan calcificación:* Sin duda, el diagnóstico diferencial se deberá hacer con el quiste epidermoide calcificado y otras entidades capaces de ocasionar una calcinosis cutánea de tipo localizado (47,52), de las cuales destacamos las reacciones por cuerpo extraño, los hematomas calcificados, etc.

3. — *Según la localización del pilomatrixoma:* Concretamente en la región preauricular, deberá realizarse el diagnóstico diferencial con la patología tumoral primaria y secundaria de la glándula parótida, y con la patología extraglandular que simula un tumor parotídeo —parasialomas— (3,4,35). Y especialmente, deberá realizarse el diagnóstico diferencial con el Adenoma Pleomorfo o tumor Mixto y con la patología glanglionar, habitualmente linfomatosa, de esta zona (4,26,29,30).

Pruebas diagnósticas complementarias: Solicitada rutinariamente, la Radiografía simple de partes blandas permite observar tenuas imágenes de calcificación difusa, pero no siempre evidenciables. Este hecho es imputable a la falta de sensibilidad de esta técnica delante de pilomatrixomas con débil grado de calcificación. Calcificación que, no obstante, se hará evidente y posible de demostrar clínica o histológicamente en la pieza operatoria. Por este motivo se idearon, por ejemplo, las técnicas modificadas de mamografía (79), más sensibles pero que presentaban el grave inconveniente de producir una alta irradiación. Hecho injustificable en el diagnóstico de un proceso benigno.

Estas dificultades se ven superadas con la Tomografía Computarizada (T.C.) especialmente cuando el tumor ocupa una zona de compromiso como es la región preauricular, donde el diagnóstico diferencial puede llegar a ser sumamente difícil. Así, la T.C. permite ver una masa superficial, bien definida, posiblemente calcificada, que en ocasiones ocupa el lóbulo superficial de la glándula parótida, y que por lo tanto se deberá diferenciar de la patología glandular, en especial del adenoma pleomorfo de parótida (4).

La Sialografía por sí sola, cuando el tumor es suficientemente voluminoso, puede determinar la presencia de un proceso expansivo cuyas características también recuerdan al adeoma pleomorfo, pues además éste puede presentarse también con un cierto componente de calcificación (4,47). La mejor información se obtiene con la práctica simultánea de la T.C. y la Sialografía (4), la demostrarse que el proceso expansivo es extrínseco a la glándula. Para este tipo de patología superficial los resultados que pueden obtenerse con la Ecografía son similares (4,34).

En ocasiones puede estar justificada la práctica de una arteriografía selectiva de carótida externa, para poder destacar la posibilidad de un tumor vascular de este territorio (7).

Macroscopía: El pilomatrixoma se presenta como una masa nodular subepidérmica, circunscrita y bien

delimitada, habiéndose descrito casos con encapsulación verdadera (16). La mayoría son intradérmicos o bien se extienden hasta el tejido celular subcutáneo. Sólo un 7% se localizan exclusivamente en el tejido celular subcutáneo (56). Al corte son blanco-grisosos o bien marrones con un veteado amarillento. Muy raramente presentan una estructura de tipo quístico (23). La consistencia generalmente es dura, calidad relacionada con el grado de calcificación del tumor. Según diferentes publicaciones, entre un 69% (56) y un 84% (23) de pilomatrixomas están bien calcificados.

Histología: La histología del pilomatrixoma se caracteriza por una proliferación de células basófilas, monomorfas y monoestratificadas, algunas con mitosis pero sin atipias celulares. Dicha proliferación conlleva una transformación de estas células basófilas apareciendo las células sombra—shadow—o fantasma—ghost—características. También se aprecia la presencia de calcificación y de células epiteloides con áreas de queratinización abrupta. Rodeando a las células fantasma y a las áreas queratinizadas puede observarse la existencia de células gigantes multinucleadas que participan en una reacción a cuerpo extraño.(1)

Según MOEHLNBECK (56), encontraremos células vivas en el 77% de los tumores. El 23% de pilomatrixomas están compuestos por células completamente queratinizadas. En 17% de casos se identificó melanina en las células tumorales, en 25% hemosiderina en el estroma y se apreció reacción a cuerpo extraño en 83% de casos.

Las células basófilas, que han de ser consideradas como las primitivas en la génesis de este proceso, son pequeñas, con núcleo fuertemente teñible y presentan muchas veces figuras mitóticas pero sin atipias. Su citoplasma es escaso y pálido. Por un proceso madurativo normal estas células se acabarán convirtiendo en células fantasma. Esta transición suele efectuarse de forma gradual, es decir, se aprecia esta transformación en varias hileras de células que se denominan células de transición, pero también puede ser brusca. Se observa un incremento volumétrico del citoplasma, que se convierte en granuloso y con apetencia por los colorantes ácidos, sobre todo en su zona periférica. Mientras que el núcleo se va tornando pictórico y pierde su basofilia, hasta el punto que sólo puede ser observado como una sombra, quedando justificada así la denominación de la célula.

La transformación de las células basófilas hacia células fantasma se efectúa en un sentido centrípeto al tumor, comprobándose así como las células basófilas se disponen en forma de anillos, medias lunas o casquetes alrededor de las células fantasma. Esto explica que en tumores antiguos en cuanto a patocrinia, haya una preponderancia casi total de células fantasma en relación con las células basófilas, que pueden llegar a ser inexistentes. Las células basófilas, por otro lado, pueden seguir una conversión hacia la hialinización de su citoplasma o hacia la diferenciación a células epiteloides, observándose entonces estas células ordenadas en su disposición típica, con formación de queratina y puentes intercelulares.(17) La ausencia de estas células escamosas y de los focos de queratina fue el motivo de segregación del tricomatrioma como entidad histológica diferente al pilomatrixoma.(43)

Malignizaciones: Hasta el año 1984 sólo se habían

recogido 6 casos de pilomatrixoma malignizado.(76) Incidencia claramente baja. En nuestra serie tampoco se dio ningún caso de malignización.

Clínicamente se ha hecho un cierto énfasis sobre el gran volumen que presentaban estos tumores—2 de los 6 casos tenían un diámetro superior a los 7 centímetros (67,69)—, aunque este dato clínico no parece ser significativo. No hay predominio sexual—3 varones, 3 mujeres—, pero un promedio de edad de 45 años, claramente superior a las formas habituales de curso benigno. Es preciso recalcar que la mitad de los casos observados tenían una localización preauricular.(53)

La microscopía suele orientar hacia este comportamiento más agresivo: Predominio casi absoluto de células basófilas, muy activas, que presentan numerosas mitosis, pero sobre todo comprobación de infiltración de las estructuras vecinas, en especial del tejido celular subcutáneo.

A pesar de haberse apreciado infiltración de estructuras vasculares (65); hasta ahora no se ha reportado ningún caso con metástasis regionales o a distancia. Por lo que se acepta que la malignidad de esta entidad es únicamente de tipo local (76).

Tratamiento y Recidivas: Todos los autores están de acuerdo en que el tratamiento del pilomatrixoma consiste, teniendo en cuenta su naturaleza benigna, en una exéresis simple del tumor. Interpretándose entonces las recidivas—0,55% en nuestra serie y 2,6% en la de FORBIS and HELWIG (23)— como el fruto de una extirpación incompleta (47). Por lo tanto no se puede considerar adecuada la técnica de incisión y curetaje del tumor preconizada por algunos autores (59) y menos en determinadas localizaciones (4).

En ocasiones, debido al volumen de la masa y/o a la existencia de adherencias a la epidermis, será preciso sacrificar la piel que recubre el tumor. Este hecho, en la región facial por ejemplo, implica la necesidad de reconstrucción mediante plastias locales o injertos libres de piel (1).

En el caso concreto del pilomatrixoma de la región preauricular, se ha propuesto efectuar un abordaje de la región parotídea, disección del nervio facial y examen histológico preoperatorio, es decir una parotidectomía subtotal.(4,7) Si, tras realizar el abordaje clásico de parotidectomía, comprobamos la no adherencia del tumor al lóbulo superficial de la glándula ni su relación con las ramas del nervio facial, será suficiente la práctica de una exéresis simple de dicha tumoración (4). En esta misma región, cuando exista afectación cutánea estará indicado el doble acceso quirúrgico, es decir, abordaje parotideo en previsión de que fuera necesario practicar una parotidectomía superficial y exéresis en cuña de la zona de piel afectada por adherencias del tumor (4).

Cuando se trata de pilomatrixomas malignizados se requiere, como conducta terapéutica, la exéresis radical del tumor con amplios márgenes de seguridad para evitar recidivas. Dichas recidivas son muy frecuentes si no se sigue la anterior conducta terapéutica, dado que estos tumores se comportan localmente como carcinomas.(76)

BIBLIOGRAFIA

1. — AROLE G., MOSADOMI A., ARAIN AH.: Calcifying epithelioma of Malherbe (pilomatixoma) of the cheek. *J. Oral Maxillofac Surg.* 1983; 41: 121-125.
2. — BECK S.C.: Das Verkaltete epithéliome-Hepithéliome calcifié des glandes sebacées. *Handbuch der Haut und Geschlechtskrankheiten.* Berlin: Verlag von Julius Springer, 1933; 2: 468-473.
3. — BERINI AYLES L., GAY ESCODA C., SANCHEZ GARCES M.A.: Patología quirúrgica de la glándula parótida. *Anales O.R.L. Iber-Amer* 1984; 4: 319-333.
4. — BERINI AYLES L., GAY ESCODA C., AYUSO RUIZ M.: Pilomatixoma de la región parotídea. *Archivos de Odonto-Estomatología.* 1989; 5: 145-159.
5. — BINGUL O., GRAHAM J.H., HELWING EB.: Pilomatixoma (calcifying epithelioma) in children. *Pediatrics* 1962; 30: 233-240.
6. — BORN W., PARRA C.: Zur Strahlenempfindlichkeit des Verkalkenden Epithelioma Malherbe. *Dermatol Wochr* 1964; 150: 408-414.
7. — BRAUDNER M., BUNKIS J.: Pilomatixoma presneting as a parotid mass. *Plast Reconstr. Surg* 1986; 78: 518-521.
8. — BUREAU Y.: Sur l'aspect cliniquement tuberculoïde des certaines tumeurs de Malherbe. *Bull Soc F. Dermatol Syphiligr.* 1968; 75: 363-364.
9. — CACKIE R.M.: Tumors of the skin. In: Rook A., Wilkinson DS., Ebling E.J.G., Champion RH, Burton J.L. (eds). *Textbook of dermatology*, vol. 3, Oxford. Blackwell Scientific Publications, 4th edition, 1986.
10. — CAANTWELL A.R. Jr, REED W.B.: Mytonia atropica una multiple calcifying epithelioma of Malherbe. *Acta Derm. Venereol.* 1965; 45: 387-390.
11. — COTE F.H.: Bening calcified epithelioma of the skin. *J. Pathol Bacteriol* 1963; 43: 575-586.
12. — CHIARAMONTI A., GILGOR R.S.: Pilomatixoma associated with myotonic dystrophy. *Arch Dermatol.* 1978; 114: 1363.
13. CH'IN KY.: Calcified epithelioma of the skin. *Am. J. Pathol* 1933; 9: 497-524.
14. — DAROCZY J.: Epithelioma calcificans Malherbe. *boeergyogy Vener Szle* 1969;45: 36-38.
15. — DECHAUME M.: L'épithéliome calcifié de Malherbe: A propos de quatre observations. *Rev. Stomatol* 1966; 67: 191-199, 241-242.
16. — DEGAS R.: In: *Dermatologie.* Paris. Ed: Flammarion, medicine-sciences 1980; 818-820.
17. — DEMIS J.D., CROUNSE R., DOBSON R.L., MC GUIRE J.: Clinical dermatology, vol. 4, Philadelphia. Harper & Row Publishers, 1983.
18. — DUPERRAT B., VAMBREMEERSCH F., MASCARO J.M.: Tumeurs momifiées de Malherbe d'évolution aigue. *Bull Soc. F. Dermatol Syphiligr.* 1963; 70: 786-787.
19. — DUPERRAT B., ALBERT A.: Forme familiale de l'épithélioma de Malherbe. *Bull Soc. F. Dermatol Syphiligr.* 1948; 55: 196-197.
20. — FAZIO F.J., MARINO E.: Epithelioma calcificado de Malherbe. *Semin Med.* 1973; 122: 235-236.
21. — FIOCCA S.: L'epithelioma di Malherbe. *Arch De Vecchi Anat. Patol* 1961; 35: 707-727.
22. — FITZPATRICK T.B., EISEN A., WOLFF K., FREEDBERG I.M., AUSTEN F.K.: *Dermatology in general medicine.* By Hashimoto K, Lever WF. Ed. by Mc Craw Hill Inc 1987; 78: 784-785.
23. — FORBIS R.J., HELWING E.B.: Pilomatixoma (calcifying pithelioma). *Arch Dermatol.* 1961; 83: 606-618.
24. — FUSTE R.: *Bol Liga Contra. Cancer* 19: 180, 1944.
25. — GAILLARD A.: A propos d'un cas d'épithéliome calcifié de Malherbe. *Rev. Stomatol* 1962; 63: 1053-1058.
26. — GAY ESCODA C., SALAVERT A.: Tumores laterocervicales. *Rev. Esp. Estomatol* 1979; 5: 401-412.
27. — GAY ESCODA C., SANCHEZ GARCES M.A., BERINI AYLES L.: Estudio de 150 parotidectomías. *Estomodeo* 1985; 10:5-13.
28. — GAY ESCODA C., BERINI AYLES L.: Tumores de la glándula parótida. *Rev. Esp Estomatol* 1979; 4: 261-270.
29. — GAY ESCODA C., COSTA CODINA X., BERINI AYLES L.: Patología quirúrgica de la glándula submaxilar. *Revisión de 200 casos.* *Rev. Esp. Estomatol.* 1982; 3: 197-210.
30. — GAY ESCODA C., DOMINGUEZ RODRIGUEZ J.R.: Tuberculosis ganglionar cervical. *Anales O.R.L. Iber-Amer* 1979; 3: 203-215.
31. — GEISER J.D.: L'épithéliome calcifié de Malherbe. *Ann Dermatol Syphiligr.* 1959; 86: 256-270, 383-403.
32. — GEISER J.D.: Forme Familiale d'épithélioma (calcifié) de Malherbe. *Dermatologica* 1960; 120: 361-365.
33. — GOMEZ ORBANEJA J.: Epithelioma calcificado de Malherbe. *Actas Dermosifiliogr.* 1967; 58: 155-160.
34. — GOODING A.W.: Gray scale ultrasound of the parotid gland. *AJR* 1980; 134: 469-472.
35. — GORLIN R.J., GOLDMAN H.M.: *Tratado de patología oral* Thoma. Barcelona: Salvat Editores S.A., 1973.
36. — GORLIN R.J., PIMBORG J.J., CLAUSEN F.P., VICKERS R.A.: The calcifying odontogenic cyst: A possible analogue of the cutaneous calcifying epithelioma of Malherbe. *Oral Surg* 1962; 15: 1235.
37. — HARPER P.S.: Calcifying epithelioma of Malherbe: association with myotonic muscular dystrophy. *Arch Derm.* 1972; 106: 41-49.
38. — HASHIMOTO K.: Calcifying epithelioma of Malherbe: an electron microscopic study. *J. Appl Physiol* 1965; 36: 2067.
39. — HAUSS H.: Epithelioma calcificans (Malherbe). *Dermatol Wochr* 1962; 145: 209-223.
40. — HERZBERG J.J.: Epithelioma calcifié de Malherbe. *Z Haut Geschlechtskr* 1957; 22: 78-82.
41. — HIGMAN B., OGDEN G.E.: Calcified epithelioma of Malherbe. *Arch Pathol* 1944; 37: 169-174.
42. HOLMES A.: Histochemical test for citruline adaptation of the carbamide diacetyl reaction to histologic sections with positive results in pilomatixoma (calcifying epitheliomas). *J. Histochem Cytochem* 1968; 16: 136-145.
43. — HULETT R.M.: Trichomatrima: A clinicopathologic entity separable from calcifying epithelioma of Malherbe. *Arch. Dermatol* 1958; 77: 285-296.
44. — KAWAMURA T., SEKIMURA T.: 2 Falle von bei Bruder und Schwester vorkommendem verkalteten epitheliom. *Jap j. Dermatol* 1939; 45:41.
45. — KING L.S.: Mummified epidemal cysts (so called "calcified epitheliomas"). *Am J. Pathol* 1941; 23: 29-41.
46. — KORTING G.W., HASSENPFUG K.G.: Zur Histogenese des epithelioma Malherbe und von seinen topischen Beziehungen zum Keratoakanthom. *Arch Klin Exp Dermatol* 1965; 222: 11-22.
47. — KRAUSEN A.S., ANSEL D.G., MAYS B.R.: Pilomatixoma masquerading as a parotid mass. *Laryngoscope* 1974; 84: 528-535.
48. — LACHAPPELLE J.M.: La momification dans l'épithélioma calcifié de Malherbe. *Ann Dermatol Syphiligr* 1966; 93: 255-263.
49. — LACHAPPELLE J.M.: Quelques données récentes dans le domaine de l'épithélioma de Malherbe: Note préliminaire. *Bull Soc F. Dermatol Syphiligr* 1966; 73: 147-148.
50. — LACROUX R.: A propos de trois cas d'épithélioma momifié de Malherbe. *Bull Soc F. Dermatol Syphiligr* 1964; 71: 33-35.
51. — LEOPREDDI L., MICALI G., GALI R.: Sull epithelioma calcificato di Malherbe a sviluppato inconsueto. *Gazz Int. Med. Chir* 1968; 73: 2549-2559.
52. — LEVER W.F., GRIESMER R.D.: Calcified epithelioma of Malherbe arch *Dermatol Syphilol* 1949; 59: 506-518.
53. — LOGANSRI S., MIHM M.C.: Pilomatix carcinoma of calcifying epithelioma carcinoma of Malherbe. *Cancer* 1980; 45: 2368-2373.
54. — MALHERBE A., CHENANTAIS J.: Note sur l'épithéliome calcifié des grandes sebacées. *Progr. Med.* 1980; 8: 826-828.
55. — MC GAVRAN M.H.: Ultrastructure of pilomatixoma (calcifying epithelioma). *Cancer* 1965; 18: 1445-1456.
56. — MOEHLNBECK F.W.: Pilomatixoma (clacifying epithelioma) A. Statistical study. *arch Dermatol* 1973; 108: 532-534.
57. — MOHADES M., ZUTELMAN E.: Epithelioma calcificado de Malherbe. *Semin Med.* 1961; 119: 166-168.
58. — MOLINA E.B., VIVOT N.A.: Epithelioma calcificado de Malherbe: A propósito de dos nuevas observaciones. *Rev. Argent Dermatol* 1962; 46: 170-172.
59. — MORALES A., MC GOEY D.: Pilomatixoma. treatment by incision and curettement. *J. Am. Acad Dermatol* 1980; 2: 44-46.
60. — NIKOLOWSKI W., SEITZ R.: Epithelioma Malherbe im augapfelnahen Hautgewebe. *Klin Monatszt Augenheilkd* 1960; 146: 825-836.
61. — O'GRADY R.B., SJOERL G.: Pilomatixoma (bening calcifying epithelioma of Malherbe). *Ophthalmology* 1981; 88: 1196.
62. PETERSON W.C. Jr.: Thioflavine reactivity in calcifying epithelioma of Malherbe. *Arch Dermatol* 1968; 97: 340-341.
63. PETERSON W. V. Jr., HULT AM.: Calcifying epithelioma of Malherbe. *Arch Dermatol* 1964; 90: 404-410.
64. — PIERAD J., KLINT A.: Sur l'origine de l'épithélioma calcifié de Malherbe. *Arch Belg Dermatol Syphiligr* 1966; 21: 491-501.
65. — PRANDETSKY A.P., YUZVINKVICH A.K.: Malherbe's epithelioma with sings of malignization. *Arch Pathol* 1961; 31: 64-66.
66. — ROOK A., EILKINSON D.S., EBLING F.J.G., CHAMPION R.H., BURTON J.C.: *Tumours of the skin.* Textbook of dermatology vol. 3. Londres. Ed. Backwell Scientific Publications. 4th edition 1986.
67. — ROTHAM D., KENDALL AB.: Giant Pilomatixoma (Malherbe calcifying epithelioma). *Arch Surg* 1976; 111: 86-87.
68. — ROUSSEET J., COURDERT J., POUCHAIRE J.: Epithéliomas multiples et disséminés de Malherbe cliniquement très atypiques. *Bull Soc F. Dermatol Syphiligr* 1961; 68: 115-116.
69. — SASAKI C.T., YUE A., ENRIQUES R., Giant Calcifying epithelioma. *Arch Otolaryng* 1976; 102: 753-755.
70. — SCHIMILD M.: Epithelioma clacificans (Malherbe) bei zwei Jkleinstkindern. *Dermatol Wochr* 1962; 146: 388-389.
71. — SHIROIWA T.: Calcifying epithelioma of Malherbe. *Jap J. Clin Dermatol* 1971; 25: 869-875.
72. — SIEMNUD J., STOLP A.: Epithelioma clacificans malherbe. *Z. Haut Geschlechtskr* 1966; 41: 21-30.
73. — TEMPLE J.L.: Bening calcified epithelioma. *Br. Med. J.* 1951; 1: 920-921.
74. — TILDEN I.L.: Calcifying epithelioma: Report of 13 cases. *Arch Dermatol* 1952; 66: 728-737.
75. — TURHAN B., KRAINER L.: Bemenkingen ueber die sogenannten verkalteten Epitheliome der Haut und ihre Genese. *Dermatologica* 1942; 85: 73-90.
76. — VAN DER WALT J.D., ROHLOVA B.: Carcinomatous transformation in a pilomatixoma. *Am. J. Dermatopathol* 1984; 6: 63-69.
77. — VEGETO A.: A proposito dell epithelioma di Malherbe. *Arch. Sei Med* 1961; 3: 311-316.
78. — WARVIN WN., GATES O.: Epithelioid cyst and cystic tumors of the skin. *Am. Pathol* 1943; 19: 765-783.
79. — WONG W.K., WOODS M.G.: Eruptive, multicentric pilomatixoma (calcifying epithelioma). *Arch Derm* 1972; 106: 76-78.