

Pilomatrixoma infantil de localización parotídea: Presentación de dos casos clínicos de interés

Pilomatrixoma of the parotid region in children: Analysis of two cases

RESUMEN

El pilomatrixoma es un tumor benigno procedente de la matriz celular del folículo piloso, localizado con más frecuencia en cabeza y cuello. Se manifiesta en niños y adolescentes, como una lesión única, dura e irregular, de crecimiento lento. El diagnóstico se realiza mediante la historia clínica y técnicas de imagen, confirmándose con el estudio anatomopatológico. Su tratamiento es siempre quirúrgico. Presentamos dos pacientes con tumoración en región parotídea, diagnosticados de pilomatrixoma, tratados quirúrgicamente y con evolución clínica favorable.

PALABRAS CLAVE:

Pilomatrixoma, pilomatrixoma, epiteloma calcificado de Malherbe.

SUMMARY

Pilomatrixoma is benign neoplasm of the hair follicle, localized in head and neck region. Children and young adults are more frequent affected with a hard slow-growing mass in parotid region. Diagnosis is suspected with clinical history and imaging, and confirmed by the histopathologic study. Surgical treatment is recommended. We present two children with pilomatrixoma of the parotid region treated with surgery with no recurrences or surgery-associated complications observed in the follow-up period.

KEY WORDS:

Pilomatrixoma, pilomatrixoma, calcified epithelioma of Malherbe.

Introducción

El pilomatrixoma, también llamado epiteloma calcificante de Malherbe o pilomatrixoma, es un tumor benigno dérmico subcutáneo, de etiología desconocida, que se origina a partir de las células de la capa externa de la raíz del folículo piloso. Fue descrito inicialmente en 1880 por Malherbe y Chenantais, como epiteloma calcificado de glándulas sebáceas. En 1922 se describieron las características histopatológicas con la presencia de células fantasma y en 1961, Forbis y Helwig, propusieron el nombre de pilomatrixoma para la descripción de la lesión^{1,10}.

Su incidencia es de 1/2000 casos por año, afecta a niños y jóvenes menores de 20 años, sin embargo existe un segundo pico de incidencia entre los 50-65 años. Esta habitualmente localizado en cabeza y cuello (40-77%), afectando la región frontal, temporal, preauricular y periorbitaria (33-79%)^{1,3,5}.

Se manifiesta como un nódulo solitario y de superficie irregular, de crecimiento lento, no adherido a tejidos adyacentes, que puede generar cambios en la coloración de la piel suprayacente. Su tamaño varía entre 0.5 a 3 cm de diámetro, y puede asociarse con signos de inflamación o ulceración local^{1,3,8,11,12,15}.

Su diagnóstico se apoya en la Tomografía Computarizada (TC) y la ecografía, pero el estudio anatomopatológico

confirma su diagnóstico, donde se evidencia una disposición celular en forma circular, con células basaloideas de núcleo basófilo en la periferia, y células fantasma o en sombra localizadas en el centro^{1,2,6,13,14,16,20}.

Su tratamiento es siempre quirúrgico con excisión amplia de la lesión y márgenes de 1 a 2 cm. Su recurrencia es infrecuente entre 0-3%^{1,2,9,15,20}.

Caso Clínico 1

Niña de 6 años, remitida por tumoración preauricular derecha de un año de evolución, de consistencia dura con signos inflamatorios locales. Al examen físico se observa una masa de características nodulares, móvil, de superficie irregular, con vascularización superficial visible a través de la piel suprayacente. Se instauró tratamiento oral con amoxicilina/clavulánico (600 mg c/8 horas) durante 8 días sin mejoría. Se realizó ecografía que mostró una masa de 7x10x9 mm, en el tejido celular subcutáneo de la región supraparotídea, con contornos definidos, hiperecogénica, y en el doppler se observó vascularización en su interior. La TC informó una tumoración de 3,6 x 1 x 1,6 cm en tejido celular subcutáneo, hiperdensa, calcificada y separada de la glándula parótida. Se realizó exéresis sin encontrar adherencia a planos profundos y respetando la glándula parótida. El informe de anatomía patológica confirmó

el diagnóstico, mostrando células en "sombra" y células basaloides. La paciente evolucionó satisfactoriamente, sin recidivas locales a los dos meses postratamiento.

Caso Clínico 2

Niña de 11 años, remitida por tumoración preauricular derecha de un año de evolución, con signos inflamatorios locales, tratada con amoxicilina/clavulánico (800 mg c/8 horas V.O.). Al examen físico se encontró una lesión de coloración azulada, de consistencia dura e irregular, con cambios de coloración de la piel suprayacente y escasos vasos sanguíneos superficiales. Se realizó ecografía y doppler visualizando una lesión bien delimitada en tejido celular subcutáneo preauricular derecho, de 3,3 x 1,2 x 2,5 cm, con imágenes puntiformes hiperecogénicas sugestivas de calcificaciones, claramente separada de glándula parótida. La TC confirmó los hallazgos ecográficos. Se realizó resección de la tumoración, encontrando una masa nodular, respetando la glándula parótida y sin adherencias a planos profundos. (Fig.1). El informe de anatomía patológica mostró células basaloides, células en "sombra" y microcalcificaciones. (Fig. 2) La paciente no presentó recidivas a los tres meses de tratamiento.

Discusión

El origen del pilomatrixoma, es ectodérmico, generado por una alteración en el ciclo del folículo piloso, en el cual la diferenciación citológica de los queratinocitos está limitada^{1,15}.

Predomina en menores de 20 años, con localización habitual es en cabeza y cuello principalmente en región frontal, temporal, preauricular y periorbitaria^{1,12}. En nuestros casos, la edad de presentación fue menor de 12 años y en ambas pacientes, la tumoración se localizó en región preauricular derecha.

Se manifiesta como un nódulo solitario, de consistencia dura, crecimiento lento y superficie irregular debido a la calcificación de la lesión. La tumoración es móvil bajo la piel que la recubre y de tamaño aproximado entre 0,5 a 3 cm. En ocasiones la piel suprayacente puede presentar coloración rosada o rojo violáceo^{1,5,10,12,16,18,21,23}.

Corresponde a una patología poco diagnosticada en nuestra especialidad, siendo necesario realizar el diagnóstico diferencial con quiste sebáceo, hematoma osificante, remanentes branquiales, quistes dermoides, tumores de células gigantes, condroma e inflamación de la glándula parótida^{2,8,9,17,19,22,23}.

La ecografía y la TC permiten valorar sus características, realizar el seguimiento y diferenciarlo de tumores de glándula parótida. La punción-aspiración con aguja fina es un método poco invasivo pero que puede llevar a confusión con lesiones malignas^{1,2,4,9,16}.



Figura 1: Masa nodular, de color blanco-amarillento, con respeto de glándula parótida y sin adherencias a planos profundos.

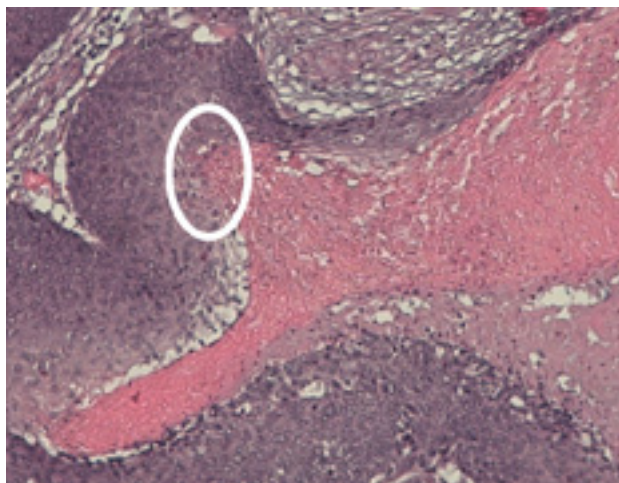


Figura 2: Proliferación celular en la que se distinguen lóbulos formados por células de aspecto basaloides, rodeados por células en "sombra" que manteniendo la morfología celular carecen de núcleo. Así mismo se observan de forma esporádica escamas y/o acúmulos de queratina y calcificaciones distróficas aisladas.

En nuestros casos, el tratamiento consistió en la resección completa de la tumoración sin presentar recidivas locales a los tres meses y que coincide con el tratamiento recomendado por otros autores. Además deben mantener márgenes de 1-2 cm, para evitar la recidiva local y en ocasiones reseca la piel que lo recubre, cuando la tumoración se encuentra adherida a la dermis^{8,10}.

Conclusión

Es necesario considerar el pilomatrixoma dentro del diagnóstico diferencial de las masas de región preauricular en edad infantil, ya que en nuestra especialidad no son frecuentemente diagnosticadas. Su tratamiento quirúrgico con márgenes amplios hace que el porcentaje de recidivas sea bajo.

Bibliografía

1. Garnica J., Miranda J.E., Flores R., Rodríguez M.A. Epitelioma Calcificante de Malherbe (Pilomatrixoma) en mejilla. Reporte de un caso clínico. *Rev. Mexicana de Cirugía Bucal y Maxilofacial*. 2009; 5(1):32-7.
2. Lan MY, Lan MC, Ho CY, Li WY, Lin CZ. Pilomatrixoma of the head and neck: A retrospective review of 179 cases. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2003; 129:137.
3. Julian CG, Bowers PW. A clinical review of 209 pilomatrixomas. *Journal of American Academy of Dermatology* 1998;39:191-5
4. Pirouzmanesh A, Reinisch JF, González Gómez I, Smith EM, Meara JG. Pilomatrixoma: a review of 346 cases. *Plastic Reconstructive Surgery*. 2003;112: 1784-9.
5. Lemos M, Kindblom L.G, Meis-Kindblom J.M, Ryd W, Willén H. Fine-Needle aspiration features of pilomatrixoma. *Cancer*. 2001 Aug 25; 93(4):252-6.
6. Silva TA, Moraes Júnior EF, Consolaro A, Lara VS. Pilomatrixoma of the auricular region: case report. *Braz Dent J*. 2003; 14(3):223-6.
7. Duflo S, Nicollas R, Roman S, Magalon G, Triglia J.M. Pilomatrixoma of head and neck in children. *Archives otolaryngology head and neck surgery*. 1998, 124; 1239-1242.
8. Cohen A.D, Lin SJ, Hughes CA, An YH, Maddalozzo J. Head and neck pilomatrixoma in children. *Archives of Otolaryngology Head and Neck Surgery*. 2001. 127(12):1481-3.
9. Strobl H, Emshoff R. Pilomatrixoma of cheek. *Journal of Oral Maxillofacial Surgery*. 1995;53:1335-1357.
10. González IK, Alcalá PD, Ramos GA. Caso para diagnóstico, neoformación en párpado superior. *Rev. Cent Dermatologic. Pascua* 2007; 16(2).
11. Gutiérrez EM, Gutiérrez DE, García SE, Ricoy R. Eyelid pilomatrixomas in young adults: A report of 8 cases. *Cutis* 2002; 69: 23-6.
12. Enríquez J, Corte L, Ramos-Garibay A, Jurado F. Pilomatrixoma gigante, reporte de un caso. *Dermatología Revista Mexicana* 2007; 51: 154-7.
13. Tincopa O, Padilla H, Llerena C, Plascencia A. Pilomatrixoma aspectos clínicos e histopatológicos. *Dermatology Perú*, 7: 12-22.
14. Kaddu S, Soyer P. Clinical and histopathologic spectrum of pilomatrixomas in adults. *International Journal Dermatology* 1994; 33: 705-8.
15. Jang HS, Park JH, Kim MB, Kwon KS, Oh CK. Two cases of multiple giant pilomatrixoma. *J Dermatology* 2000; 27:276-9.
16. Hughes J, Lam A, Rogers M. Use of ultrasonography in the diagnosis of childhood pilomatrixoma. *Pediatric Dermatology* 1999; 16: 341-4.
17. Pujol R, Casanova J, Egido R, Pujol J, Maragas J. Multiple familial pilomatrixomas: A cutaneous marker for Gardner syndrome? *Pediatric Dermatology* 1996; 134:363-371.
18. Depeña, Pilomatrixoma. Presentación de un caso clínico inusual. *Revista Central Dermatológica Pascua* 2003; 12:148-150.
19. Mc Culloch T. Pilomatrix carcinoma and multiple pilomatrixomas. *British Journal Dermatology* 1996; 134: 363-371.
20. Al-Khayat A, Bramley P. A modified preauricular approach to the temporomandibular joint and malar arch. *British Journal Oral Surgery* 1979; 17: 91-103.
21. Demircan M, Balik E. Pilomatrixoma in children: a prospective study. *Pediatric Dermatology* 1997; 14(6): 430-2.
22. Katowitz WR, Shiels CL, Shields JA, Eagle RC Jr, Mulvey LD. Pilomatrixoma of the eyelid simulating a chalazion. *J Pediatric Ophthalmology Strabismus* 2003; 40(4): 247-8.
23. Mencia-Gutiérrez E, Gutiérrez-Díaz E, Ricoy JR, Gómez-Ledezma I, Monescillo J, García TJP. Benign Hair-follicle derived eyelids tumors in adults. *Archivo Sociedad Española Oftalmológica* 2002; 77(11): 605-10.

Correspondencia

Dra. Verónica Rodríguez Rivera
Hospital La Fe. Avda. Campanar, 21
46009 VALENCIA
E-mail: pecasve@hotmail.com