



Caso clínico

Pilomatrixoma gigante en región parotídea. Revisión bibliográfica y reporte de caso clínico

Giant pilomatrixoma in the parotid region. Literature review and clinical case report

María Guadalupe Rodríguez Almeda,^{*‡} Edgar Reyes Méndez,^{*§}
Luis Gustavo Montañez Sosa^{*¶}

RESUMEN

El pilomatrixoma, es un tumor benigno de la piel de crecimiento lento descrito hace más de 130 años. Su nombre proviene de la matriz del folículo piloso de donde se deriva, contiene queratina, calcio y tejido inflamatorio. A continuación, se presenta un caso clínico de un paciente masculino de 24 años de edad, con aumento de volumen en región parotídea (región poco frecuente) ya que se encuentra situado por encima de la glándula parotídea, de nueve años de evolución, con un crecimiento acelerado durante el último año, llegando a ser un pilomatrixoma gigante, asintomático, con diagnóstico y tratamiento para pilomatrixoma.

Palabras clave: folículo piloso, pilomatrixoma, región parotídea, gigante.

ABSTRACT

Pilomatrixoma is a slow-growing benign skin tumor described more than 130 years ago. Its name comes from the matrix of the hair follicle from which it derives, containing keratin, calcium and inflammatory tissue. The following is a clinical case of a 24-year-old male patient, with enlargement in the parotid region (a rare region) because it is located above the parotid gland, of nine years of evolution, with accelerated growth during the last year, becoming a giant pilomatrixoma, asymptomatic, with diagnosis and treatment for pilomatrixoma.

Keywords: hair follicle, pilomatrixoma, parotid region, giant.

* Hospital General de Zacatecas (HGZ) «Luz González Cosío».

‡ Médico Cirujano Dentista, Pasante de Servicio Social Externo del Departamento de Cirugía Oral y Maxilofacial.

§ Cirujano Maxilofacial, A cargo del Departamento de Cirugía Oral y Maxilofacial.

¶ Médico Cirujano Oncólogo, Departamento de Cirugía en Oncológica.

Correspondencia:

María Guadalupe Rodríguez Almeda

Calle Heroico Colegio Militar, Guadalupe Centro, Zacatecas,

Núm. 84, Int. 5, C.P. 98600. Tel. Cel. (52) 493171-5279

E-mail: rodriguezalmedamaria@gmail.com

rdzalmeda@gmail.com

Citar como: Rodríguez AMG, Reyes ME, Montañez SLG. Pilomatrixoma gigante en región parotídea. Revisión bibliográfica y reporte de caso clínico. Rev Mex Cir Bucal Maxilofac. 2024; 20 (3): 135-139. <https://dx.doi.org/10.35366/118186>



Abreviaturas:

DM = diabetes mellitus tipo 2.

Dx = diagnóstico.

HAS = hipertensión arterial sistémica.

RM resonancia magnética resonancia magnética.

TAC = tomografía axial computarizada.

Tx = tratamiento.

INTRODUCCIÓN

El pilomatrixoma, fue descrito por vez primera en 1880 por Malherbe y Chenantains,¹⁻⁵ lo denominaron epiteloma calcificante, suponiendo que derivaba de las células de las glándulas sebáceas. En 1942, con la ayuda de la microscopía, Turhan y Krainer refieren su origen más específico a partir de células de la corteza del pelo.⁶ Fue en 1961 cuando Forbis y Helwing acuñaron al término pilomatrixoma, resaltando su origen en las células pilosas; posteriormente el término se modificó por motivo fonético y pasó a denominarse pilomatricoma.⁷ En la década de los 80's, Lopanski y Minh reportaron un paciente con pilomatrixoma que mostraba un comportamiento agresivo; le asignaron el nombre de pilomatrixocarcinoma (pilomatricoma).¹

El pilomatrixoma, corresponde aproximadamente a 10% de los tumores benignos de la piel. Se presenta por lo general de forma solitaria.⁶ Cuarenta por ciento de los casos se presentan antes de los 10 años de edad y 60% a los 20 años.^{2,8} Se menciona un segundo pico de aparición, pero con menor frecuencia entre la sexta y séptima décadas de la vida.⁸ Es un tumor cutáneo de origen ectodérmico que se diferencia a partir de las células de la vaina radicular externa y de la matriz del folículo piloso,^{2,4,7,9} de manera ocasional puede transformarse en maligno.¹ De acuerdo con la Organización Mundial de la Salud (OMS) titulada «Clasificación de tumores cutáneos» de 2018, se clasifican como de origen folicular.¹⁰ Tiene predominio por el sexo femenino^{2-6,8,9,11-13} con proporción hombre:mujer de 2:3, la mayoría de los pacientes son caucásicos;^{2,11} se describe como un nódulo solitario,^{3,14} firme, indoloro y bien definido. La piel que recubre la lesión suele ser normal o puede tener una coloración rojiza o azulada, suelen estar bien circunscritas, esféricas u ovoides.¹¹ El tamaño oscila entre 0.5 y 4.5 cm de diámetro,¹⁴ de crecimiento habitualmente lento, de varios meses a algunos años de evolución, se presenta, en general, como una lesión única. Normalmente permanece asintomático, pero se puede complicar con dolor, inflamación, infección, abscesación, ulceración, y en etapa adulta con malignización.²

El objetivo del presente artículo es dar a conocer un caso irregular de pilomatrixoma y confirmar el mejor método de diagnóstico, descrito por diversos autores que han tratado este tipo de tumor.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Acude al Hospital General de Zacatecas «Luz González Cosío», al servicio maxilofacial, paciente masculino de 24 años de edad, con discapacidad mental por hipoxia neonatal, con aumento de volumen en región parotídea con un tiempo de evolución de nueve años de crecimiento acelerado durante el último año, al momento de ser examinado en septiembre del 2022. Antecedentes médicos familiares: diabetes mellitus tipo 2 (DM2) por línea materna, padre con hipertensión arterial sistémica (HAS), (DM) tumoración en cabeza y otra en espalda sin diagnóstico (Dx) ni tratamiento (Tx), hermana con tumoración en brazo derecho sin Dx ni Tx, prima por línea paterna con tumoración en mejilla sin Dx ni Tx. A la exploración clínica se observa aumento de volumen circunscrito en región parotídea del lado izquierdo de alrededor de 10 cm, a la exploración física se palpa una tumoración de consistencia indurada, con bordes bien delimitados, base móvil sin adhesión a planos profundos, cubierto por piel sana (*Figura 1*) sin compromiso neurológico, no presenta sintomatología, dentro de cavidad oral no se observan hallazgos relacionados con la tumoración; en región occipital se palpan tres tumoraciones de alrededor de 1 cm, presentes desde hace nueve años sin crecimiento aparente.

Se solicita tomografía axial computarizada (TAC) de cráneo y macizo facial simple y con contraste. Se observa en región parotídea izquierda una imagen ovalada de contornos bien definidos y lobulados que mide 4.3 × 3.7 × 2.4, con volumen de 20 cm³, se localiza en el tejido celular subcutáneo. En el estudio simple tiene densidad heterogénea sugestiva de calcificaciones con densidad de 600 UH y tejido sólido de 60 UH, se observan tres calcificaciones en región occipital entre 8 y 12 mm (*Figura 2*). Se inicia protocolo prequirúrgico: biometría hemática, química sanguínea y tiempos de coagulación; estos dentro de parámetros normales, por lo que se programa biopsia incisional bajo anestesia general por la discapacidad que presenta el paciente. La muestra se manda a estudio histopatológico y el resultado indica que es compatible con pilomatrixoma. Nuevamente, se inicia protocolo prequirúrgico y se programa para la escisión quirúrgica completa del pilomatrixoma.



Figura 1: Se observa aumento de volumen circunscrito en región parotídea del lado izquierdo de alrededor de 10 cm.

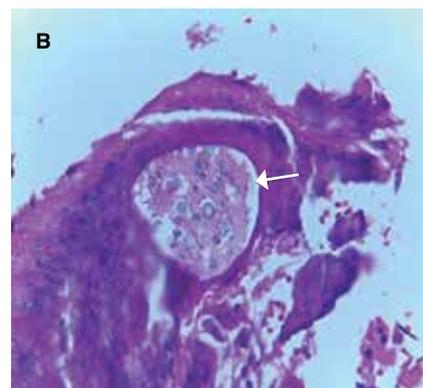
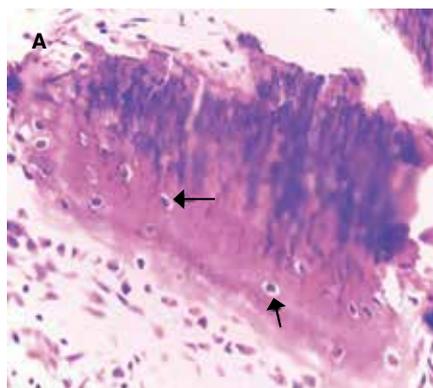


Figura 4: **A)** Se observan microcalcificaciones (señalados con flechas). **B)** Intratumorales y focos de elementos osificados (señalado con flecha).

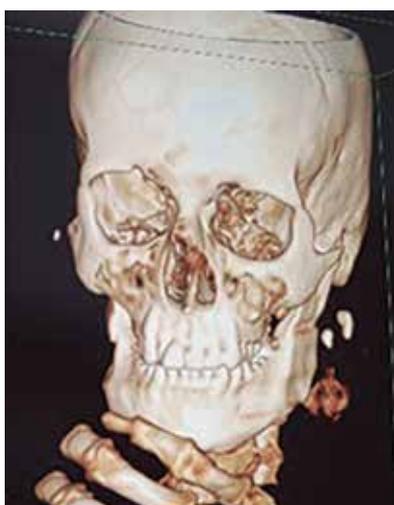
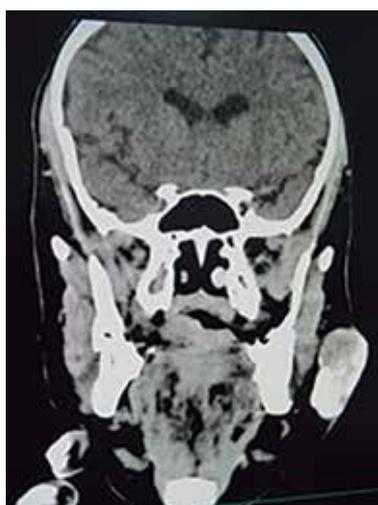


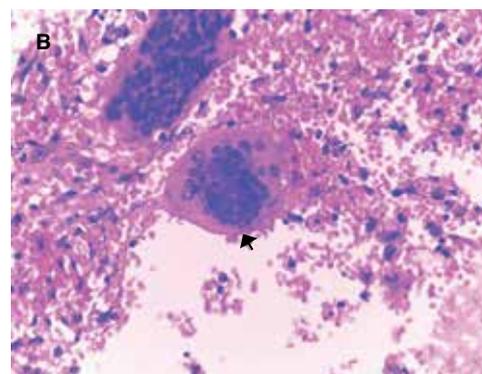
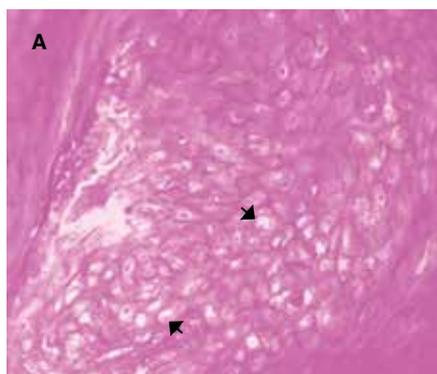
Figura 2: Tomografía axial computarizada de cráneo y macizo facial simple y con contraste.



Figura 5: Control postoperatorio a un mes.

Figura 3:

A) Se observan elementos celulares de aspecto fantasma eosinofílicos (señalados con flechas). **B)** En algunos focos se aprecian células gigantes multinucleadas tipo cuerpo extraño (señalado con flecha).



Procedimiento quirúrgico

Previa anestesia general, asepsia, antisepsia y colocación de campos estériles; se realiza incisión en huso disecando cubierta cutánea infiltrada por la lesión, disecando colgajo cutáneo alrededor de 5 mm por encima de la fascia parotídea y por encima del músculo platisma del cuello, se realiza resección marginal de la lesión evitando plano profundo a la fascia parotídea, se hace hemostasia y se coloca drenaje cerrado tipo Drenovac 1/8, se afronta dermis con ácido poliglicólico 3-0 con punto continuo y se afronta epidermis con Nylon 4-0 con puntos interrumpidos. Se manda a estudio histopatológico la disección completa del tumor: mide 8 × 5.8 × 3.5 cm. El resultado confirma que es un pilomatrixoma (Figuras 3 y 4), muestra bordes de tejido sano y lecho quirúrgico sin lesión.

En el control postoperatorio a un mes se observó reposición total del volumen dérmico y una cicatriz lineal (Figura 5).

DISCUSIÓN

El pilomatrixoma se localiza 90% en cabeza, cuello o extremidades superiores,^{1-3,8} 30% corresponde en cuello, 17% en mejillas, 16% en cuero cabelludo, en ceja y periórbita 14%. Son raros en el párpado, pueden localizarse en el labio superior. Suelen ser hipodérmicos, también hay dermohipodérmicos y dérmicos puros.⁸ Existen otras formas de presentación infrecuentes como son el pilomatrixoma ampolloso, pilomatrixoma perforante, pilomatrixoma híbrido y pilomatrixoma multinodular.⁴ Otra variedad infrecuente es el pilomatrixoma gigante, definido como aquel que mide más de 5 cm.^{4,10,11}

Se han registrado casos agresivos del tumor que se denomina como pilomatrix-carcinoma,⁴ es raro y agresivo,^{6,15} se manifiesta durante el quinto decenio de la vida y predomina en el sexo masculino^{4,8,15} y de piel blanca. Agresivos con recidivas frecuentes y metástasis pulmonares^{4,8} pueden manifestarse como nódulos *de novo* con rápido crecimiento o como resultado de la transformación maligna de un pilomatrixoma preexistente.⁹ Desde el punto de vista etiopatogénico se le atribuye un carácter genético, ya que se han observado miembros de una misma familia con la enfermedad.¹⁴ Si bien, también se ha asociado a traumatismos y picaduras de insectos.⁴ Estudios genéticos recientes, apuntan a que las mutaciones en el gen CTNFB1^{1-4,8,9,13,15} afectan la vía de señalización WNT (sitio de

integración relacionado con Wingless) que está involucrada en su patogénesis.¹⁵ Se delimita en la dermis profunda y tejido celular subcutáneo.^{1,2,6,7,8,11} Histológicamente, presenta tres rasgos fundamentales: 1. Islotes irregulares de células epiteliales que siguen un patrón circular, con dos tipos de células, células basófilas viables (nucleadas, oscuras y pequeñas) llamadas células basaloides, dispuestas principalmente en la periferia del islote, y células sin núcleo, denominadas «células sombra o células fantasma»^{1,2} dispuestas principalmente en el centro del islote, consideradas como necesarias para establecer el diagnóstico definitivo de la lesión. 2. Inflamación granulomatosa a cuerpo extraño en el estroma y 3. Focos de calcificación (70-85%) por conversión de fibroblastos en osteoblastos, y a veces focos de osificación (15%).²

Otros estudios concluyen que la proteína morfogénica del hueso tipo 2 (BMP-2) interviene en el proceso de calcificación de los pilomatrixomas, así como también la osteopontina.¹ En 70% hay calcificaciones y en 20% osificaciones.^{1,7,8} El diagnóstico del pilomatrixoma es histopatológico.^{3,4,8,10,14} El uso de radiografías puede ayudar a identificar las calcificaciones. Se ha informado del uso de tomografía computarizada (TC) y la resonancia magnética (RM).¹⁴

Clínicamente, de acuerdo con la edad y localización más frecuente, se puede sospechar de él. Existe el clásico signo de la tienda de campaña, piel que se forma cuando uno trata de tomar la lesión entre la punta de los dedos.^{1-6,9,14} Recientemente se ha encontrado la expresión de interleucina-8 (IL-8), receptor alfa de IL-8 (CXCR1) y receptor beta de IL-8 (CXCR2), lo que puede ayudar en la definición de futuros diagnósticos.¹⁴ El diagnóstico diferencial en niños, en primera instancia, es con el quiste dermoide; en adultos quiste sebáceo o ateroma⁴ y adenoma pleomórfico de la parótida,¹⁴ de segunda instancia granulomas a cuerpos extraños, osteoma cutáneo y quistes dérmicos o lipomas calcificados⁶ hemangiomas,^{2,3} tumores de las glándulas parotídeas, osteoma cutáneo,³ calcificaciones en ganglios linfáticos y necrosis grasa.¹² El tratamiento es la exéresis completa en todos los casos, con una incisión del tamaño de la lesión, incluyendo el huso de piel en caso de adherencia firme a la misma, con márgenes sanos y cierre directo.^{2,6} La exéresis es curativa, aunque se pueden presentar apariciones de nuevas lesiones en otras localizaciones.¹⁵ El porcentaje de recidiva es bajo, siempre y cuando se diseque completamente la cápsula de la lesión,⁶ con un margen de seguridad de 1-2 cm. La tasa

de recurrencia después de la cirugía es de 3 a 4%, probablemente ocasionada por la resección incompleta del tumor.⁹ El cirujano debe centrarse en la preservación de las ramas del nervio facial subyacente al tumor sin comprometer la escisión adecuada del mismo.¹¹

CONCLUSIONES

El caso reportado coincide con las características descritas en la literatura como edad del paciente, sitio más frecuente de aparición, en cabeza y cuello, pero de rara aparición en zona parotídea. Clínicamente los signos característicos: aumento de volumen circunscrito, tumoración indurada, bordes bien delimitados, base móvil sin adhesión a planos profundos, cubierto por piel sana, sin compromiso neurológico y no presenta sintomatología. Histológicamente cumple totalmente con las características de pilomatrixoma, por lo que estamos completamente de acuerdo que el método de diagnóstico más fiable es el estudio histopatológico mediante la toma de biopsia incisional, por darnos un resultado concreto, así podemos ofrecer al paciente un tratamiento más rápido y certero. De acuerdo con la literatura confirmamos que el caso reportado es un pilomatrixoma en una región poco frecuente y de una variante rara por su tamaño de 8 cm y crecimiento acelerado en el periodo de un año, clasificándolo como un pilomatrixoma gigante, siendo aquel que mide más de 5 cm.

REFERENCIAS

- Vera PFJ, Mirabal RY, Candelario RA, Nieto SC, Chasipanta QJ, García GEA. Pilomatrixoma de Malherbe epicraneal gigante. Presentación de caso. *Gaceta Médica Espirituana*. 2012; 14 (1): 34-38. Disponible en: <https://www.medigraphic.com/pdfs/espirtuana/gme-2012/gme121h.pdf>
- Gutiérrez R. ¿Cuál es su diagnóstico? *Rev Hosp Niños (B. Aires)*. 2014; 57 (256): 51-66. Disponible en: <http://revistapediatria.com.ar/wp-content/uploads/2015/04/Ninos-256-completo-WEB-52-67.pdf>
- 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. Disponible en: https://www.researchgate.net/publication/272925938_Pilomatrixoma_en_la_region_preauricular_Caso_clinico
- Valdés GJL, Solís CU, Valdés González EM, Peralta S. Manifestaciones clínicas de pilomatrixoma en un paciente pediátrico. *Rev Cubana Pediatr*. 2019; 91 (3): e552. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-75312019000300011
- Valdez-Arroyo NM, Gutiérrez-Gutiérrez PG. Pilomatrix carcinoma: reporte de un caso y revisión de la literatura. *Rev Med Hered*. 2018; 29 (1): 42-45. Disponible en: <https://revistas.upch.edu.pe/index.php/RMH/article/view/3260/3365>
- Castañeda R. Pilomatrixoma (epitelioma calcificante de Malherbe). *Acta Med*. 2011; 9 (3): 155-157. Disponible en: <https://www.medigraphic.com/pdfs/actmed/am-2011/am113g.pdf>
- Simon ML, Martínez RD. Pilomatrixoma. Importancia de tumor cutáneo benigno en medicina estética. *Revista SEME*. 2020; 64: 34-37. Disponible en: https://www.seme.org/site/docs/revistaweb/Revista-SEME-64_5-Simon-2020.pdf
- Garnica RJ, Miranda VJE, Flores GRA, Rodríguez PMA. Epitelioma calcificante de Malherbe (pilomatrixoma) en mejilla. Reporte de un caso clínico. *Rev Mex Cir Bucal Maxilofac*. 2009; 5 (1): 32-37. Disponible en: <https://www.medigraphic.com/pdfs/cirugiabucal/cb-2009/cb091g.pdf>
- Peña-Ruelas CI, Páez-Moreno S, De la Rosa-Vélez EE, Sánchez-Arbea PC. Pilomatrixoma submandibular. *An Orl Mex*. 2016; 61 (3): 237-241. Disponible en: <https://www.medigraphic.com/pdfs/anaotomex/aom-2016/aom163h.pdf>
- Laffargue JA, Stefano PC, Vivoda JL, Yarla ML, Bellelli AG, Castro MN et al. Pilomatrixomas in children: Report of 149 cases. A retrospective study at two children's hospitals. *Arch Argent Pediatr*. 2019; 117 (5): 340-343. Available from: https://www.sap.org.ar/uploads/archivos/general/files_cb_laffargue_eng_pdf_1563478219
- Nadershah M, Alshadwi A, Salama A. Recurrent giant pilomatrixoma of the face: a case report and review of the literature. *Case Rep Dent*. 2012; 2012: 197273. Available from: <https://doi.org/10.1155/2012/197273>
- Wortsman X, Wortsman J, Arellano J, Oroz J, Giugliano C, Benavides MI et al. Pilomatrixomas presenting as vascular tumors on color doppler ultrasound. *Journal of Pediatric Surgery*. 2010; 45 (10): 2094-2098. Available in: <https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/S0022346810005646>
- Ajao H, Carter L, Chengot P. Unusual case of Pilomatrixomas with myotonic dystrophy. *Oral Surgery*. 2017; 11 (2): 144-146. Available in: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/ors.12319>
- Pinheiro TN, Fayad FT, Arantes P, Benetti F, Guimarães G, Cintra LTA. A new case of the pilomatrixoma rare in the preauricular region and review of series of cases. *Oral Maxillofac Surg*. 2018; 22 (4): 483-488. Available in: <https://doi.org/10.1007/s10006-018-0724-8>
- Fernández AR, Álvarez GN, González RY, Siles HA, Rihuete HMA, Elías PJ. El diagnóstico del pilomatrixoma infantil no es tan fácil como parece: revisión de 126 casos / The diagnosis of pilomatrixoma in children is not as easy as it may seem. A review of 126 cases. *Cir Pediatr*. 2017; 30: 46-49. Disponible en: https://www.secipe.org/coldata/upload/revista/2017_30-1_46-49.pdf

Conflicto de intereses: no se declara ningún conflicto de intereses.