

Dra. Laura Simón Monterde¹, Dr. David Martínez Ramos²

¹Medicina Familiar y Comunitaria. Máster en Medicina Estética.
Universidad Rey Juan Carlos. Clínica Martínez y Simón. Madrid.

²Cirugía General y del Aparato Digestivo. Máster en Medicina Estética.
Universidad Rey Juan Carlos. Clínica Martínez y Simón. Madrid.

E-mail: info@martinezsimon.com



Dra. Laura Simón Monterde

Pilomatrixoma. Importancia de un tumor cutáneo benigno en medicina estética

RESUMEN

Introducción. El pilomatrixoma es una tumoración benigna, relativamente frecuente, que puede aparecer en zonas con repercusión estética como la cara o el escote. Se manifiesta como una tumoración dérmica, bien localizada, muy similar a otras conocidas lesiones cutáneas, debiendo realizarse diagnóstico diferencial con otros tumores benignos y malignos de la cara que asienten en las mismas localizaciones.

Caso clínico. Varón de 55 años con tumoración ovalada y sobreelevada, de 8 x 4 mm, en el surco orbito-malar derecho. Refirió extirpación anterior y recurrencia de la misma lesión en dos ocasiones. Se realizó exéresis de la tumoración bajo anestesia local. El estudio anatomopatológico confirmó el diagnóstico clínico de pilomatrixoma.

Conclusión. El médico estético debe mantener un alto índice de sospecha sobre este tipo de tumoraciones para ofrecer las mejores opciones diagnóstico-terapéuticas. La exéresis es el tratamiento de elección del pilomatrixoma.

Palabras clave. Pilomatrixoma, pilomatrixoma, epiteloma de Malherbe.

ABSTRACT

Introduction. Pilomatrixoma is a relatively common, benign tumour that can appear in areas with aesthetic repercussions such as the face or the neckline. It appears as a dermal tumour, well located, very similar to other known cutaneous lesions, and a differential diagnosis must be made with other benign and malignant tumours of the face that settle in the same locations.

Case report. 55 year-old male with oval and raised tumour, 8 x 4 mm, in the right orbital-malar groove. He reported previous extirpation and recurrence of the same lesion on two occasions. The tumor was excised under local anesthesia. The anatomopathological study confirmed the clinical diagnosis of pilomatrixoma.

Conclusion. The aesthetic doctor must have a high index of suspicion about this type of tumors in order to offer the best diagnostic-therapeutic options. Exeresis is the treatment of choice for pilomatrixoma.

Key words. Pilomatrixoma, pilomatrixoma, Malherbe epithelioma.

INTRODUCCIÓN

El pilomatrixoma es una tumoración benigna, relativamente frecuente, que puede aparecer en zonas con relevancia estética como la cara o el escote. Además, se manifiesta con mayor frecuencia como una tumoración dérmica, bien localizada, con un aspecto muy similar al de otras conocidas lesiones cutáneas y entra en el diagnóstico diferencial de los tumores benignos y malignos de la cara,

cabeza y cuello (1 – 5). Por estos motivos, los pacientes pueden consultar al médico estético, quien debería poder identificar esta lesión para poder ofrecer así las mejores opciones diagnóstico-terapéuticas en estos casos.

Presentamos nuestra experiencia en el tratamiento de un paciente con un pilomatrixoma localizado en la cara y que nos sirve para revisar la literatura científica actual para hacer una puesta al día sobre el tema.

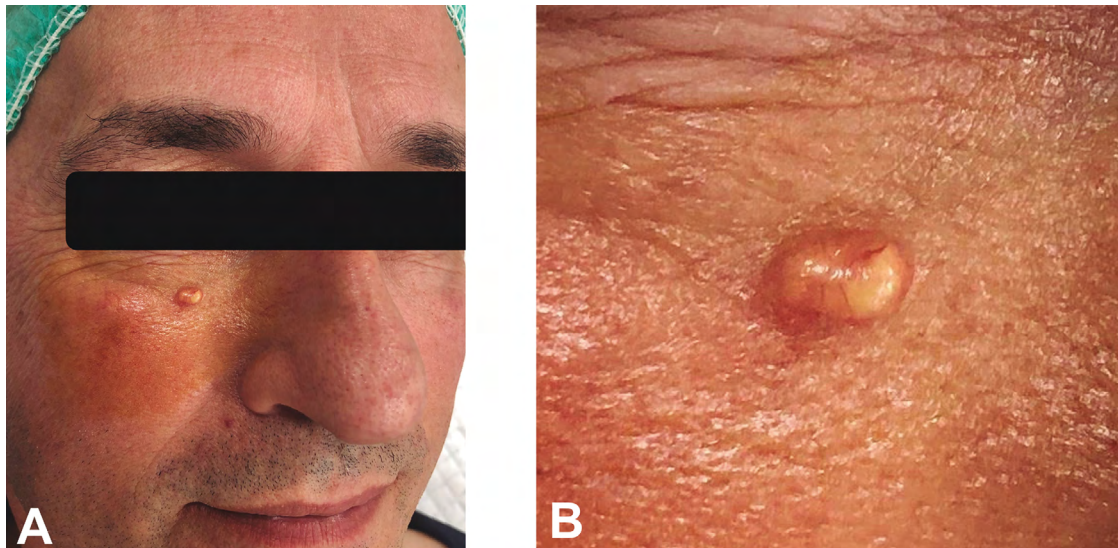


Figura 1. A. Lesión localizada en la región infraorbitaria derecha, de aspecto nodular y levemente blanquecino. B. Se aprecian vasos sanguíneos por encima de la lesión.

CASO CLÍNICO

Varón de 55 años que consultó por tumoración en la zona del surco orbito-malar de la de la región subpalpebral derecha. Como antecedentes médico-quirúrgicos de interés solamente refería hipertensión arterial en tratamiento, además de la exéresis de la misma lesión en dos ocasiones anteriores, con recurrencia posterior. A la exploración física destacaba una lesión ovalada y sobrelevada de aspecto blanquecino de aproximadamente 8 x 4 mm de diámetro (Figura 1A). La lesión presentaba vasos sanguíneos epidérmicos finos y superficiales, lo que confirmaba su dependencia de la dermis (Figura 1B). No presentaba lesiones similares en el resto de la superficie cutánea.

Se planificó la exéresis de la tumoración. Bajo anestesia local mediante infiltración con lidocaína 1%, se realizó una incisión fusiforme y se procedió a la exéresis de la lesión, sin complicaciones inmediatas. El cierre de la piel se hizo con puntos sueltos de seda 5/0 (Figura 2). El postoperatorio transcurrió sin incidencias. A los 6 días se retiraron los puntos de seda y el aspecto a los 45 días era la completa cicatrización de la zona (Figura 3).

El estudio anatomopatológico confirmó la presencia de una lesión nodular con nidos de células basofílicas con escaso citoplasma, en torno de los cuales se apreciaba un estroma fibroso con inflamación crónica y reacción granulomatosa gigantocelular. Se apreciaban también cambios



Figura 2. Resultado tras la exéresis. Se utilizaron puntos sueltos de seda 5/0.

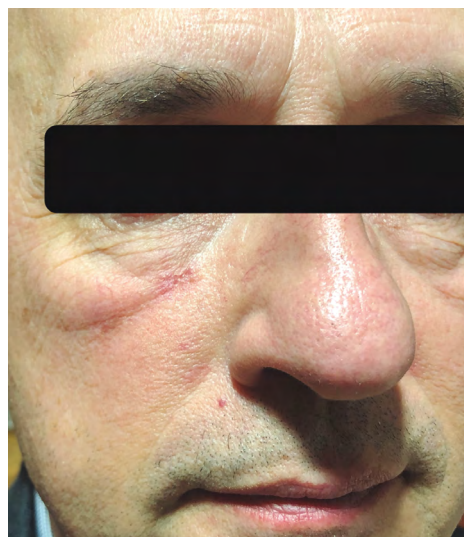


Figura 3. Resultado tras la exéresis, a los 45 días de la intervención.

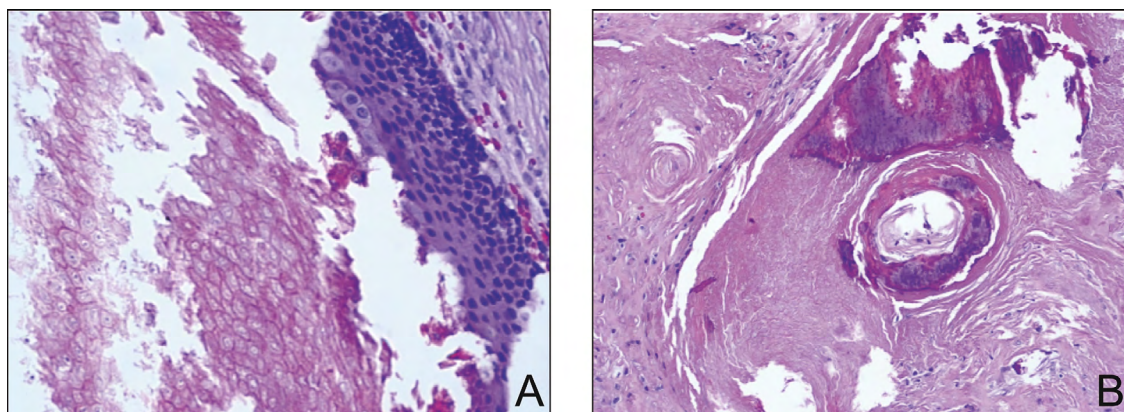


Figura 4. Aspecto microscópico de la lesión. Las secciones histológicas muestran, en superficie, epidermis de morfología normal. A. En la dermis se observa una lesión nodular bien delimitada con nidos de células basofílicas (400x) de pequeño tamaño, con escaso citoplasma, cromatina granular y ocasionales mitosis. En torno a los nidos se observa estroma fibroso, desmoplásico con inflamación crónica y reacción granulomatosa gigante-celular. B. También se observan fenómenos de degeneración y momificación de las células epiteliales, y cambios incipientes de calcificación (100x).

incipientes de calcificación. Los hallazgos histológicos fueron compatibles con el diagnóstico de Pilomatrixoma (Figura 4A y 4B).

DISCUSIÓN

El pilomatrixoma, también llamado tricomatricoma, pilomatricoma o epiteloma calcificado de Malherbe es una tumoración eminentemente benigna, que deriva de las células de la vaina radicular externa y de las células de la matriz del folículo piloso. Aunque la incidencia no está bien establecida, algunos autores han comunicado que se produciría entre el 0,001 y 0,031% de todas las lesiones remitidas para estudio anatomopatológico (1-5).

En 1880, Malherbe y Chenantais describieron por primera vez una tumoración cutánea benigna a la que denominaron epiteloma calcificante; aunque estos autores, erróneamente, supusieron que derivaba de células de las glándulas sebáceas. Fue en 1961 cuando Forbis y Helwing acuñaron el término pilomatrixoma, para resaltar que las células tumorales tenían un origen en las células pilosas (y no en las sebáceas). Además, con esta denominación se evitaba el término epiteloma y la connotación de malignidad que de ello derivaba. Posteriormente, el término se vio modificado por motivos fonéticos y pasó a denominarse pilomatricoma (1-5).

El conocimiento de estas lesiones para el médico estético tiene una doble importancia. Por una parte, porque se localizan con mayor frecuencia en zonas con relevancia estética, como la cara y el cuello y, por otra, porque forman parte del diagnóstico diferencial de múltiples lesiones benignas y malignas que asientan en esas mismas localizaciones. La forma de presentación más frecuente es en

forma de nódulo subcutáneo firme, con aspecto lobulado, recubierto de piel de color normal o, a veces, azulada. Es característico el signo de la tienda de campaña, que describe la piel que lo recubre cuando se tensa por los lados a modo de carpa (1). Aunque se localiza con mayor frecuencia en la cabeza y el cuello, como el caso presentado, puede localizarse en cualquier parte de la piel, respetando palmas, plantas y mucosas (5). El tamaño puede variar desde los 5 mm hasta superar los 5 cm (6). Suele manifestarse, típicamente, en las dos primeras décadas de la vida. No obstante, es relativamente frecuente encontrarlo también en personas alrededor de los 50 años (4), como el caso que se presenta. Se ha informado sobre cierto predominio en mujeres, aunque algunos autores han encontrado mayor frecuencia en el sexo masculino (5). También se han descrito casos de pilomatrixomas múltiples (7), aunque lo más frecuente es que se trate, como el caso presentado, de un tumor único. Se ha postulado la posible malignización de esta lesión (8), aunque la evidencia científica sigue siendo escasa para asegurarlo.

El segundo aspecto que debe valorar con detenimiento el médico estético es el referente al diagnóstico diferencial del pilomatrixoma. De este modo, aunque son lesiones bien conocidas clínicamente, su sospecha diagnóstica es baja, lo que conlleva una tasa de errores diagnósticos preoperatorios excesivamente alta. Así, llama la atención la alta tasa de infradiagnóstico, describiéndose que el diagnóstico preoperatorio únicamente alcanza del 6 al 29% de los casos (1). Son numerosas las lesiones con las que puede confundirse con cierta facilidad y que el médico estético debe tener presente. Se pueden citar: quiste epidérmico, lipoma calcificado, adenopatías, quiste dermoide, granuloma a cuerpo extraño, tumores de la parótida, molusco

contagioso, xantogranuloma, nevus dérmicos, y osteoma cutáneo, entre otros. También debe diferenciarse, lógicamente, de lesiones malignas como el carcinoma basocelular, el espinocelular o el melanoma (1-5).

Si bien el diagnóstico de sospecha es eminentemente clínico y el diagnóstico de confirmación es anatomopatológico, se han descrito algunas exploraciones complementarias que pueden ayudar en la toma de decisiones. La punción aspiración con aguja se ha utilizado para hacer un diagnóstico citológico preoperatorio, pero solamente ha demostrado una efectividad diagnóstica del 44% en el pilomatrixoma (9). La prueba de imagen más habitualmente realizada es la ecografía, apareciendo como lesiones bien definidas, ovoideas, hipoecoicas, heterogéneas con refuerzos hiperecogénicos en su interior y sombra acústica posterior, localizándose en la unión de la dermis con el tejido celular subcutáneo (10, 11). Las imágenes típicas en la TC son lesiones subcutáneas bien definidas con diferentes cantidades de calcificación. La PET-TC, por su parte, suele demostrar lesiones metabólicamente activas y parcialmente calcificadas. En la RM también se describen como lesiones homogéneas de intensidad intermedia en T1 y como heterogéneas con intensidad media alta en T2 (5).

No se han descrito regresiones espontáneas de la lesión, por lo que el tratamiento de elección del pilomatrixoma es quirúrgico. Siempre que el tamaño de la lesión lo permita, la cirugía será relativamente sencilla, mediante la exéresis quirúrgica simple. Para lesiones de pequeño tamaño suele

ser suficiente la anestesia local. Otras lesiones más grandes requerirán de extirpaciones más amplias y pueden ser necesarios los injertos cutáneos. La exéresis incompleta puede conducir, como el caso que se presenta, a la recurrencia en aproximadamente 3 o 4% de las ocasiones (1). Sin embargo, la literatura científica no aclara cuál sería el margen quirúrgico óptimo. Consideramos que un margen libre sería suficiente para evitar la recurrencia. Además, teniendo en cuenta su frecuente localización en zonas cosméticamente sensibles, las exéresis excesivamente ambiciosas podrían conducir a deformidades inaceptables.

Por último, siempre debería solicitarse el estudio anatomopatológico de la lesión, que confirmará el diagnóstico. Histopatológicamente, la lesión usualmente se encuentra en la dermis reticular y tejido celular subcutáneo, y está constituida por una cápsula de tejido conectivo que rodea islotes de células basofílicas con nucleolos prominentes y acúmulos de queratina, así como células sombra o fantasmas, que se sitúan centralmente y carecen de núcleo. Los depósitos de calcio pueden observarse en un 70%, con osificación en un 20% (2).

CONCLUSIÓN

El pilomatrixoma es un tumor benigno, relativamente frecuente, que el médico estético debe conocer para establecer un diagnóstico y tratamiento adecuados. Creemos que la exéresis quirúrgica es el tratamiento de elección en estos casos.

BIBLIOGRAFÍA

- (1). Hernández-Núñez A, Nájera Botello L, Romero Maté A, et al. Estudio retrospectivo de pilomatrixomas: 261 tumores en 239 pacientes. *Actas Dermosifiliogr.* 2014; 105:699-705.
- (2). Guinot-Moya R, Valmaseda-Castellón E, Berini-Aytes L, et al. Pilomatrixoma. Revisión de 205 casos. *Med Oral Patol Oral Cir Bucal.* 2011; 16:311-5.
- (3). Julian CG, Bowers PW. A clinical review of 209 pilomatrixomas. *J Am Acad Dermatol.* 1998; 39:191-195.
- (4). Liu da Fonseca RP, Andrade JS, Costa Araujo I, et al. Pilomatrixoma: calcifying epithelioma of Malherbe. *Rev Bras Cir Plást.* 2012; 27:605-10.
- (5). Jones CD, Ho W, Robertson BF, et al. Pilomatrixoma: A Comprehensive Review of the Literature. *Am J Dermatopathol.* 2018; 40:631-41.
- (6). Jang HS, Park JH, Kim MB, et al. Two cases of multiple giant pilomatrixoma. *J Dermatol.* 2000; 27:276-9.
- (7). Mesa-Álvarez L, Batalla A, Iglesias-Puzas Á, et al. Multiple Pilomatrixomas: A Retrospective Study and Literature Review. *Am J Dermatopathol.* 2019; 41:293-295.
- (8). Walker DM, Dowthwaite S, Cronin D, et al. Metastatic pilomatrix carcinoma: Not so rare after all? A case report and review of the literature. *Ear Nose Throat J.* 2016; 95:117-20.
- (9). García de Marcos JA, Alamillos Granados F, Dean Ferrer A, et al. Limitaciones de la PAAF en el diagnóstico del pilomatrixoma. *Rev Esp Cir Oral Maxilofac.* 2005; 27:354-359.
- (10). Marino MA, Ascenti G, Cardia R, Ieni A, Colonna MR. Pilomatrixoma of the right thigh: Sonographic-pathologic correlation in a young man. *Radiol Case Rep.* 2019; 15(3):230-233.
- (11). Sirakaya M, Vydianath S. Pilomatrixoma of the head and neck: Typical presentation of a rare lesion. *Ultrasound.* 2020; 28(1):51-53.