



Asociación Mexicana de  
Cirugía Bucal y Maxilofacial,  
Colegio Mexicano de Cirugía  
Bucal y Maxilofacial, A.C.

Vol. 5, Núm. 1 • Enero-Abril 2009 • pp. 32-37

## Epitelioma calcificante de Malherbe (pilomatrixoma) en mejilla. Reporte de un caso clínico

Javier Garnica Rosales,\* José Ernesto Miranda Villasana,\*\* Rafael A Flores García,\*\*\*  
María Alejandra Rodríguez Pérez\*\*\*\*

### RESUMEN

El pilomatrixoma fue descrito por vez primera en el año 1880 por Malherbe y Chenantains; se referían a un tumor de características benignas al que llamaron «epitelioma calcificado de células sebáceas». Hasta el año de 1989 se habían descrito más de 1,500 casos. Los tumores en piel, de adultos y niños, tienen múltiples etiologías. En muchos casos se requiere una biopsia para confirmar el diagnóstico. La técnica de biopsia por aspiración con aguja fina (BAAF), tradicionalmente se ha utilizado para corroborar un diagnóstico presuntivo. Dentro de la diversidad de las neoplasias que se presentan en cara existen características clínicas propias de una determinada entidad patológica, siendo suficiente con realizar 2 ó 3 estudios específicos, para su diagnóstico. Se describe caso clínico de paciente femenino de 16 años de edad con aumento de volumen en región preauricular de 2 años de evolución, asintomática, palpable, bien delimitada, sin antecedentes de proceso infeccioso en la región maseterina derecha, con diagnóstico y tratamiento quirúrgico para pilomatrixoma.

**Palabras clave:** Epitelioma calcificante de Malherbe, pilomatrixoma, folículos pilosos, células sombra.

### SUMMARY

*Pilomatrixoma was described for the first time by Malherbe and Chenantains in the year of 1880. They referred to a tumor of benign characteristics, which they called «calcified epithelioma of sebaceous cells». Until the year of 1989 over 1,500 cases had been described. Skin tumors, in adults and children, have multiple etiologies. In several cases, a biopsy is required in order to confirm the diagnosis. The biopsy technique through aspiration with a fine needle (BAAF) has been traditionally used in order to confirm the presumptive diagnosis. Within the diversity of neoplasias that may be present in the skin, there are clinical features that are characteristic of a certain pathologic entity. The performance of two or three specific studies is good enough for their diagnosis. This study describes a clinical case of a female patient of 16 years old with volume increase in the preauricular area with a two-year evolution period, asymptomatic, palpable, well-defined, without background of infection process in the right masseteric area, with diagnosis and surgical treatment for pilomatrixoma.*

**Key words:** Calcifying epithelioma of Malherbe, pilomatrixoma, hairy follicles, shadow cells.

www.medigraphic.com

\* Alumno de 4º año de Postgrado de Odontología UNAM-ISSSTE, Hospital Regional «General Ignacio Zaragoza».

\*\* Jefe y Titular de Curso de la Especialidad de Cirugía Maxilofacial UNAM-ISSSTE Hospital Regional «General Ignacio Zaragoza».

\*\*\* Titular de Curso de la Especialidad de Cirugía Maxilofacial del Centro de Especialidades Médicas del Estado de Veracruz. Dr. «Rafael Lucio» SSA.

\*\*\*\* Médico adscrito al Servicio de Cirugía Maxilofacial del Centro de Especialidades Médicas del Estado de Veracruz. Dr. «Rafael Lucio» SSA.

Correspondencia:

Javier Garnica Rosales

Calzada Ignacio Zaragoza 1711, Col. Ejército Constitucionalista, Delegación Iztapalapa. México, D.F. Tel. (55) 5716-5200 Ext. 16748

E-mail: garnica\_javier@hotmail.com

ernestomiranda@prodigy.net.mx

## INTRODUCCIÓN

El pilomatrixoma o epitelioma calcificante de Malherbe es un tumor de anexos benigno, que presenta diferenciación hacia las células de la matriz del folículo piloso. Las lesiones calcificadas han sido descritas por Galeno desde el año 200 d.C. En el año 1949, Lever y Griesemer sugirieron que este tumor se origina en las células de la matriz del pelo.<sup>1</sup> En 1961, Forbis y Helwing propusieron el término de pilomatrixoma como el más adecuado.<sup>2-3</sup> Para el año de 1965, Cantwell y Reed reportaron su asociación con distrofia miotónica. Hashimoto y Lever, en el año 1966, se dedicaron al estudio del tumor por métodos histoquímicos y de microscopía electrónica; concluyeron que el tumor se deriva del pelo y de sus folículos.

En la década de los 80, Lopanski y Minh reportaron un paciente con pilomatrixoma que mostraba un comportamiento agresivo; le asignaron el nombre de pilomatrix-carcinoma (pilomatrixoma).<sup>4</sup>

El epitelioma calcificante de Malherbe generalmente es un tumor benigno, de origen ectodérmico a partir de las células más externas de la vaina de la raíz del folículo piloso, que ocasionalmente puede transformarse en maligno. El mecanismo patogénico de su desarrollo está en asociación con mutaciones en el gen de la betacatenina (CTNNB1). La localización más frecuente, en el 94% de los casos, es en la cara, cuello y extremidades superiores, y la región periorbitaria se afecta en 21% de los casos.<sup>8</sup>

El tamaño varía desde 0.5 a 5 cm de diámetro, sin embargo se han descrito casos en la literatura de lesiones hasta de 15 cm de diámetro, de formas variadas, del color de la piel, rosado o rojo violáceo. La forma de esta tumoración puede ser atípica, habiendo sido descrita como tumoral, angioide, quística, pseudoampollar y ulcerada.<sup>4</sup> En 1987, Carbajal y colaboradores propusieron 3 formas clínicas de la variedad solitaria: ulcerotumoral, angioide y pseudoampollosa.<sup>9</sup>

Tiene predilección por los niños, siendo el segundo tumor más frecuentemente extirpado donde el más común es el quiste ectodérmico. Aproximadamente, el 40% de los casos se presentan antes de los 10 años de edad y el 60% a los 20 años. Algunos autores mencionan un segundo pico de aparición pero con menor frecuencia entre la sexta y séptima décadas de la vida.<sup>5</sup> La incidencia varía de 1 en 924 especímenes dermatológicos a 1 en 2,000 especímenes quirúrgicos en un hospital general, correspondientes al Departamento de Dermatología.<sup>6</sup> Tiene predominio por el sexo femenino;

generalmente cursa asintomático pero puede ser ligeramente doloroso.<sup>7</sup>

El pilomatrixoma maligno es más común durante el 5º decenio de la vida y tiene predominio en el sexo masculino. Se presenta con mayor frecuencia en el cuello, la cara posterior del tórax y la región preauricular. Son tumores agresivos con recidivas frecuentes y metástasis pulmonares.<sup>10</sup> El diagnóstico con frecuencia es clínico, sin embargo se debe de confirmar mediante el estudio histopatológico. Los datos histopatológicos muestran tumores bien delimitados en la dermis profunda, que se extienden con bastante frecuencia hacia el tejido celular subcutáneo. Existen dos tipos de células, unas son epitelioides basófilas que corresponden al 50-75% y otras células eosinófilas, llamadas «células fantasma o sombra». Las células basófilas tienden a localizarse en la periferia de los islotes celulares y presentan un citoplasma escaso y núcleo hiper cromático mientras que las células fantasma se encuentran hacia la zona central, tienen más citoplasma pero su núcleo no se tiñe.<sup>11</sup>

El estroma presenta una reacción a cuerpo extraño con células gigantes adyacentes a las fantasmas. En la mayoría de los casos se observan depósitos de calcio con la tinción de Von Kossa, en donde las células fantasma son mayoría y el calcio se dispone en gránulos citoplasmáticos delicados o en capas de material amorfo que reemplazan a los elementos celulares. También pueden verse focos de calcificación en el estroma.

El diagnóstico diferencial histopatológico debe de hacerse con la pared de los quistes triquilemicos (contienen queratina y su pared semeja la capa de la raíz externa del pelo), los cuales también presentan células basofílicas que a medida que se queratinizan pierden los núcleos y pueden calcificarse; también en los carcinomas basocelulares se observan células fantasmas en forma excepcional con focos de diferenciación matricial.

El objetivo del presente artículo es demostrar la similitud de características clínicas de este caso con las descritas por los diversos autores que han tratado este tipo de tumor.

## DESCRIPCIÓN DE CASO CLÍNICO

En el Centro de Especialidades Médicas del Estado de Veracruz Dr. «Rafael Lucio» SSA, en el Servicio de Cirugía Maxilofacial, se describe el caso de una paciente femenina de 16 años de edad que es referida por clínica periférica para su valoración y tratamiento, con un diagnóstico presuntivo de poliotia. El padecimiento lo inicia con aparición incipiente de au-

mento de volumen de aproximadamente 5 mm de diámetro en ángulo mandibular derecho, asintomático, de crecimiento lento progresivo (*Figura 1*).

Es tratada por médico naturista y posteriormente por cirujano dentista durante el último año. A la exploración clínica, se nota aumento de volumen en región preauricular derecha de aproximadamente 3 cm de diámetro indurada a la palpación, asintomática a la digitopresión, bien delimitada, con un tiempo de evolución de 2 años. Se solicita radiografía panorámica, para determinar las condiciones óseas de hemicara derecha (*Figura 2*).

Posterior a la inspección radiológica se establece un diagnóstico presuntivo de probable poliotia *versus* quiste sebáceo calcificado. Se inicia protocolo prequirúrgico y se programa biopsia excisional bajo anestesia general, con abordaje preauricular diseñado por Al-khayat y Bramley para acceder a la región afectada de manera más directa.<sup>12</sup> Aunque el área del abordaje es muy pequeña, se encuentran dentro de su trayecto muchas estructuras anatómicas importantes; la glándula parótida, nervio auriculotemporal y la rama cigomática o frontal del nervio facial.<sup>13</sup> Esta última es la más afectada durante este tipo de abordajes por su relación anatómica (*Figura 3*).

La técnica inicia con el marcaje de la incisión que va desde el punto de unión entre el hélix y la piel facial y desciende hasta el lóbulo de la oreja. Para este caso clínico se modificó la incisión original porque se pretende llegar a la lesión ubicada en región maseterina. Por la gran vascularidad del área quirúrgica, se coloca anestésico local (lidocaína con epinefrina al 2%) de manera superficial, evitando planos profundos para no dañar estructuras vitales. Se incide piel y tejido celular subcutáneo, se diseña con instrumento de punta roma delimitando el plano muscular de una membrana de recubrimiento que envolvía el aumento de volumen. Al romperlo se obtiene una masa semisólida de consistencia caseosa de aproximadamente 3 cm de diámetro (*Figura 4*).

Se continúa con la disección, delimitación y exposición de la neoplasia; se retira con la cápsula y el contenido semisólido, colocándola en un frasco para ser enviada al Servicio de Anatomía Patológica (*Figuras 5 y 6*).

Se sutura la herida quirúrgica por planos: vicryl 4-0 y nylon 5-0, se coloca dren tipo Penrose a derivación, se cubre la herida con apósito compresivo que es retirado al día siguiente (*Figuras 7 y 8*).

El servicio de patología reporta como resultado de la biopsia excisional, epiteloma calcificante de Malherbe (*Figura 9*).

## RESULTADOS

La biopsia excisional se realizó sin contratiempos ni complicaciones transquirúrgicas ni postquirúrgicas; el resultado del estudio anatomopatológico no era el esperado; sin embargo, sí era categórico e irrefutable en la imagen de los cortes histológicos donde se podía observar la presencia de áreas calcificadas, así como la presencia de células sombra, características principales del epiteloma calcificante de Malherbe, el que complementado con la edad de la paciente y el comportamiento de la neoplasia coincide con los reportes de casos similares en la literatura mundial. Sin duda se trata de un pilomatrixoma en hemicara derecha. La localización de manera superficial entre la piel y el plano muscular facilitó su excisión sin complicaciones; al no ser necesario profundizar hacia el plano muscular, permitió la conservación de las estructuras anatómicas importantes.

En el control postoperatorio a 1 mes se observó reposición total del volumen dérmico en mejilla, una cicatriz lineal en fase de remodelación (*Figura 10*).

## DISCUSIÓN

El pilomatrixoma es un tumor benigno, con diferenciación hacia folículos pilosos, que ocurre en adultos jóvenes y niños, principalmente en menores de 11 años,<sup>14</sup> con predominio del sexo masculino.<sup>15,16</sup> El caso clínico es de paciente femenino de 16 años de edad, quien no tiene las dos primeras afirmaciones en la discusión. El pilomatrixoma, también se denomina epiteloma benigno de Malherbe y epiteloma calcificado de Malherbe.<sup>17</sup> Es un tumor benigno de la piel derivado del folículo piloso duro, subcutáneo y de crecimiento lento. Se localiza casi siempre (90%) en cabeza, cuello o extremidades superiores.<sup>17,18</sup> En algunas series, el 30% aparece en el cuello, el 17% en mejillas, el 16% en cuero cabelludo, y en ceja y periórbita el 14%, a pesar de que en general los tumores benignos derivados del folículo piloso son raros en el párpado. También pueden localizarse en el labio superior. Suelen ser hipodérmicos, aunque también hay dermohipodérmicos y dérmicos puros.<sup>19</sup> El resultado anatomopatológico fue de tumor benigno, localizado en mejilla, de manera superficial, delimitado profundamente por el plano muscular, que es el segundo lugar más común según los reportes.<sup>19</sup>

## CONCLUSIONES

El hallazgo clínico importante es la cubierta membranosa del tumor, que no es mencionada en los diversos artículos referentes al pilomatrixoma; en nuestro caso no fue necesaria la toma de muestra por técnica BAAF. El estudio de imagen utilizado para diagnóstico tumoral hace referencia a TC, resonancia magnética e incluso ultrasonido; por las características clínicas de la patología se solicitó estudio inicial de ortopantomografía, en la cual se observó que la entidad patológica no estaba en relación al hueso mandi-



**Figura 1.** Aumento de volumen en región preauricular derecha.



**Figura 2.** Ortopantomografía, sin datos clínico-radiológicos de alteraciones óseas.



**Figura 3.** Diseño de abordaje preauricular.



**Figura 4.** Exposición de entidad patológica.



**Figura 5.** Totalidad de la lesión.





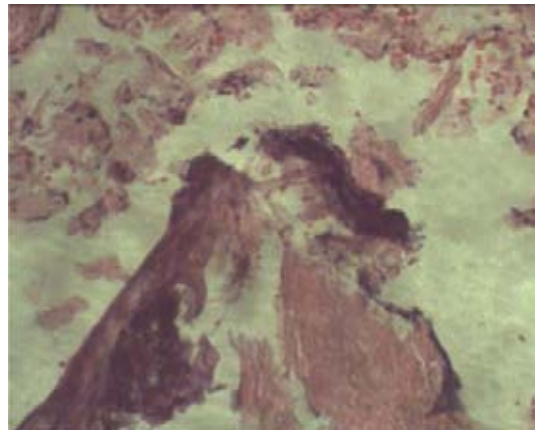
**Figura 6.** Lecho quirúrgico.



**Figura 8.** Herida quirúrgica con retiro de puntos de sutura y presencia de escaras.



**Figura 7.** Sutura de herida quirúrgica.



**Figura 9.** Corte histológico.

bular. En regiones donde no se cuenta con los medios técnicos de infraestructura, puede resultar suficiente con un estudio radiológico simple, como ortopantomografía para casos en mejilla o una serie de cráneo para localizaciones en párpados o cejas. Con el tratamiento quirúrgico se devolvió la estética facial, así como seguridad psicosocial de la paciente.

En la historia clínica no existen antecedentes previos en familiares de línea directa que puedan sugerir un origen hereditario.



**Figura 10.** Control postoperatorio a 1 mes.

## BIBLIOGRAFÍA

1. González IK, Alcalá PD, Ramos GA. Caso para diagnóstico, neoformación en párpado superior. *Rev Cent Dermatológico Pascua* 2007; 16(2).
2. Gutiérrez EM, Gutiérrez DE, García SE, Ricoy R. Eyelid pilomatrixomas in young adults: A report of 8 cases. *Cutis* 2002; 69: 23-26.
3. Enríquez J, Corte L, Ramos-Garibay A, Jurado F. Pilomatrixoma gigante, reporte de un caso. *Dermatología Revista Mexicana* 2007; 51: 154-157.
4. Tincopa O, Padilla H, Llerena C, Plascencia A. Pilomatrixoma aspectos clínicos e histopatológicos. *Dermatology Perú*, 7: 12-22.
5. Kaddu S, Soyer P. Clinical and histopathologic spectrum of pilomatrixomas in adults. *International Journal Dermatology* 1994; 33: 705-708.
6. Jang HS, Park JH, Kim MB, Kwon KS, Oh CK. Two cases of multiple giant pilomatrixoma. *J Dermatology* 2000; 27: 276-279.
7. Hughes J, Lam A, Rogers M. Use of ultrasonography in the diagnosis of childhood pilomatrixoma. *Pediatric Dermatology* 1999; 16: 341-344.
8. 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.
9. Depeña, Pilomatrixoma. Presentación de un caso clínico inusual. *Revista Central Dermatológica Pascua* 2003; 12: 148-150.
10. McCulloch T. Pilomatrix carcinoma and multiple pilomatrixomas. *British Journal Dermatology* 1996; 134: 363-371.
11. Weedon. Capítulo 33: Tumores de los anexos cutáneos. *Weedon Piel Patología*. Marbán Libros SL. Madrid. España, 2002: 722-723.
12. Al-Khayat A, Bramley P. A modified preauricular approach to the temporomandibular joint and malar arch. *British Journal Oral Surgery* 1979; 17: 91-103.
13. Edward Ellis III, Michael F. Zide
14. Elder D, Elenistas R, Ragsdale B. Tumores de los anexos epidérmicos. En: Lever. *Histología de la piel*. Editor David Elber. Buenos Aires, República de Argentina: Editorial Intermedica 1999: 659-661.
15. Cohen AD, Lins J, Hugnes CA, An YH, Malladozzol J. Head and neck pilomatrixoma in children. *Arch Otolaryngology Head and Neck Surgery* 2001; 57(2): 123-128.
16. Demircan M, Balik E. Pilomatrixoma in children: a prospective study. *Pediatric Dermatology* 1997; 14(6): 430-432.
17. 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): 247-248.
18. 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): 605-610.
19. Whittle C, Martínez W, Baldassare G, Smoje G, Bohe K, Busel D, González S. Pilomatrixoma: ultrasound diagnosis. *Revista Médica Chilena* 2003; (7):735-740.