

Pilomatrixomas: experiencia de 31 años en población menor y mayor de 18 años

Carla I. Figueroa-Basurto¹, Karla Y. Sierra-Maeda¹, Ana L. Ramírez-Terán^{1*}, M. Elisa Vega Memije¹ y Miren L. Cárdenas-Hernández²

¹División de Dermatología, ²Departamento de Dermatopatología. Hospital General Dr. Manuel Gea González, Ciudad de México, México

Resumen

Introducción: El pilomatrixoma o epiteloma calcificado de Malherbe es una neoplasia cutánea benigna que muestra diferenciación hacia la porción de la matriz de los folículos pilosos. Es la neoplasia cutánea benigna más frecuente en la infancia y la juventud, aunque puede ocurrir a cualquier edad. Tiene una incidencia general que oscila entre el 0.001% y el 0.0031% de todos los tumores cutáneos. Se reporta una ligera predilección por el sexo femenino, con una relación mujer: hombre de 1.15:1. **Métodos:** Estudio observacional, descriptivo, retrospectivo y transversal en el que se utilizó la base de datos electrónica del departamento de dermatopatología del Hospital General Dr. Manuel Gea González, entre enero de 1992 y julio de 2023. Para la búsqueda de los casos solo se incluyeron aquellos con diagnóstico histopatológico de pilomatrixoma, pilomatrixoma o epiteloma calcificado de Malherbe. **Resultados:** Se registraron 200 pilomatrixomas en 177 pacientes. El tumor predominó en mujeres de edad pediátrica; el promedio de edad de la población estudiada fue 22.98 años. La topografía más frecuente fue la cabeza (región periorbitaria), seguida de las extremidades superiores y el tronco. Al separar la población en pediátricos y adultos, se encontraron 111 y 89 casos, respectivamente. **Conclusiones:** Presentamos un estudio detallado sobre pilomatrixomas con una visión exhaustiva de las características demográficas, clínicas y epidemiológicas de esta neoplasia cutánea benigna. Los resultados revelaron datos estadísticos sólidos, destacando la distribución por edades, sexo, topografía, morfología, síntomas acompañantes y frecuencia de diagnósticos diferenciales clínicos. Este estudio contribuye significativamente al conocimiento existente sobre los pilomatrixomas y sirve como una referencia valiosa para futuras investigaciones y para la práctica clínica.

Palabras clave: Pilomatrixoma. Epiteloma calcificado de Malherbe. Población pediátrica. Población adulta.

Pilomatrixomas: 31 years of experience in population under and over 18 years of age

Abstract

Background: Pilomatrixoma, also known as calcifying epithelioma of Malherbe, is a benign cutaneous neoplasm that demonstrates differentiation towards the matrix portion of hair follicles. It is the most common benign cutaneous neoplasm in childhood and youth, although it can occur at any age. With a general incidence ranging from 0.001% to 0.0031% of all cutaneous tumors. There is a slight predilection for females, with a female-to-male ratio of 1.15:1. **Methods:** Observational, descriptive, retrospective, and cross-sectional study conducted using the electronic database of the dermatopathology department of Dr. Manuel Gea González General Hospital, from January 1992 to July 2023. Only cases with a histopathological

*Correspondencia:

Ana L. Ramírez-Terán

E-mail: analaudermagea@gmail.com

1665-1146/© 2024 Hospital Infantil de México Federico Gómez. Publicado por Permanyer. Este es un artículo *open access* bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Fecha de recepción: 06-11-2023

Fecha de aceptación: 13-02-2024

DOI: 10.24875/BMHIM.23000156

Disponible en internet: 17-05-2024

Bol Med Hosp Infant Mex. 2024;81(2):79-84

www.bmhim.com

diagnosis of pilomatrixoma, pilomatricoma, and Malherbe's calcifying epithelioma were included. **Results:** A total of 200 pilomatrixomas were recorded in 177 patients. The tumor predominantly affected females in the pediatric age group, with an average age of 22.98 years in the studied population. The most common location was the head (periorbital region), followed by the upper extremities and trunk. Upon separating the population into pediatric and adult groups, 111 and 89 cases were identified, respectively. **Conclusions:** We present a detailed study on pilomatrixomas with a comprehensive overview of the demographic, clinical, and epidemiological characteristics of this benign cutaneous neoplasm. The results revealed robust statistical data highlighting the distribution by age, gender, topography, morphology, accompanying symptoms, and frequency of clinical differential diagnoses. This study significantly contributes to the existing knowledge of pilomatrixomas and serves as a valuable reference for future research and clinical practice.

Keywords: Pilomatrixoma. Malherbe's calcifying epithelioma. Pediatric population. Adult population.

Introducción

El pilomatrixoma, pilomatricoma o epiteloma calcificado de Malherbe es una neoplasia cutánea benigna que muestra diferenciación hacia la matriz capilar del segmento inferior de los folículos pilosos^{1,2}. Fue descrito por primera vez en 1880 por Malherbe y Chenantais³.

Aunque se desconoce su patogénesis exacta, se ha estimado que el 26-100% de los pilomatrixomas se asocian a mutaciones en el gen CTNNB1 que codifica la beta-catenina, un efector en la vía de señalización Wnt que participa en la diferenciación, la adhesión y la proliferación celular del folículo piloso⁴⁻⁷. En los casos de pilomatrixomas familiares se ha detectado una mutación en el gen PLCD1⁸.

El pilomatrixoma es más frecuente en la infancia y la juventud, aunque puede ocurrir a cualquier edad. La incidencia reportada es del 0.001% al 0.0031% de todo el material histopatológico⁴. Se reporta una ligera predilección por el sexo femenino^{2,9-11}, con una relación mujer-hombre de 1.15:1¹².

La topografía más frecuente es en la cabeza y el cuello¹³, seguidos del tronco y las extremidades. Clínicamente se presenta como un tumor único, multilobulado, de color blanquecino-azulado, firme, de 0.5-3 cm, localizado en la dermis y que en ocasiones se extiende hasta el tejido celular subcutáneo. La presencia de seis o más pilomatrixomas es altamente sugestiva de un síndrome subyacente (sensibilidad del 46% y especificidad del 95%), como la distrofia miotónica de Curschmann-Steinert, el síndrome de Gardner, el síndrome de Turner o la trisomía 9, entre otros^{14,15}.

La sospecha clínica es fundamental para realizar el diagnóstico de esta neoplasia benigna. Una herramienta de apoyo diagnóstico es la dermatoscopia, en la que se observan eritema, vasos lineales irregulares, vasos en horquilla, áreas de color blanco homogéneas, estrías blanquecinas y áreas azuladas¹⁶. La confirmación diagnóstica se realiza mediante el examen histológico,

el cual describe una neoplasia con tres poblaciones celulares características: células basaloides, células de transición con núcleo picnótico y células anucleadas eosinófilas («células fantasma»). Al ser un tumor que no muestra tendencia a involucionar, la escisión quirúrgica completa es el tratamiento de elección, con una tasa de recurrencia del 1.4%¹².

Se realizó este estudio con el objetivo de describir las características demográficas y clínicas de los casos de pilomatrixoma en el departamento de dermatopatología del Hospital General Dr. Manuel Gea González, entre enero de 1992 y julio de 2023.

Método

Estudio observacional, descriptivo, retrospectivo y transversal, en el que se utilizó la base de datos electrónica de la división de dermatopatología del Hospital General Dr. Manuel Gea González, entre enero de 1992 y julio de 2023. Para la búsqueda de los casos incluimos aquellos con diagnóstico histopatológico de pilomatrixoma, pilomatricoma o epiteloma calcificado de Malherbe que contaran con los datos de sexo, edad, tiempo de evolución, topografía y sintomatología acompañante.

En el análisis estadístico se calcularon la media, la mediana y la moda para las variables continuas, y el porcentaje para las variables nominales, utilizando el programa Excel.

Resultados

Se registraron 203 pilomatrixomas en 181 pacientes. Se excluyeron 3 pilomatrixomas y 4 pacientes por no cumplir con los criterios de inclusión, por lo que la muestra final fue de 177 pacientes y 200 pilomatrixomas.

El 61.87% (112) fueron mujeres y el 35.9% (65) hombres. El promedio de edad fue de 22.98 años (0.8-82); para el sexo femenino fue de 22.92 años (0.9-78) y para el masculino de 23.07 años (0.8-82).

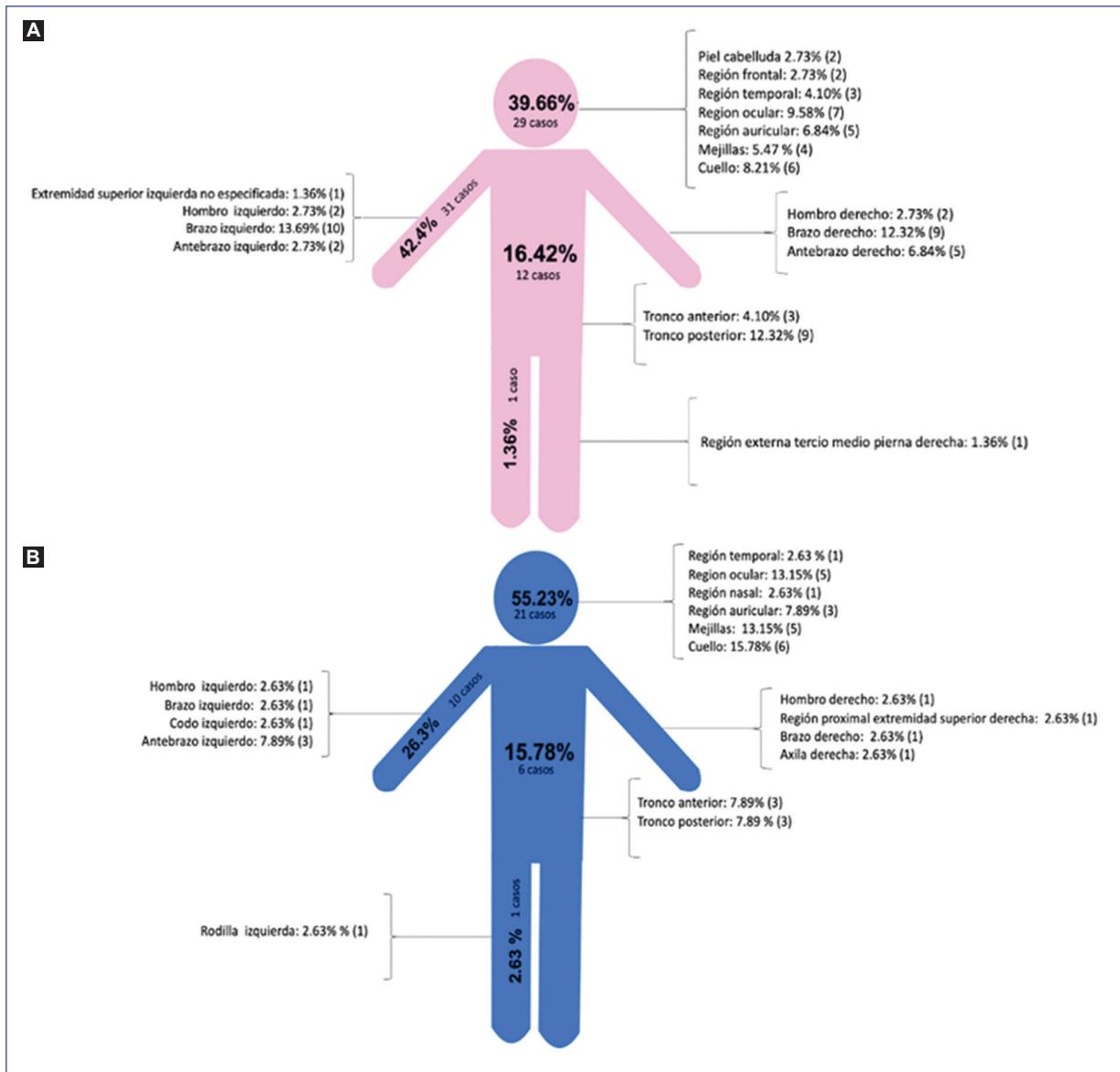


Figura 1. Casos de pilomatrixomas en población menor de 18 años (total: 111 pilomatrixomas). **A:** sexo femenino. **B:** sexo masculino. Topografía: ocular incluye párpado superior e inferior, y región ciliar derecha e izquierda; mejillas incluye región malar, submandibular y mejillas derecha e izquierda.

Para el análisis estadístico, la muestra se dividió en menores y mayores de 18 años (pediátricos y adultos), obteniendo 97 y 80 pacientes con 111 y 89 pilomatrixomas, respectivamente. El promedio de edad para los primeros fue de 9.88 años y para los segundos fue de 38.86 años. En la población menor de 18 años, el 61.85% (60) fueron mujeres y el 38.14% (37) hombres, mientras que en la población mayor de 18 años el 65% (52) fueron mujeres y el 35% (28) fueron hombres, respectivamente.

Tabla 1. Sintomatología asociada a los 200 casos de pilomatrixoma

	Casos	Porcentaje
Dolor	98	49
Asintomático	84	42
Más de un síntoma*	12	6
Salida de exudado seroso, purulento o hemático	5	2.5
Prurito	1	0.5

*Incluye dolor + prurito/exudado o material.

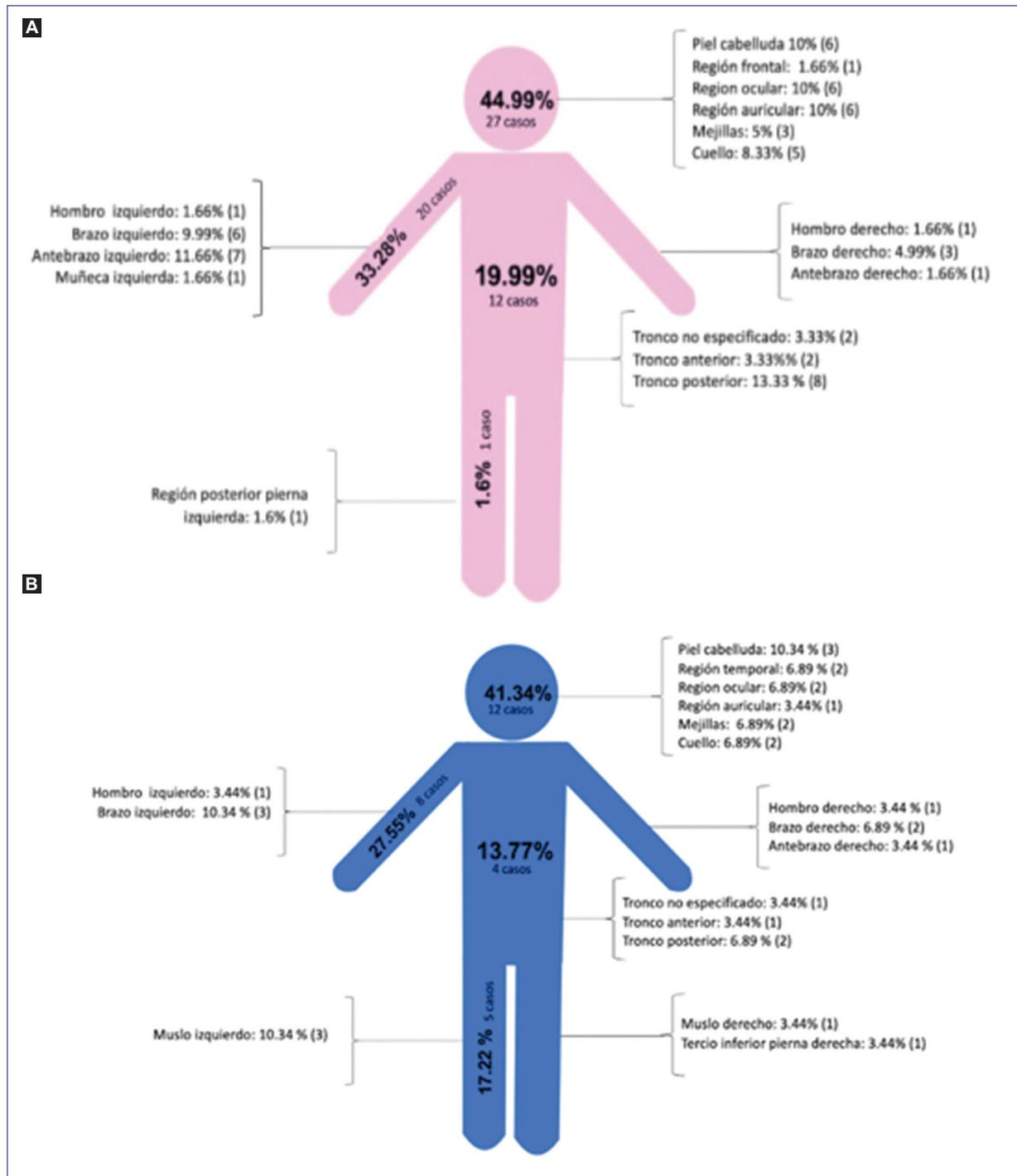


Figura 2. Casos de pilomatrixomas en población mayor de 18 años (total: 89 pilomatrixomas). **A:** sexo femenino. **B:** sexo masculino. Topografía: ocular incluye párpado superior e inferior y región ciliar derecha e izquierda; mejillas incluye región malar, submandibular y mejillas derecha e izquierda.

Los casos predominaron en las mujeres pediátricas (73; 35.96%), seguidas de las mujeres adultas (60; 29.56%), los hombres pediátricos (38; 18.71%) y finalmente los hombres adultos (29; 14.28%).

El diagnóstico clínico de envío fue pilomatrixoma en el 42% (85), quiste epidermoide en el 27% (55), dermatofibroma en el 7% (15), tricoepitelioma en el 5% (10), quiste calcificado en el 4% (8), calcinosis en el 3%

(7), tumor de glándulas sebáceas en el 2% (4) y xantogranuloma en el 1% (2). Se describió morfológicamente como una neoformación subcutánea, de 1 a 50 mm, bien definida, firme, móvil, del color de la piel a blanco eritematoso. En nueve casos se refirió antecedente de trauma en la zona afectada.

El tiempo de evolución promedio fue de 20.25 meses, con un rango de 0.46 a 240 meses. El síntoma predominante fue el dolor (98; 49%); el resto de los síntomas acompañantes se registra en la [tabla 1](#).

La mayoría de los pilomatrixomas se localizaron en la cabeza y el cuello; solo en las mujeres pediátricas se observó con mayor frecuencia en las extremidades superiores. En las [figuras 1 y 2](#) se muestra la topografía de todos los casos.

Se detectaron dos o más pilomatrixomas en 17 pacientes (9.60%). De este grupo, 12 pacientes (6.77%) presentaban dos pilomatrixomas, 4 (2.2%) tenían tres y 1 (0.56%) exhibía cinco pilomatrixomas. En 15 pacientes el diagnóstico del tumor se realizó de manera simultánea, mientras que en dos casos (con dos y tres pilomatrixomas) se observaron en diferentes edades (10 y 13 años, y 10, 11 y 12 años).

Discusión

El pilomatrixoma es un tumor cutáneo benigno y frecuente que deriva de las células matriciales del pelo. La incidencia descrita en la literatura es del 0.001% al 0.0031%⁴, mientras que en nuestro departamento es del 0.0057% de todos los estudios histopatológicos.

Aunque esta neoplasia puede manifestarse en cualquier edad, el 55% de los casos se han documentado durante la primera y segunda década de la vida¹² lo que representó el 60% de los casos en nuestra población. La edad promedio al momento del diagnóstico se ha reportado de 16 años con 7 meses¹², mientras que en nuestro estudio fue de 22.98 años.

En una revisión sistemática de un periodo de 10 años en la que se incluyeron 2031 pacientes con 2189 pilomatrixomas se encontró predominio en el sexo femenino, con una proporción 1.15:1¹², coincidiendo con nuestro hallazgo de 1.9:1.

El pilomatrixoma puede aparecer en cualquier parte de la superficie cutánea, pero con mayor frecuencia en la cabeza y el cuello (64-73%), siendo la zona media de la cara la más afectada, seguido de las extremidades superiores (22%), el tronco (8%) y las extremidades inferiores (5%)^{12,17}; estos hallazgos coinciden con los nuestros, excepto en las mujeres pediátricas, en las que las extremidades superiores fueron las más afectadas ([Figs. 1 y 2](#)). El 72% de los tumores se localizan del

lado derecho, excepto en las extremidades inferiores, donde predomina el lado izquierdo con un 69%¹². En nuestro estudio la lateralidad solo se pudo obtener de las extremidades superiores e inferiores (77 pilomatrixomas), y el lado más afectado fue el izquierdo con un 58.44% (45 pilomatrixomas). Jones et al.¹² reportaron que 1910 pacientes (94%) presentaron lesiones solitarias; en nuestros casos, estas correspondieron al 91% (164). Respecto a la presencia de múltiples pilomatrixomas, estos autores encontraron de dos a seis tumores en 121 pacientes (6%)¹², y en nuestro estudio hubo 17 pacientes (9%) con dos a cinco tumores, sin asociación sindrómica. La presencia de 6 o más pilomatrixomas se relaciona con síndromes con especificidad >95%¹⁴.

Se ha reportado relación causal con algún tipo de trauma, como picadura de insecto^{18,19}, vacunación intradérmica¹⁹⁻²¹, rasguño de mascota²² o contusión en la cabeza²³, lo cual solo refirieron nueve de nuestros pacientes.

Con frecuencia el pilomatrixoma es asintomático, aunque se han descrito síntomas acompañantes como dolor, salida de exudado seroso, purulento o hemático, y prurito¹². En nuestro estudio, el 58% de los pacientes refirieron alguna sintomatología acompañante, cuyo desglose se presenta en la [tabla 1](#).

El diagnóstico diferencial clínico es con quistes (dermoide, epidermoide) y con algún otro tumor de origen folicular²⁴; en nuestra serie el quiste epidermoide fue el diferencial más frecuente. El diagnóstico diferencial histopatológico es con quiste epidermoide con diferenciación matricial, quiste triquilemico proliferante, quiste folicular híbrido con diferenciación matricial, carcinoma basocelular con diferenciación matricial y matricoma melanocítico²⁴. La correlación entre el diagnóstico clínico y el histopatológico se ha reportado del 16% al 46%^{12,16}; en nuestro caso fue del 70% (143/203), lo cual difiere del 95% que reportan Vélez Ortiz et al.²⁵ en su estudio.

Conclusiones

Presentamos un estudio detallado sobre pilomatrixomas con una visión exhaustiva de las características demográficas, clínicas y epidemiológicas de esta neoplasia cutánea benigna. Los resultados revelan datos estadísticos sólidos, destacando la distribución por edades, sexo, topografía, morfología, síntomas acompañantes y frecuencia de diagnósticos diferenciales clínicos. La resolución quirúrgica completa se logró en el 100% de los casos, lo que subraya la eficacia de este enfoque terapéutico.

Se destaca la importancia del diagnóstico clínico, la confirmación histopatológica y el manejo terapéutico de los pilomatrixomas. Este estudio contribuye significativamente al conocimiento existente sobre los pilomatrixomas y sirve como una referencia valiosa para futuras investigaciones y para la práctica clínica.

Financiamiento

Los autores declaran no haber recibido financiamiento para este estudio.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener conflicto de intereses.

Responsabilidades éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

Confidencialidad de los datos. Los autores declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado. Los autores han obtenido la aprobación del Comité de Ética para el análisis y publicación de datos clínicos obtenidos de forma rutinaria. El consentimiento informado de los pacientes no fue requerido por tratarse de un estudio observacional retrospectivo.

Uso de inteligencia artificial para generar textos. Los autores declaran que no han utilizado ningún tipo de inteligencia artificial generativa en la redacción de este manuscrito ni para la creación de figuras, gráficos, tablas o sus correspondientes pies o leyendas.

Referencias

1. Niwa T, Yoshida T, Doiuchi T. Pilomatrix carcinoma of the axilla: CT and MRI features. *Br J Radiol.* 2005;78:257-60.

2. Vance A, Seitz WH, Arnold HL. Pilomatrixoma of the upper arm in an orthopaedic clinic. *J Shoulder Elb Surg.* 2012;21:e12-5.
3. Malherbe A, Chenantais JE. Note sur l'épithéliome calcifié des glandes sebacées. *Progres Med Par.* 1880;8:826-8.
4. Kwon D, Grekov K, Krishnan M. Characteristics of pilomatrixoma in children: a review of 137 patients. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2014;78:1337-41.
5. Chan E, Gat U, McNiff JM, Fuchs E. A common human skin tumour is caused by activating mutations in β -catenin. *Nat Genet.* 1999;21:410-3.
6. Lazar AJF, Calonje E, Grayson W, Dei Tos AP, Mihm MC, Redston M, et al. Pilomatrix carcinomas contain mutations in CTNNB1, the gene encoding beta-catenin. *J Cutan Pathol.* 2005;32:148-57.
7. Wachter-Giner T, Bieber I, Warmuth-Metz M. Multiple pilomatrixomas and gliomatosis cerebri — a new association? *Pediatr Dermatol.* 2009;26:75-8.
8. Liu K, Luo JY, Ma T. Germline mutation of PLCD1 contributes to human multiple pilomatrixomas through protein kinase D/extracellular signal-regulated kinase1/2 cascade and TRPV6. *J Invest Dermatol.* 2021;141:533-44.
9. Whittemore KR, Cohen M. Imaging and review of a large pre-auricular pilomatrixoma in a child. *World J Radiol.* 2012;4:228-30.
10. Cozzi DA, d'Ambrosio G, Cirigliano E. Giant pilomatrixoma mimicking a malignant parotid mass. *J Pediatr Surg.* 2011;46:1855-8.
11. O'Connor N, Patel M, Umar T. Head and neck pilomatrixoma: an analysis of 201 cases. *Br J Oral Maxillofac Surg.* 2011;49:354-8.
12. Jones CD, Ho W, Robertson BF, Gunn E, Morley S. Pilomatrixoma: a comprehensive review of the literature. *Am J Dermatopathol.* 2018;40:631-41.
13. Hernández-Núñez A, Nájera Botello L, Romero Maté A. Retrospective study of pilomatrixoma: 261 tumors in 239 patients. *Actas Dermosifiliogr.* 2014;105:699-705.
14. Chiaramonti A. Pilomatrixomas associated with myotonic dystrophy. *Arch Dermatol.* 1978;114:1363.
15. Ciriacks K, Knabel D, Waite MB. Syndromes associated with multiple pilomatrixomas: when should clinicians be concerned?. *Pediatr Dermatol.* 2019;37:9-17.
16. Neema S, Kashif A, Vasudevan B. Dermoscopy of pilomatrixoma. *Indian Dermatol Online J.* 2022;14:450-1.
17. Kumaran N, Azmy A, Carachi R, Raine PA, Macfarlane JH, Howatson AG. Pilomatrixoma — accuracy of clinical diagnosis. *J Pediatr Surg.* 2006;41:1755-8.
18. Miura T, Yamamoto T. Perforating pilomatrixoma with anetodermic epidermis in an adolescent with lymphoma. *Pediatr Dermatol.* 2013;30:e68-9.
19. Guinot-Moya R, Valmaseda-Castellón E, Berini-Aytes L. Review of 205 cases. *Med Oral Patol Oral Cir Bucal.* 2011;11616:552-5.
20. Malpathak VD, Zawar VP, Chuh AA. Giant pilomatrixoma (pilomatrixoma) following an intramuscular injection. *J Dermatol Case Rep.* 2008;2:11-3.
21. Aquilina S, Gatt P, Boffa MJ. Pilomatrixoma arising at a BCG vaccination site. *Clin Exp Dermatol.* 2006;31:296-7.
22. Hague J, Maheshwari M, Ryatt K. Proliferating pilomatrixoma mimicking pyogenic granuloma. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2006;0:070209222700077.
23. Kumar S. Rapidly growing pilomatrixoma on eyebrow. *Indian J Ophthalmol.* 2008;56:83-4.
24. Cassarino D, Dadras S. Neoplastic dermatopathology. Pilomatrixoma and pilomatric carcinoma. 3rd ed. Philadelphia: Elsevier; 2021. p. 164-7.
25. Vélez-Ortiz A, Sáez-De Ocariz M, Orozco-Covarrubias L. Simuladores de pilomatrixoma en niños. *Dermatol Rev Mex.* 2023;67:710-6.