

¿Cuál es su diagnóstico?

SELECCIÓN A CARGO DE JOSÉ L. CUERVO^a

La respuesta correcta es:

A) Epitelioma calcificado de Malherbe (pilomatrixoma).

Las tres patologías constituyen distintas variantes de hamartoma, entendiéndose por tal a la proliferación desordenada de elementos histológicos que normalmente existen en las áreas que los contienen.

Esta definición diferencia a la mayoría de los tumores benignos de partes blandas de los teratomas y de lesiones ectópicas.

EPITELIOMA CALCIFICADO DE MALHERBE O PILOMATRIXOMA

El *epitelioma calcificado de Malherbe o pilomatrixoma* es un tumor cutáneo benigno, de origen adquirido, que se origina a partir de las células de la matriz de los folículos pilosos y que contiene queratina, calcio y tejido inflamatorio.^{1,2}

Historia

Malherbe y Chenantais en 1880 describen por primera vez una neoplasia cutánea benigna aparentemente derivada de las glándulas sebáceas y la denominan "epitelioma calcificante".³

En 1922, Dubreuilh y Cazenave describen las características histopatológicas únicas de esta lesión con islotes de células epiteliales basófilas conteniendo células sombra o fantasma;⁴ en 1942, Turhan y Krainer determinan que esta neoplasia deriva de las células de la corteza del pelo;⁵ en 1961, Forbis y Helwig le cambian el nombre por el de *pilomatrixoma para destacar su origen en las células de la matriz del folículo piloso*;⁶ y finalmente en 1977, se cambia nuevamente el nombre a *pilomatricoma* para que sea etimológicamente más correcto.⁷

Incidencia

El pilomatrixoma es el segundo tumor cutáneo más frecuentemente reseado en edad pediátrica, luego del quiste dermoide, representando aproximadamente el 10% de todas las tumoraciones superficiales evaluadas por patólogos,⁸ pero no existen datos concluyentes con respecto a su incidencia clínica real, pues frecuentemente se lo confunde con otras lesiones cutáneas benignas.

De acuerdo a Moehlenbeck, la incidencia del pilomatrixoma es baja, representando aproximadamente 0,12% de las neoplasias que involucran a los tegumentos.⁹

Etiopatogenia

La etiopatogenia del pilomatrixoma es desconocida. Sin embargo, se ha determinado como posible factor en su aparición al gen CTNFB1, que produce una alteración en la regulación de la catenina, proteína que participa en las uniones adherentes intercelulares.¹⁰ La mayoría de los pilomatrixomas expresan B-Catenina anormal.

Histológicamente, el pilomatrixoma proviene de los queratinocitos de los anexos, los cuales se diferencian hacia células de la matriz pilosa, o de la vaina interna de la raíz, o de la corteza del pelo.

Los pilomatrixomas expresan la queratina (proteína básica 1) del pelo humano, un marcador normal de las células corticales del eje del pelo, y de esta manera, pueden diferenciarse en células corticales durante el desarrollo del tumor.

Edad

El pilomatrixoma tiene una distribución etaria bimodal, con un pico en la primera década de la vida y otro luego de los 65 años; el 40% aparece antes de los 10 años de vida y el 60% antes de los 20 años de vida.^{8,9,11,12}

Raza y sexo

Es más frecuente en la raza blanca y en mujeres (relación con el varón 1,5-2,0 a 1,0).¹³

a. Jefe de Unidad 12, Departamento de Cirugía. Hospital de Niños Dr. Ricardo Gutiérrez. Buenos Aires, Argentina. joseluis.cuervo@gmail.com

Localización

Se localiza con más frecuencia en cara, cuello y extremidades superiores (Figura 2), pero puede aparecer en cualquier parte del cuerpo con folículos pilosos.¹⁴

Presentación clínica

Clínicamente, se presenta como una lesión única, bien circunscrita, con morfología de pápula o nódulo, de superficie irregular, de consistencia firme debido a su frecuente calcificación, indolora o discretamente dolorosa, en general poco móvil y adherida a piel.

A la palpación, presenta bordes netos, y muchas veces se acompaña del llamado signo de la "tienda de campaña", que aparece cuando se presiona el nódulo entre los dedos y la piel que lo recubre se pliega formando ángulos y facetas.

Su tamaño suele ser pequeño (de 0,5-3 cm de diámetro), aunque en ocasiones alcanza mayor tamaño, y muchas veces se

acompaña de cambios en la coloración de la piel suprayacente, la cual se torna azulada (Figura 3).

Su crecimiento habitualmente es lento, de varios meses a algunos años de evolución, pero en ciertos casos y por motivos desconocidos, crece rápidamente, pudiendo incluso ulcerar la piel y eliminarse parcialmente al exterior (pilomatrixoma perforante de crecimiento rápido)¹⁵ (Figura 1, B).

Existe una variante poco frecuente, denominada pilomatrixoma anetodérmico, que se presenta como un nódulo solitario, duro, que se palpa dentro de un saco de consistencia blanda, debido al gran componente linfático y al tejido conectivo laxo que lo rodea.

Ambas formas clínicas (anetodérmica y perforante) son excepcionales en la edad pediátrica.

El pilomatrixoma se presenta en general como una lesión única, pero en un 1%-5% de los casos puede ser múltiple,^{8,13} principalmen-

Figura 2. Pilomatrixoma. Localizaciones: a) facial; b) cervical; c) abraquial



Figura 3. Pilomatrixoma. Lesión única, pequeña, bien circunscrita, de consistencia firme, indolora o discretamente dolorosa, poco móvil, adherida a piel, con piel que la recubre de tonalidad azulada



te en algunas familias con herencia variable¹⁶ y en personas de raza japonesa.¹⁷ Las lesiones metacrónicas son menos frecuentes que las sincrónicas.¹³

También se han comunicado pilomatrixomas múltiples asociados a poliposis adenomatosa familiar o síndrome de Gardner y a distrofia muscular miotónica o enfermedad de Steinert.^{13,14,18-20}

Otras enfermedades menos frecuentes asociadas a pilomatrixoma múltiple son el carcinoma medular de tiroides, síndrome de Rubinstein-Taybi, trisomía 9, defectos del cierre esternal, sarcoidosis, disostosis craneal, síndrome de Churg-Strauss, síndrome de Turner, síndrome Soto, gliomatosis cerebral, y trastornos leves de la coagulación.^{12,13,15}

De todas formas, también existen pacientes con pilomatrixomas múltiples en los que no es posible identificar otras anomalías asociadas.

Evolución

El pilomatrixoma habitualmente crece lentamente por acumulación de queratina, material cálcico y tejido inflamatorio, hasta que estabiliza su crecimiento luego de varios meses o años de evolución,¹¹ y, por lo general, permanece asintomático, pero se puede complicar con dolor, inflamación, infección, abscedación, ulceración, y en etapa adulta con malignización^{8,14} (Figura 4).

La transformación maligna del pilomatrixoma a carcinoma en edad pediátrica es excepcional y solo existe un caso reportado en el cuello de una niña de 8 años, que fue reseado, mostrando una evolución favorable.²¹

En etapa adulta, puede sufrir degeneración a carcinoma y metastazar a pulmón, huesos, cerebro, piel y órganos abdominales, y se lo sospecha durante la cirugía por presentar bordes mal definidos y fijación a tejidos adyacentes.^{13,22}

Histología

Macroscópicamente el pilomatrixoma se presenta como una tumoración dura, irregular, bien circunscripta, heterogénea, con áreas negruzcas, áreas blancas y aéreas amarillentas (Figura 5).

A pesar de su consistencia firme, esta neoplasia es en cierta forma friable cuando se la comprime firmemente con una pinza de presión.

Histológicamente presenta tres rasgos fundamentales:^{1,12,14}

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" (células con zona central no coloreada, que es la sombra de su núcleo perdido), dispuestas principalmente en el centro del islote, y consideradas como necesarias para establecer el diagnóstico definitivo de la lesión.²³ Estas últimas células se forman por queratinización de las células basaloides y su número aumenta a medida que pasa el tiempo, disminuyendo el número de célu-

Figura 4. Pilomatrixoma complicado con: a) inflamación; b) abscedación



- las basaloides.
2. Inflamación granulomatosa a cuerpo extraño en el estroma.
 3. Focos de calcificación (70-85%) por conversión de fibroblastos en osteoblastos, y a veces focos de osificación (15%).^{12,14}

Desde el punto de vista histológico, el pilomatrixoma típicamente surge en la dermis reticular o profunda y se extiende hacia el tejido celular subcutáneo, y a veces presenta una zona central en íntimo contacto con la epidermis, hecho de importancia terapéutica, ya que es necesario reseca esa zona central para eliminar totalmente el tumor y evitar recidivas.

En ciertos casos, el pilomatrixoma surge de la dermis superficial o papilar, y puede perforar la epidermis a través de un proceso denominado eliminación transdermal¹¹ (Figura 1 B).

Diagnóstico

El diagnóstico de pilomatrixoma es clínico, y se basa en la visualización y palpación de un nódulo con las características antes mencionadas.

Los estudios por imágenes, en general no aportan mucho más que el examen físico, y deben reservarse para casos dudosos, o para determinar la extensión de la tumoración y/o el compromiso de órganos vecinos.

En caso de solicitar estudios por imágenes, la ecografía es el examen preferido ya que no requiere sedación, ni expone a radiación, y en manos expertas tiene alta especificidad diagnóstica.^{8,17,23} La imagen ecográfica característica corresponde a un nódulo bien definido, redondeado u ovalado, heterogéneo,

con áreas anecoicas correspondientes a degeneración quística, imágenes puntiformes hiperecogénicas con sombra acústica posterior correspondientes a las microcalcificaciones, y un borde hipoeicoico correspondiente a la capsula de tejido conectivo (Figura 6).

En la tomografía aparece como una tumoración subcutánea, con límites bien definidos y calcificaciones, que no realza con el material de contraste, hecho que lo diferencia de los tumores malignos (Figura 7).

No tiene mucho sentido en edad pediátrica la punción aspiración con aguja fina, ya que es dolorosa, no es muy sensible, y no cambia conducta.

Diagnóstico diferencial

Figura 6. Pilomatrixoma. Imagen ecográfica: nódulo bien definido, ovalado, heterogéneo, con áreas anecoicas, imágenes puntiformes hiperecogénicas y un borde hipoeicoico

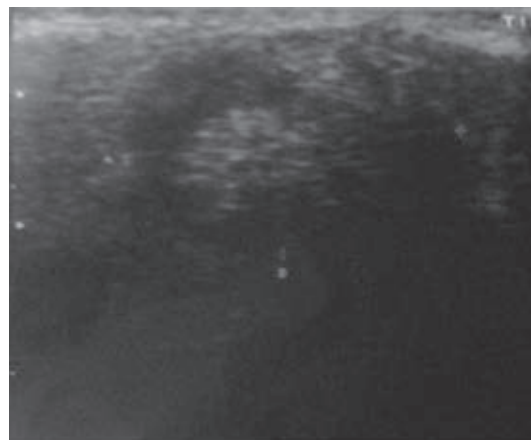


Figura 5. Pilomatrixoma (aspecto macroscópico): focos de queratina, reacción granulomatosa a cuerpo extraño y focos de calcificación. Obsérvese la eliminación de una zona central de piel adherida al tumor



El diagnóstico diferencial incluye las siguientes entidades: quistes dermoide y epidermoide, tumores (parotídeo, de células gigantes, hemangiomas, lipomas, condromas, espiradenomas ecrinos, hidrocistomas apocrinos, fibroxantomas, osteocondromas, dermatofibroma, tricoepitelioma, epiteloma de células basales), reacción a cuerpo extraño, necrosis grasa, linfadenopatía, etc.

Debido a este amplio rango de entidades que pueden confundirse con el pilomatrixoma, su diagnóstico clínico preoperatorio solo es hecho en el 46% de los casos.²⁴

Tratamiento

El pilomatrixoma no presenta regresión espontánea, por lo que la resección quirúrgica completa, con márgenes libres, constituye el tratamiento definitivo de elección, con muy baja tasa de recidiva (1%-6%).^{8,11,12-14} No obstante, la conducta puede ser expectante en casos de pilomatrixoma de pequeño tamaño, asintomáticos, no complicados, y sin implicancias anatómicas o cosméticas importantes.

La indicación quirúrgica surge del aspecto antiestético de la lesión, de la posibilidad que sufra infección y abscedación (resultando luego en incisiones más amplias y mayor incidencia de recurrencia por mayor dificultad para eliminar toda la pared quística) y la posibilidad que en un futuro sufra transformación maligna.

La exéresis completa del quiste es curativa en todos los casos.

Para ello es necesario una incisión suave de piel, que no lesione la fina pared quística y disección delicada y meticulosa por fuera de las paredes del quiste, hasta su liberación y

exéresis completa. Si el quiste se encuentra adherido a la piel suprayacente, se realizará la extirpación en bloque del quiste y de la piel adherida, lo que resultará en una cicatriz más evidente.

Si ha ocurrido infección e inflamación secundaria, es prudente tratar primero la misma con medidas locales (fomentos calientes, cremas con antibióticos y/o corticoides) y antibióticos sistémicos que deberán cubrir como mínimo el *Staphylococcus aureus*, dado que éste es el agente patógeno más frecuente; para luego proceder a la exéresis quirúrgica.

Si ha ocurrido abscedación, se podrá optar entre insistir con tratamiento médico (todo lo anterior, principalmente fomentos calientes, para acelerar la apertura del absceso y la eliminación de su contenido), o proceder a su drenaje quirúrgico. Para la toma de decisión habrá que tener en cuenta la colaboración del niño y la infraestructura disponible.

Como norma general, es conveniente postergar la exéresis quirúrgica de un quiste inflamado varias semanas, hasta lograr la remisión de la inflamación y de la infección, para evitar incisiones amplias y la posible falta de eliminación total de la capsula de la pared quística.

QUISTE DERMOIDE

El **quiste dermoide** es un quiste cutáneo benigno, de origen congénito, que se origina a partir de la piel normal (epidermis y dermis) con sus elementos constitutivos y que contiene material sebáceo y a veces pelos.

Se trata de *la lesión quística cutánea más frecuente en edad pediátrica*.

Etiopatogenia

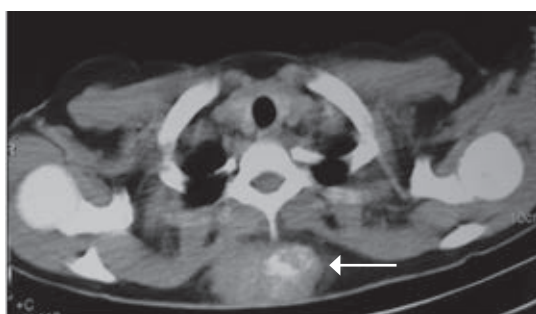
El quiste dermoide es un quiste congénito, que se origina durante el período intrauterino, por secuestro de sectores de piel con sus elementos constitutivos, a lo largo de las líneas de fusión embriológica normales.¹⁻⁶

Este secuestro de elementos ectodérmicos hacia capas más profundas, puede ser por inclusión errónea de los mismos o por haber quedado anclados al tubo neural durante el período de gestación (*Figura 8*).

Edad

Generalmente está presente desde el nacimiento o primeros meses de vida, pero debido a su pequeño tamaño, en general pasa

Figura 7. Tumoración subcutánea, con límites bien definidos y calcificaciones (flecha), que no se tiñe con el material de contraste



desapercibido hasta que alcanza un diámetro adecuado, que permite su reconocimiento por inspección o palpación (*Figura 9*).

Localización

Son más frecuentes en cabeza y cuello, pero pueden aparecer *en otros sitios de la línea media*, como área pre-esternal, ombligo, escroto, región sacra o rafe perineal.⁷

En la cabeza, las localizaciones más frecuentes son región periorbitaria (principalmente el sector palpebral lateral, donde recibe el nombre de quiste de cola de ceja), línea media nasal, línea media del paladar (asociado a paladar hendido) y sectores preauricular, auricular y retroauricular; pero puede aparecer en otros sitios de fusión embrionaria, como las fontanelas anterior y posterior o la sutura lambdoidea (*Figuras 10 a 14*).

En el cuello puede aparecer en cualquier sector de la línea media cervical, pero es más frecuente en región submentoniana o suprahiodea y en región supraesternal (*Figuras 15 y 16*).

Los denominados quistes dermoides de ovario y testículo, no son quistes dermoides por naturaleza (ya que no son hamartomas, sino verdaderos teratomas), pero reciben tal denominación por su apariencia macroscópica.

Presentación clínica

Típicamente se presenta como una lesión redondeada, bien circunscripta, indolora, de

consistencia blanda, móvil, de 1 a 2 centímetros de diámetro (aunque puede alcanzar los 4 o 5 centímetros, si no es resecado), localizada en el tejido celular subcutáneo.

A pesar de su origen congénito, el quiste dermoide raramente se manifiesta desde el nacimiento (*Figura 17*), ya que requiere cierto tiempo, para ir acumulando material sebáceo en su interior y hacerse evidente (*Figura 18*).

Evolución

El quiste dermoide crece lentamente por acumulación de material graso en su interior, y por lo general permanece asintomático, pero se puede complicar con inflamación, infección, y en etapa adulta con malignización.

Figura 8. Mecanismo de formación de un quiste dermoide: secuestro de sectores de piel con sus elementos constitutivos, a lo largo de las líneas de fusión embriológicas normales

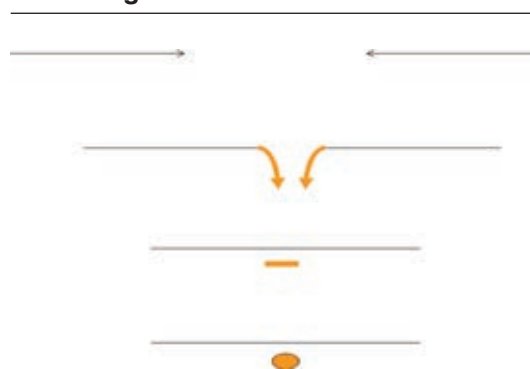


Figura 9. Evolución natural de un quiste dermoide palpebral.
a) a los 4 meses de vida; b) a los 16 meses de vida

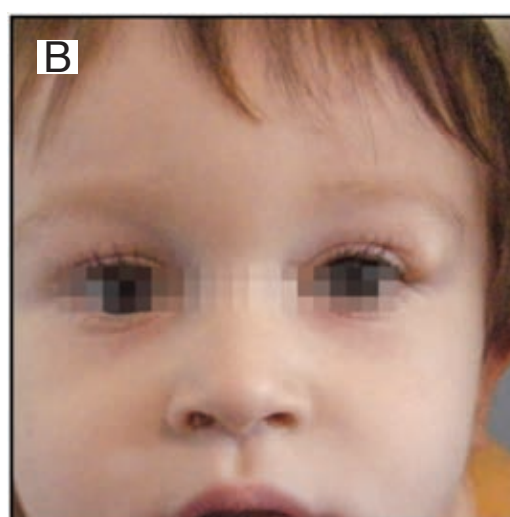


Figura 10. Quiste dermoide en fontanela anterior. Dada su proximidad al seno venoso sagital superior, es aconsejable posponer la cirugía hasta el cierre de la fontanela anterior

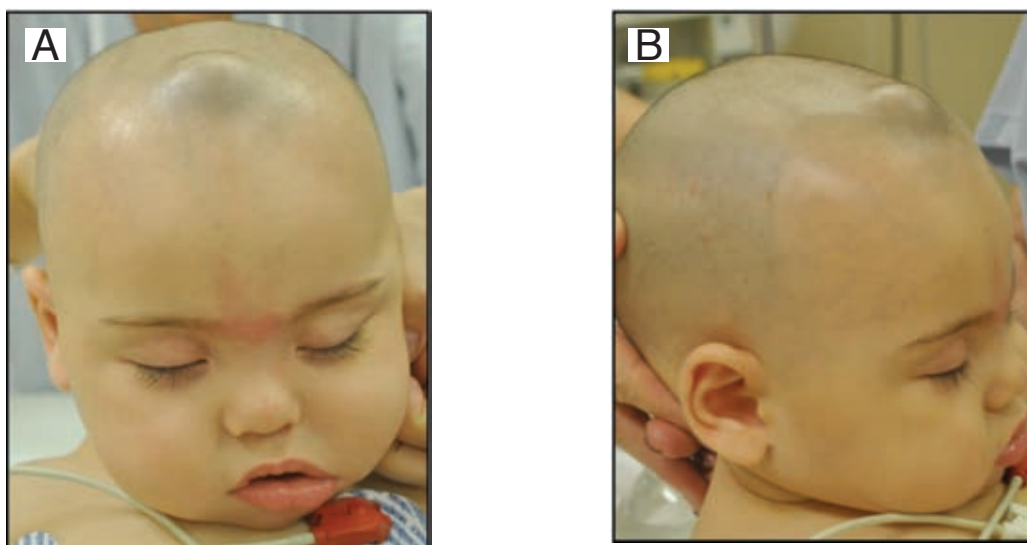


Figura 11. Quiste dermoide en cola de ceja. Variantes topográficas: a) supraciliar; b) ciliar; c) infraciliar

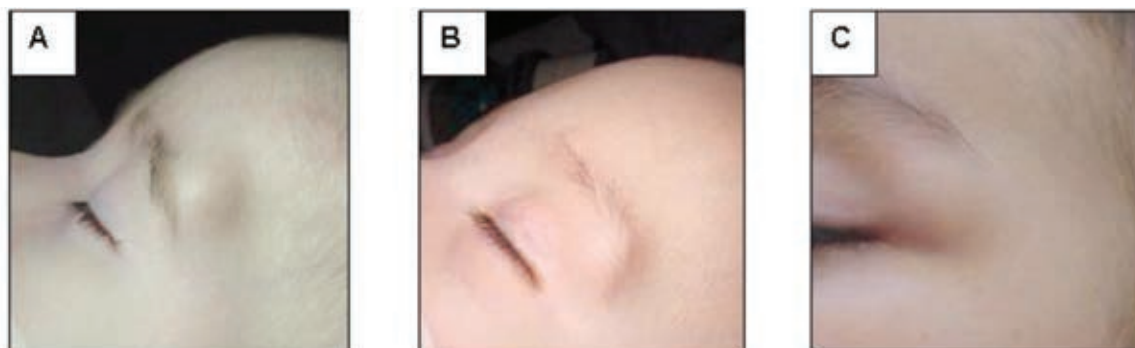


Figura 12. Quiste dermoide en región periorbitaria

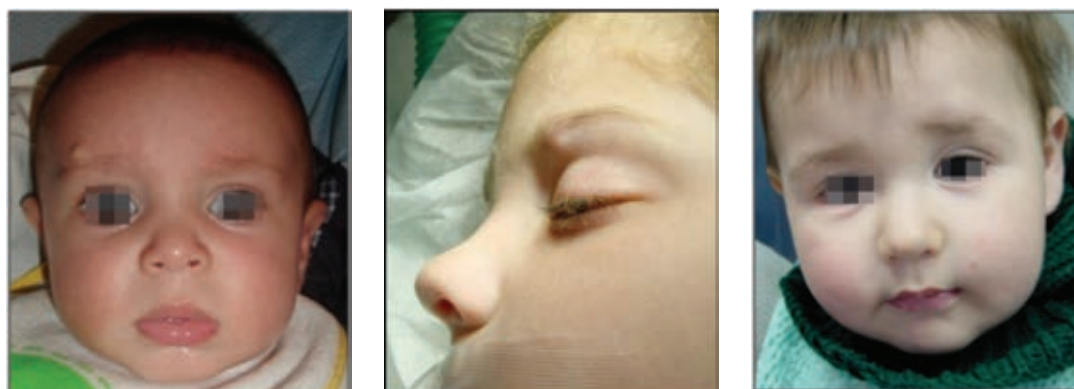


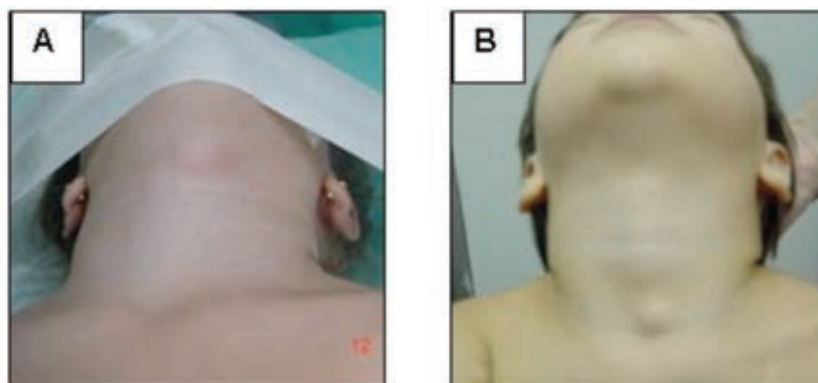
Figura 13. Quiste dermoide de raíz nasal



Figura 14. Quiste dermoide en sector auricular



Figura 15. Quiste dermoide en sector cervical.
Variantes topográficas: a) suprahioidea; b) supraesternal



Histología

Histológicamente es un quiste verdadero, constituido por una delgada pared epitelial que contiene glándulas sebáceas, folículos pilosos, tejido conectivo, papilas y haces de músculo liso, y en su interior alberga material sebáceo y a veces pelos.

Diagnóstico

En general el diagnóstico se realiza mediante el simple examen físico y no son necesarios otros estudios, salvo en dos situaciones particulares:

- a. Cuando se sospeche compromiso intracraneal.
- b. Cuando exista duda diagnóstica con hemangioma profundo, tumor muy frecuente en edad pediátrica, que en general no requiere

Figura 17. Recién nacido con quiste dermoide de cola de ceja derecha



Figura 16. Quiste dermoide en línea media del cuello.

Variantes topográficas: a) mediocervical; b) supraesternal; c) pre-esternal



Figura 18. Imagen intraoperatoria: formación quística redondeada, con material sebáceo en su interior



otro tratamiento que observación, dada su tendencia a la regresión espontánea.

Cuando se sospecha quiste dermoide y éste se encuentra en línea media craneal o línea media facial, es imprescindible descartar compromiso intracraneal asociado, antes de la cirugía, mediante tomografía axial computada o resonancia magnética nuclear, y si las imágenes fueran sugestivas, se deberá consultar con un neurocirujano.

La misma consideración cabe para los quistes localizados fuera de la línea media de cuero cabelludo y cara, que se encuen-

tran firmemente adheridos a planos profundos (Figura 19).

En caso de duda con hemangioma profundo, habrá que solicitar eco-Doppler que mostrará ausencia de flujo en caso de quiste dermoide y presencia de alto flujo en caso de hemangioma profundo (Figura 20).

Diagnóstico diferencial

El diagnóstico diferencial deberá realizarse con el pilomatrixoma, quiste epidermoide, lipoma, fibroma, etc.

Muchas veces es difícil diferenciar clíni-

Figura 19. Quiste dermoide en sector fronto-temporal derecho. Obsérvese la impronta producida en la calota craneana (flecha)

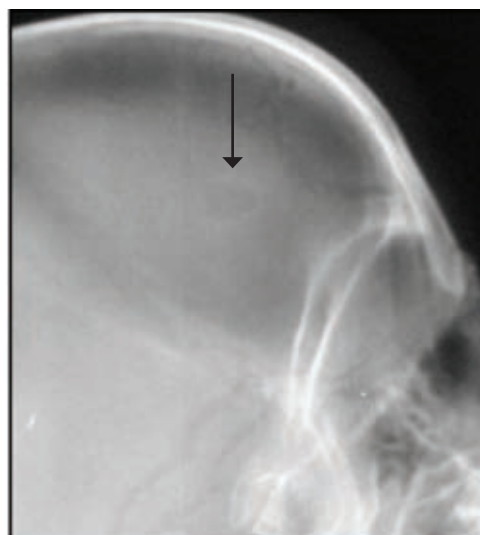
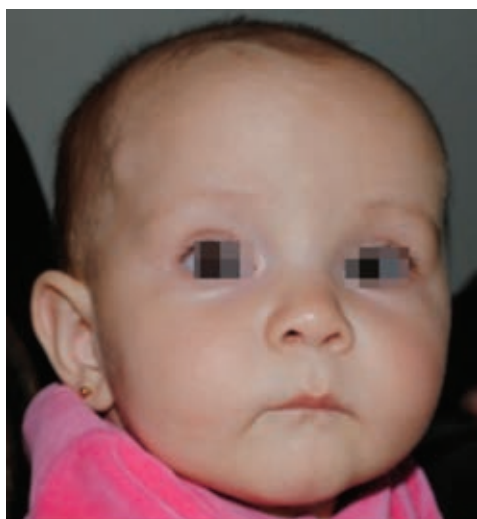


Figura 20. Imágenes de tumor supraorbitario de apariencia similar. a) quiste dermoide; b) hemangioma profundo



camente un quiste dermoide de un quiste epidermoide y el diagnóstico definitivo lo establecerá la anatomía patológica; estructuras dérmicas tales como glándulas sebáceas, sudoríparas y folículos pilosos están presentes en los dermoides y ausentes en los epidermoides.

En el quiste dermoide de ubicación submentoniana o suprahioidea habrá que hacer diagnóstico diferencial con adenopatía y con quiste tirogloso.

La adenopatía en general es más pequeña, más alargada, aparece imprevistamente luego de algún proceso infeccioso de cavidad oral, suele coexistir con otras adenopatías adyacentes más pequeñas y ecográficamente aparece como una lesión ecogénica (aunque el quiste dermoide también suele aparecer ecogénico), *con flujo sanguíneo en su interior*.

En caso de duda, un período de expectación, ayudará en el diagnóstico diferencial; mientras el quiste persistirá en el tiempo, la adenopatía tenderá a la atenuación o desaparición.

El quiste tirogloso en general se encuentra en íntimo contacto con el hueso hioides, es poco móvil a la palpación y dada su conexión con la cavidad oral, suele complicarse con infección y asociarse a cambios inflamatorios (Figura 21).

Ambos varían de posición con la deglución, uno por estar en íntimo contacto con el hueso hioides y el otro por estar debajo del plano muscular; pero mientras el quiste tirogloso se mueve hacia arriba al protruir la lengua hacia fuera, dada su conexión con el

foramen cecum; el quiste dermoide queda relativamente fijo.

En caso de duda, la conducta quirúrgica, indicada para ambos casos, ayudará en el diagnóstico diferencial.

Tratamiento

Caben las mismas consideraciones que para el pilomatrixoma (Figuras 22 y 23).

QUISTE EPIDERMOIDE

El **quiste epidermoide**, *epitelial*, epidérmico, infundibular o mal llamado sebáceo es un quiste cutáneo benigno, de origen congénito o adquirido, que se origina a partir de la epidermis y que contiene queratina y no material sebáceo.¹

Etiopatogenia

El quiste epidermoide puede ser congénito o adquirido. En el primer caso, el origen es similar al de los quistes dermoides, pero en este caso por atrapamiento de elementos exclusivamente epidérmicos, en las líneas de fusión embriológicas normales.

Los adquiridos, pueden originarse por obstrucción de los folículos pilo-sebáceos, o por implantación de sectores de epidermis dentro de la dermis o del tejido celular subcutáneo luego de traumatismos.²⁵

De esta manera, los quistes adquiridos por obstrucción de los folículos pilo-sebáceos tienden a aparecer en las zonas seboreicas propensas al acné, y los quistes adquiridos por implantación traumática de sectores de epidermis dentro de la dermis o del tejido ce-

Figura 21. Imágenes de tumor medioesternal de apariencia similar.
a) quiste tirogloso; b) quiste dermoide



lular subcutáneo son más frecuentes en plantas, palmas y nalgas.

De todos estos mecanismos de formación, la obstrucción del folículo piloso es el más frecuente, y por lo general, se acepta que el revestimiento epidérmico del quiste deriva del infundíbulo folicular.

Así, el quiste epidermoide es más frecuente en aquellas zonas donde las glándulas sebáceas son más numerosas y activas, es decir en zonas donde abundan los comedones. En realidad, un comedón cerrado (o punto blanco) del acné polimorfo juvenil sería ya un quiste epidérmico aunque de mínimas dimensiones. Cuando estas lesiones son extraídas bajo la visión del microscopio quirúrgico, normalmente se observan capsulas.

Para diferenciar un quiste de un comedón se requiere que ya hayan desaparecido las estructuras foliculares. En el examen patológico con tinción de la queratina dentro de los quistes, se observará más azul a los verdaderos quistes y más rosado a los comedones y a los quistes con abundante población bacteriana.

Edad

El quiste epidermoide es frecuente en la infancia, pero es el tumor cutáneo más frecuente de la etapa adulta.

Sexo

Afecta por igual ambos sexos.

Figura 22. Quiste dermoide de cola de ceja.

a) Imagen preoperatoria; b) Imagen postoperatoria inmediata

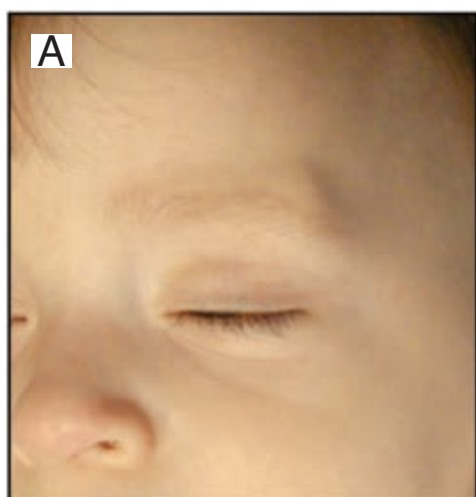
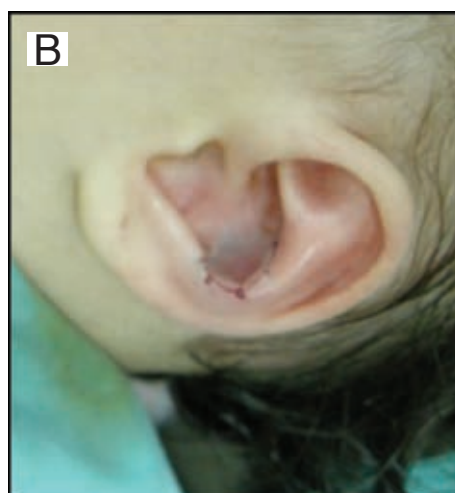
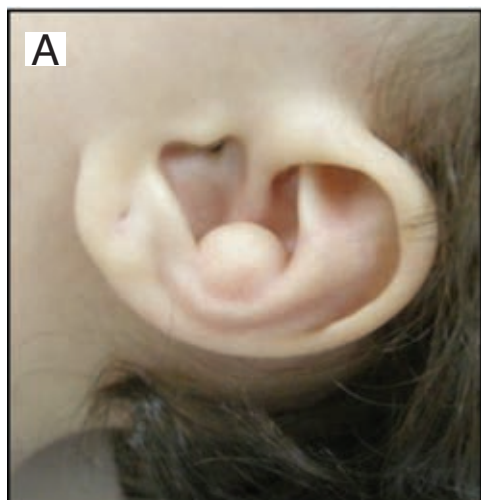


Figura 23. Quiste dermoide auricular.

a) Imagen preoperatoria; b) Imagen postoperatoria inmediata



Localización

El quiste epidermoide es más común en cuero cabelludo, cara, cuello, espalda y escroto.

Presentación clínica

Clínicamente se presenta como una lesión redondeada, bien circunscripta, indolora, de consistencia firme, móvil o poco móvil de acuerdo a su localización, no adherida a planos profundos, de 1 a 2 centímetros de diámetro, de localización intracutánea o subcutánea, que produce en la piel una protuberancia en forma de cúpula (*Figura 24*).

A veces estos quistes presentan un punto negro central en su superficie, que representa el tapón de obstrucción del folículo piloso que le dio origen, y que al exprimirlo deja salir un

material queratinoso caseoso de olor rancio desagradable (*Figura 25*).

Los quistes localizados superficialmente pueden mostrar un color amarillento o blanco (*Figura 26*).

Algunos presentan una depresión cutánea o un seno asociado, como el seno y quiste preauricular (*Figura 27*).

Evolución

Los quistes epidermoides crecen lentamente por descamación de células epiteliales en su interior, formando acumulos de queratina. La queratina es una proteína que forma parte del pelo y uñas y que se desprende hacia el interior por descamación de la pared del quiste. Habitualmente la queratina es blanda y de color blanquecino-amarillento, pero en quistes antiguos puede endurecerse y tornar a un color oscuro por oxidación.

Figura 24. Quiste epidermoide facial

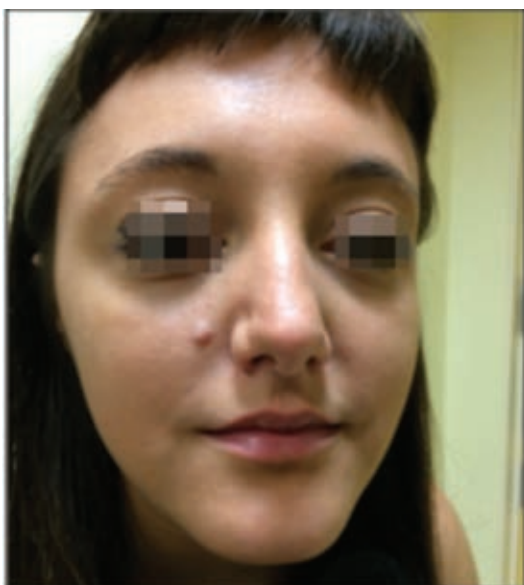


Figura 25. Quiste epidermoide con un punto negro central



Figura 26. Quiste epidermoides superficiales



En general son asintomáticos, pero pueden complicarse con infección e inflamación o abscedación, rotura y en etapa adulta con malignización.

- **Infección**

La entrada de un germen al interior del quiste por el orificio cutáneo puede desencadenar un proceso infeccioso. Se manifiesta por enrojecimiento, aumento de temperatura local y aumento progresivo del tamaño del quiste (*Figura 28*). La pared del quiste es un obstáculo para los mecanismos de defensa y la bacteria tiene facilidad para proliferar.

Dependiendo del agente infeccioso, de la ubicación del quiste y del estado de salud general, el proceso puede llegar a producir una gran superficie inflamada con fiebre y malestar, y eventual necrosis cutánea, que podría dejar una gran cicatriz retráctil (*Figura 29*).

La infección con inflamación o abscedación es más frecuente en los quistes de cara y cuello, en asociación con el acné vulgar, y en orden decreciente de frecuencia los gérmenes más involucrados son los aerobios, anaerobios y flora mixta.

- **Rotura**

La rotura de un quiste epidermoide puede ser accidental o provocada por la presión voluntaria en un intento de vaciar el contenido. La salida del material hacia la dermis produce de forma inmediata una reacción a cuerpo extraño, cuya conse-

cuencia es un aumento en pocas horas del tamaño del quiste, con inflamación y molestia, pudiendo dejar como secuela una cicatriz. Por lo dicho, no se deben “apretar” los quistes para extraer su contenido por el riesgo de rotura de su capsula y menos cuando está **inflamado**.

Ante la mínima sospecha de infección habrá que comenzar tratamiento antibiótico, primero en forma tópica como **loción o gel**, para evitar que una crema o pomada “hidrate” el contenido y aumente el volumen del quiste; y si la inflamación no cede

Figura 28. Seno y quiste preauricular infectado



Figura 27. Seno y quiste preauricular



Figura 29. Seno y quiste preauricular abscedado



en los primeros días habrá que administrar antibióticos por vía oral.

- **Transformación maligna**

La transformación de la pared del quiste epidérmico hacia carcinoma epidermoide y otros tipos de neoplasias (carcinoma basocelular, enfermedad de Bowen, enfermedad de Paget, micosis fungoide, carcinoma de células de Merkel, etc.) es extraordinariamente rara y solo se da en etapa adulta.²⁶ Se debería sospechar transformación maligna ante una aceleración en el crecimiento del quiste o la no respuesta al tratamiento antibiótico en un quiste inflamado.

Histología

Histológicamente presenta una pared formada por las capas de la epidermis normal de epitelio escamoso estratificado, sin elementos dérmicos, de aspecto similar al observado en piel del infundíbulo piloso (de ahí también el nombre de quiste infundibular),²⁷ y en su interior contiene material caseoso con aspecto de queso seco, que representa acumulación de queratina, o material córneo dispuesto en capas laminadas, a veces con melanina y a veces calcificada.

Diagnóstico

En general el diagnóstico se realiza mediante el simple examen físico (sobre todo si se observa un punto central a través del cual es posible expulsar el material caseoso y queratinoso característico), y no son necesarios otros estudios.

Diagnóstico diferencial

El diagnóstico diferencial deberá realizarse con el pilomatrixoma, quiste (epidermoide) dermoide, lipoma, fibroma, etc.

La diferenciación con quiste dermoide suele ser histológica, salvo que el quiste presente un orificio negro central que sugerirá quiste epidermoide.

Sin bien antiguamente se llamaba quiste sebáceo a todo quiste de la piel, debido al aspecto cremoso y al olor rancio de su contenido, los quistes derivados de la grasa se denominan esteatocitomas.

Estos son muy infrecuentes en edad pediátrica y habitualmente se presentan en forma múltiple, en edad adulta temprana, miden pocos milímetros a pocos centímetros, se lo-

calizan con alguna predilección en la región anterior del tórax y, no suele haber ningún poro en su superficie, aun cuando puede haber abundancia de comedones. El esteatocitoma en forma típica contiene un líquido oleoso amarillento en lugar del material caseoso o queratinizado del quiste epidermoide.

El quiste piloso o quiste triquilemal, triquilemico, tricolémico o pilar es clínicamente similar al quiste epidermoide y solo pueden diferenciarse por examen histológico. Ambos clínicamente idénticos se los suele denominar vulgarmente quiste sebáceo, lupia o lobanillo.

El quiste piloso contiene queratina del pelo y está revestido por un epitelio similar al de la vaina radicular externa del pelo, es decir la epidermis muestra una queratinización repentina sin la presencia de una capa de células de la granulosa.

Se localiza preferentemente en el cuero cabelludo, a menudo tiene un patrón de herencia autosómico-dominante, predomina en mujeres en la edad media de la vida, por lo general es múltiple, y se presenta como un nódulo dérmico de superficie regular, móvil y duro, sin poro (*Figura 30*). Estos quistes del cuero cabelludo suelen ser denominados lobanillos.

Figura 30. Quiste piloso de cuero cabelludo



Tratamiento

Similar a los quistes anteriores.

BIBLIOGRAFÍA

1. Hashimoto K, Lever W. Tumores de los apéndices de la piel. En: Fitzpatrick T, Eisen A, Wolff K, Freedberg I, Austen K. Dermatología en medicina general, segunda edición, editorial Panamericana; 1980. Págs.547-66.
2. Dehner L. Skin and supporting adnexae. En: Dehner L (ed): Pediatric Surgical Pathology (second edition). Baltimore: Williams&Wilkins; 1987. Págs.1-103.
3. Malherbe A, Chenantais J. Note sur l'épithélioma calcifié des glandes sebace'es. Prog Med 1880;8:826-37.
4. Dubreuilh W, Cazenave E. De l'épithélioma calcifié: e'tude histologique. Ann Dermatol Syphilol 1922; 3:257-68.
5. Turhan B, Krainer L. Bemerkungen u"ber die sogenannten verkalkenden epitheliome der haut und ihre genses. Dermatologic 1942;85:73-6.
6. Forbis R, Helwig EB. Pilomatrixoma (calcifying epithelioma). Arch Dermatol 1961;83:606-8.
7. Arnold HL. Pilomatrixoma. Arch Dermatol 1977;113:1303 letter.
8. Danielson-Cohen A, Lin SJ, Hughes CA, et al. Head and neck pilomatrixoma in children. Arch Otolaryngol Head Neck Surg 2001;127:1481-3.
9. Moehlenbeck F. Pilomatrixoma (Calcifying epithelioma): a statistical study. Arch Dermatol 1973;108:532-4.
10. Chan EF. Pilomatrixomas contain activating mutations in beta-catenin. J Am Acad Dermatol 2000;43:701-2.
11. Julian CG, Bowers PW. A clinical review of 209 pilomatrixomas. J Am Acad Dermatol 1998;39:191-5.
12. Yencha MW. Head and neck pilomatrixoma in the pediatric age group: a retrospective study and literature review. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 2001;57:123-8.
13. Hassan S, Stephens E, Fallon S, et al. Characterizing pilomatrixomas in children: a single institution experience. J Pediatr Surg 2013; 48:1551-6.
14. Duflo S, Nicollas R, Roman S, et al. Pilomatrixoma of the head and neck in children: a study of 38 cases and a review of the literature. Arch Otolaryngol Head Neck Surg 1998;124:1239-42.
15. Barco L, Iglesias C, Gonzalo I. Pilomatrixoma. Piel 2001;16:340-3.
16. Guinot-Moya R, Valmaseda-Castellon E, Berini-Aytes L, et al. Pilomatrixoma. Review of 205 cases. Med Oral Patol Oral Cir Bucal 2011;16:e552-5.
17. Avci G, Akan M, Akoz T. Simultaneous multiple pilomatrixomas. Pediatr Dermatol 2006;23:157-62.
18. Trufant J, Kurz W, Frankel A, et al. Familial multiple pilomatrixomas as a presentation of attenuated adenomatosis polyposis coli. J Cutan Pathol 2012;39:440-3.
19. Pujol RM, Casanova JM, Egido R, et al. Multiple familial pilomatrixomas: a cutaneous marker for Gardner syndrome? Pediatr Dermatol 1995;12:331-5.
20. Baglioni S, Melean G, Gensini F, et al. A kindred with MYH associated polyposis and pilomatrixomas. Am J Med Genet A 2005; 134A:212-4.
21. Zachariades N, Mezitis M, Rallis G, et al. Malignant pilomatrixoma in a child with a previous vascular malformation. Br J Oral Maxillofac Surg 2008;46:152-3.
22. Sable D, Snow SN. Pilomatrix carcinoma of the back treated by mohs micrographic surgery. Dermatol Surg 2004;30:1174-6.
23. Hughes J, Lam A, Rogers M. Use of ultrasonography in the diagnosis of childhood pilomatrixoma. Pediatr Dermatol 1999;16:341-4.
24. Kumaran N, Azmy A, Carachi R, et al. Pilomatrixoma-accuracy of clinical diagnosis. J Pediatr Surg 2006;41:1755-8.
25. Laberge J, Nguyen L, Shaw K. Teratomas, dermoids, and other soft tissue tumors. In Ashcraft K, Murphy J, Sharp R, Sigalet D and Snyder Ch (eds): Pediatric Surgery, 3rd ed. Philadelphia: W.B. Saunders Company; 2000. Págs.905-926.
26. Hurwitz S. Cutaneous tumours in childhood. En: Hurwitz S (ed): Clinical pediatric dermatology (second edition). Philadelphia: WB Saunders; 1993. Págs.198-241.
27. Lever W, Schaumburg-Lever G. Tumors and cysts of the epidermis. In Lever W, Schaumburg-Lever G (eds): Histopathology of the skin (seven edition). Philadelphia: JB Lippincott; 1990. Págs.523-71.