

298
21



Universidad Nacional Autónoma de México

FACULTAD DE ODONTOLOGIA

QUISTE ODONTOGENICO CALCIFICANTE
vs. PILOMATRIXOMA

TESINA

Labo Vargas

QUE PRESENTA:

VARGAS OCAÑA MIREYA

PARA OBTENER EL TITULO DE:

CIRUJANO DENTISTA

Directores de Tesina

CDMO. BEATRIZ C. ALDAPE BARRIOS

CD. JOSE LUIS TAPIA VAZQUEZ



FACULTAD DE
ODONTOLOGIA

México, D.F. 1997

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

ADIOS .

Gracias Señor, por permitirme realizar mis sueños y llegar a éste día con las personas que más Quiero.

A MI HIJO.

Mi amor, éste trabajo de años es para tí. Mi pequeño, gracias por todos los sacrificios que has pasado por esto. Gracias hijo por llegar a mi, gracias por vivir. Para tí mi vida con todo mi amor.

Te amo

A MI ESPOSO.

Por estar conmigo y compartir éste momento juntos. Gracias por éste amor y por tu comprensión. Juntos lograremos todo. Te amo por siempre.

A MIS PADRES.

Gracias viejitos por su gran amor, por su comprensión, por su compañía y sacrificios. Gracias por enseñarme a valorar las cosas buenas de la vida, por estar conmigo en todo momento y por darme la oportunidad de ser alguien en la vida. Gracias por que por ustedes estoy aquí.

Los amo.

AMIS HERMANOS.

Gracias Rox y Carlos por apoyarme, entenderme y por ser como son, mil gracias.

Los amo

A MI TIA.

Por tu paciencia y el amor con el que me criaste y cuidaste gracias por tu cariño y por ser para mi, como mi segunda madre.

Te amo.

A MIS PROFESORES.

A ustedes que me alimentaron con sus conocimientos a lo largo de este camino. Por su dedicación y empeño

Gracias.

Un agradecimiento especial a la Dra. Beatriz Aldape Barrios, quien con su gran calidad humana me ayudo y apoyó en este trabajo. Por ser profesora ejemplar.

Gracias.

Agradezco también al Dr. José Luis Tapia por el apoyo y orientación brindada.

.A todos Ustedes, mil GRACIAS !

Noviembre de 1997

INDICE

I.- INTRODUCCION	1
II.- QUISTE ODONTOGENICO CALCIFICANTE	2
a.- Antecedentes históricos	2
b.- Definición	3
c.- Etiología	3
d.- Características Clínicas	3
e.- Características radiográficas	5
f.- Características Histológicas	6
g.- Diagnóstico diferencial	10
h.- Tratamiento y pronóstico	11
i.- Casos Clínicos	12
III.- EPITELIOMA CALCIFICANTE DE MALHERBE	13
a.- Antecedentes Históricos	14
b.- Definición	15
c.- Etiología	15
d.- Características Clínicas	15
e.- Características radiográficas	16
f.- Características Histológicas	16
g.- Diagnóstico diferencial	19
h.- Tratamiento y pronóstico	20
i.- Casos Clínicos	21
IV.- COMPARACION HISTOPATOLOGICA ENTRE AMBAS ENTIDADES	23
V.- CONCLUSIONES	25
VI.- GLOSARIO	26
VII.- BIBLIOGRAFIA	29

INTRODUCCION

El quiste odontogénico epitelial calcificante (COC) fué descrito por primera vez en 1962 por Gortin y colaboradores. Es una lesión odontogéna única, siendo poco usual en algunos aspectos de quiste, presentando esporádicamente una conducta agresiva por lo que muchos autores lo consideran como una neoplasia sólida.⁽³⁾

Desde su identificación como una entidad una gran variedad de características histológicas han sido reportadas y algunas clasificaciones han sido propuestas.

El quiste odontogénico epitelial calcificante puede ocurrir en asociación con otros tumores odontogénicos como el odontoma, sin embargo también puede confundirse con otras entidades.⁽³⁾

Dentro de éste trabajo se da a conocer otra lesión conocida con el nombre de Epitelioma Calcificante de Malherbe o *PILOMATRIXOMA* que viene a ser la contraparte del Quiste Odontogénico Calcificante en piel ya que presenta características histológicas similares al COC, como lo son la queratinización de células fantasma, calcificación distrófica y reacción a cuerpo extraño. ⁽¹⁾.

El pilomatixoma es un tumor benigno que fue descrito por Malherbe y Chenantais en 1880.

Se presentan las características clínicas e histológicas de cada lesión así como su conducta biológica, su etiología, diagnóstico diferencial, tratamiento y pronóstico de ambas entidades.

Cada lesión será estudiada por separado y se darán semejanzas entre ambas y sus posibles relaciones.

Esperando que este trabajo represente una contribución a los propósitos de cada uno de los estudiantes y odontólogos empeñados por conocer todo aquello que pueda atentar la salud bucodental del individuo en sí, y recordando que el conocimiento le da al clínico

seguridad y calidad, en cambio la ignorancia reduce al profesional a la categoría de técnico y limita sus aptitudes.

ANTECEDENTES DEL QOC

Esta entidad es una lesión odontogénica embrionaria única, la cual es clasificada como una neoplasia, algunos autores la llaman: "Tumor odontogénico de entrocitos fantasma".^[1], ocupando así un lugar anómalo entre un quiste y una neoplasia.^[2]

Gorlin describe ésta lesión en 1962 con el nombre de "Quiste Odontogénico Calcificante Epitelial" afirmando que tiene muchos aspectos de una neoplasia sólida, y antes de separar al quiste como una entidad era diagnosticada muy frecuente y erróneamente como un ameloblastoma.

Se han considerado diferentes categorías de QOC, tal es el caso de dos investigadores que consideraron que era una variante atípica de ameloblastoma y notaron la semejanza con el epiteloma calcificante cutáneo de Malherbe.

Ryvkind consideró su lesión quística como una variante de colesteatoma.

Thoma y Golman interpretaron su tumor como de origen mixto ectodérmico-mesodérmico.^[4]

Posteriormente Proetorius llegó a la conclusión de que ésta lesión posee de hecho dos entidades de la de un quiste y la de una neoplasia, describiendo 3 variantes de la forma quística que mencionaré en otro capítulo.^[3]

Maitlan describió su caso como un "ameloblastoma atípico".

Boss reportó paciente masculino de 13 años, con lesión radiolúcida en el área premolar derecha del maxilar.

Spingi repota un caso con localización en mandíbula derecha que no fué intraóseo pero sí sobre hueso produciendo deterioro en el área edentula.

Gorlín lo encontró asociado con un diente impactado en u niño de ocho años. ^[4]

El QOC puede ocurrir con asociación con otros tumores odontológicos, tal y como lo revela

la literatura, siendo el más común, el odontoma. Una revisión de la literatura reveló 52 casos de QOCaO y fueron clasificados como un subgrupo de QOC pero la naturaleza de la lesión no ha sido bien clasificada. ^[5]

DEFINICION

Es una lesión odontogénica embrionaria de aspecto quístico que en ocasiones presenta una conducta agresiva, por lo que algunos autores postulan que se trata de una neoplasia. ^[1]

ETIOLOGIA

Deriva de los restos de epitelio odontógeno de la encía y maxilares.

CARACTERISTICAS CLINICAS

Edad: tiene una amplia gama de edades (8 a 75 años). Se presentan con mayor frecuencia en la segunda década de la vida y generalmente en individuos menores de 40 años. ^[1]

Sexo: predomina en mujeres, aunque dentro de una amplia gama de literatura se afirma que no hay predilección por ningún sexo. ^[7]

Localización: 70% de las lesiones quísticas de COC se localizan en la mandíbula, y dentro de éste porcentaje se encuentra que el 75% es intraóseo y el 25% restante es extraóseo. ^[1,2]

Generalmente estas lesiones se encuentran afectando la encía y mandíbula.¹¹

Se llegó a encontrar también una tumoración facial involucrando nariz. El incisivo central izquierdo estaba desaparecido y el incisivo lateral estaba desplazado. La exploración Roentgenográfica reveló una expansión quística del maxilar izquierdo y el antro, extendiéndose hacia el proceso alveolar conteniendo centros irregulares de calcificación. Se encontró hueso duro con apariencia variada y contenían tejidos dentales. Microscópicamente, Lüne encontró

- * estroma fibroso
- * odontoma complejo (cemento, dentina, esmalte)
- * células epiteliales similares a ameloblastos
- * células fantasma
- * células en forma ahusada
- * células pesadas con pigmento (melanina).

Se llegó, a la conclusión por parte de Gorlin, Pindborg, Redmann, que se trataba de una variante melanótica del quiste odontogénico calcificante. Dió la impresión clínica de estar complicado con un quiste nasolabial o nasoalveolar.

El espécimen quístico del "cuello" de una chica caucásica de 7 años de edad fue localizado en la glándula parótida y fue removido incompleto. Se encontraba rodeada por el tejido parotídeo normal y pareció ser zona neurofibromatosa.¹⁴

Daño:

Ocasionalmente produce daño secundario del hueso alveolar por resorción ósea. El signo de presentación de quiste extraóseo es la expansión del hueso o de los tejidos blandos.¹¹

Tamaño:Varía de 1 a 8 cms. con un promedio de 3 cms.

Sintomatología:Ausencia de dolor o sensibilidad, la duración de la lesión es de 6 meses

o menos. ⁽¹⁾ muchos casos de QOC tienen características de quiste y no parecen neoplásicos, sólo algunos son de tipo sólido.⁽²⁾



Fig. 1.- Aspecto clínico del QOC.

CARACTERISTICAS RADIOGRAFICAS.

Radiográficamente el QOC central se manifiesta como una lesión unilocular o multilocular con bordes discretos y bien delineados. ⁽¹⁾ En algunos pacientes el espacio puede ser uniformemente radiolúcido como el de un quiste recubierto por un epitelio escamoso estratificado simple.⁽⁶⁾

Puede presentar calcificaciones irregulares que producen opacidades de intensidad variable que pueden tener un patrón de "sal y pimienta". La mineralización excesiva en ocasiones dificulta distinguir los bordes de la lesión.

Asociado con un odontoma complejo posiblemente producirá sobreposición de los componentes opacos.

Cuando es extraóseo, hay expansión de corticales óseas y por consiguiente de tejidos blandos.



Fig. 2 - Aspecto radiográfico.

CARACTERISTICAS HISTOLOGICAS

La mayor parte de las lesiones es multiquistica. Inicialmente la pared del quiste está bien alineada po un epitelio delgado que es irregular y de grosor variable similar al epitelio ameloblástico.^[1]

El quiste está bien definido con la capa basal de células cuboideas a cilíndricas bajas en forma de empalizada recordando el epitelio del esmalte,^[2] y puede presentar o no focos prominentes con núcleos hiperromáticos.^[3]

Cuando es columnar, el núcleo aparece polarizado desde la membrana basal.^[4] Arriba la capa basal tiene una masa irregular de células basofílas y se encuentran masas irregulares de células hinchadas, muchas de las cuales no poseen puentes intracelulares.

Entre éstas células están esparcidas células aisladas eosinófilas y pálidas y hojas de grandes células epiteliales "fantasma" que parecen tener queratinización aberrante. Estas masas pueden ser extensas o proliferan llenando ampliamente la cavidad quística. Ya que se tiñen pobremente las masas de material queratinizado que ha incorporado las células epiteliales ocasionalmente viables, aparecen bajo una magnificación hialinizada, semejando el hueso, osteoide o dentinoide.^[4] Debido a éste material se diagnostica erróneamente como odontoma ameloblástico.

La capa basal se desintegra y hay tejido de granulación.^[7] Apartir de éste momento no se distingue el límite entre el epitelio y el tejido conectivo subyacente. Un tejido de granulación originado del tejido conectivo en crecimiento y entre las células "fantasma" inicia la formación yuxtaepitelial, homogénea, de áreas similares a la dentina en el tejido conectivo.

Las células fantasma son tratadas como cuerpos extraños por el tejido conectivo y muchas son rodeadas por células gigantes.

Como las masas de células fantasmas se toman homogéneas, las sales de calcio aparecen en el citoplasma y las células fantasma pueden ser calcificadas.^[4]

Algunas veces se encuentra sustancia colágena atubular, dentinoide a las células fantasma en la pared de tejido conjuntivo o en el epitelio mural.

Las células fantasma se demuestran por el uso de colorante rodamina.^[2] Se ha descrito una variante melanótica sólo en personas de raza negra.

En las lesiones más sólidas se produce una proliferación intraluminal significativa de los elementos epiteliales que oscurece o afecta la luz y da la impresión de un tumor sólido.

El examen cuidadoso de las células fantasma, muestra células o grupos de células con mineralización distrófica, caracterizadas por granulación basófila muy fina que puede aumentar de tamaño e intensidad, y en algunos casos forma una lámina de material calcificado.

La queratinización de células fantasma, la calcificación distrófica y la reacción a cuerpo extraño son también características de una lesión cutánea llamada pilomatrixoma o Eptelioma Calcificante de Malherbe.⁽¹⁾



Fig. 3 Aspecto histológico

VARIANTES QUISTICAS DE ESTA LESION

(Praetorius)

TIPO 1 A.- UNIQUISTICO SIMPLE.

Se presenta a cualquier edad y puede ser intraóseo o extraóseo. El epitelio de revestimiento es poco escamoso o cuboidal con dos a tres células de grosor. Son característicos de ésta lesión los eritrocitos fantasma, que en el tiempo de Gorlin sugirieron que el quiste era la contraparte bucal del epitelioma calcificante de Malherbe . También presenta áreas focales de retículo estrellado.

TIPO 1 B.- PRODUCTOR DE ODONTOMA.

Tiene predilección por presentarse entre los 10 y 20 años de edad. Puede ser intraóseo o extraóseo. Es un quiste unilocular con revestimiento similar al tipo 1A, presentando formación de tejidos calcificados en la pared del quiste semejante a los que se encuentran

en los odontomas complejos y compuestos. Presenta proliferación de tejido semejante a fibroma ameloblástico, en la pared y éste invade al hueso que lo rodea.

TIPO 1C.- AMELOBLASTOMATOSA

Lesión quística con proliferación parecida a la del ameloblastoma dentro del tejido conectivo de la cápsula fibrosa así como del fúnen del quiste.

TIPO 2 - NEOPLASICA

Lesión similar a la neoplasia, muy diferente histológicamente. Presenta bandas parecidas al ameloblastoma e islotes de epitelio odontógeno que se infiltran dentro del tejido conectivo maduro. Presentes los eritrocitos fantasma, dentinoide.

Se presenta de manera predominante en las últimas décadas de la vida, intraóseo o extraóseo y puede recurrir dentro de la ostectomía.

Praetorius lo llama " tumor dentinógeno de eritrocitos fantasma ".



Fig. 4 .- Aspecto histológico.

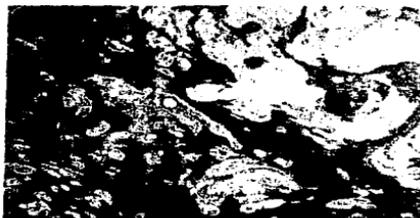


Fig. 5. - Inmunofluorescencia Rodamina B.



Fig. 6. - Banda de dentina en un QOC.

DIAGNOSTICO DIFERENCIAL.

En etapa inicial de formación es una lesión quística radiolúcida por tener poca o ninguna mineralización, aquí debe descartarse:

1. quiste dentífero
2. queroquiste odontogénico
3. ameloblastoma uníquistico.

En fase de crecimiento con zonas mixtas radiolúcida y radiopaca, debe diferenciarse ésta lesión del :

1. TAO
2. Odontoma parcialmente mineralizado
3. TECO (tumor epitelial calcificante odontogénico).

También hay que incluir el diagnóstico diferencial con fibrodontoma ameloblástico.⁽¹⁾

TRATAMIENTO Y PRONOSTICO.

Cuando no tiene relación con otra lesión el tratamiento más efectivo es la enucleación. Ya que tiene un crecimiento continuo el tratamiento de elección es cirugía.

Cuando se acompaña de odontoma de tipo complejo o compuesto también se hace la enucleación.

Cuando se relaciona con ameloblastoma (1) se trata como ameloblastoma.⁽¹⁾

La falta de recurrencia depende de que se complete la excisión, aunque no se puede tener la seguridad absoluta de que no recidiva.⁽⁶⁾

Se ha reportado transformación maligna.⁽³⁾

CASOS CLINICOS DE COC

Dentro de las manifestaciones de COC, se ha encontrado a éste relacionado con odontoma (QOCaC). Hasta la fecha se han encontrado 52 casos, con una proporción hombre - mujer de 1 : 19, con una edad promedio de 16 años, en maxilar en un 61.5%. La apariencia radiográfica fué mixta y bien definida. El COCaC se clasificó como un tumor benigno, odontogénico mixto y sugirieron el término de quiste odontogénico odontocalcificante.

Este estudio se basó en artículos publicados en literatura de lengua inglesa, estudiándose 52 casos; los datos fueron estudiados y analizados

RESULTADOS

Predominó en mujeres y la edad tuvo un rango de 5 a 39 años con una edad promedio de 16 años. Se encontró en el maxilar con mayor frecuencia, 75% en la región canino-incisiva y 15.6% en la región distal posterior al canino. En mandíbula sólo el 38.5% de los cuales el 55% fué en región anterior y 20% en posterior

Las características clínicas incluyeron tumefacción y dientes no erupcionados. Lesión descubierta accidentalmente por rayos X de rutina en el 19% de los casos. Oralmente se observó tumoración cubierta por mucosa de apariencia normal. La sensibilidad fué notada en algunos casos.

Radiográficamente, se documentó en 36 casos. En 19 casos la lesión fué mixta radiopaca-radiolúcida, bien definida. La imagen radiopaca varió en cantidad y distribución desde manchas hasta estructuras similares a dientes, aunque también aparecieron en algunos casos manchas radiopacas puras. En algunos otros casos la imagen apareció como lesión radiolúcida que recordaba un quiste odontogénico sin evidencia de material radiopaco, presumiblemente al temprano estadio del desarrollo del odontoma.

En 20 casos la lesión se asoció con diente impactado generalmente el canino seguido del incisivo, en menor frecuencia.

En muchos casos, las lesiones consistieron de un solo quiste grande. La alineación epitelial tuvo hallazgos odontológicos característicos, con un plano basal de células con núcleos polarizados e hiperromáticos. El epitelio tuvo un grosor variable en áreas de extensa proliferación. Masas de células epiteliales fantasmas estuvieron presentes en la alineación epitelial. Cantidades variables de material calcificado y dentinoide fueron hallazgos prominentes. Encontraron estructuras similares a dientes adyacentes a los

componentes de COC y en el tejido conectivo al rededor del quiste o en continuación directa con el alineamiento epitelial del quiste, protruyendo hacia su luz.

El componente odontoma consistió en estructuras similares a dientes, que difirieron en número, tamaño y estadio del desarrollo entre los casos, a las diferentes áreas en la misma lesión.

DISCUSION

En la revisión de la literatura se revelaron 52 casos de COCaC, clasificados como un subgrupo de COC. La edad promedio fué de 18 años, presentandose más en mujer, comparado con el COC la edad promedio es de 34.3 años. El COCaC se localizó en maxilar y en región anterior principalmente. En el grupo de COC simple hubo una distribución casi igual entre la mandibula y el maxilar, siendo la región anterior más afectada como en el COCaC.

Las diferencias radiográficas entre COC simple y COCaC, era la presencia de estructuras similares a dientes en el caso de COCaC y se mostró como una lesión mixta radiopaca y radiolúcida o una masa radiopaca pura.

En el COC en cambio la lesión es radiolúcida con pocas radiopacidades minúsculas, representando calcificaciones distróficas y dentinoides. Los componentes epiteliales de COCaC fueron idénticos a los de COC simple.

Algunos investigadores sugieren la posibilidad de que el COC se desarrolle secundario al epitelio odontogénico que participa en la formación del odontoma. También se ha sugerido que el odontoma se desarrolla secundario del alineamiento epitelial del COC, debido a que el epitelio odontogénico tiene potencial para inducción mesenquimatosa. Similarmente las células epiteliales de COC pueden inducir formación de dentina y pueden ser inducidas a producir esmalte aunque esta posibilidad la consideran poco probable.

El COCaC está compuesto por una mezcla de dos componentes:

- un componente epitelial que recuerda al COC simple y estructuras similares a dientes que recuerdan al odontoma.

El COCaC debe ser tratado conservadoramente por enucleación quirúrgica ⁽⁵⁾

EPITELIOMA CALCIFICANTE DE MALHERBE (PILOMATRIXOMA) ANTECEDENTES

El pilomatixoma o Epitelioma calcificante de Malherbe fué descrito por primera vez en 1980 por Malherbe y Chenantis. Se pensó que originalmente estaba relacionado con las glándulas sebáceas, epitelioma de células basales o quiste epidermoide, y es descrito como un tumor calcificado originado de las glándulas sebáceas.

Postenores estudios histoquímicos y con un microscópio electrónico por Fortis y Helwig mostraron que el origen de las células eran las células de la raíz de folículo piloso.

En 1961 ambos propusieron en término de "Pilomatixoma". ⁽¹⁾

Se han reportado casos familiares y con múltiples lesiones. ⁽²⁾

De acuerdo con el estudio estadístico de Moehlenbeck en 1973, 52% involucró la región de cabeza y cuello, mientras que 32% ocurrió en las extremidades y 10% en el tronco. El 40% han sido descritos antes de los 10 años de edad, mientras que el 60% se desarrollaron dentro de la segunda década de la vida. ⁽¹⁾

En 1980 Lopansri y Mihm, introdujeron el término "pilomatix carcinoma" o "epitelioma calcificante de Malherbe", para definir una variedad maligna con comportamiento agresivo localizado. Desde entonces algunos casos de pilomatix carcinoma con recurrencia local han sido reportados. ⁽²⁾

De acuerdo con Sloan y cols., sólo 29 casos de pilomatixoma maligno ha sido reportado en la literatura médica. El carcinoma pilomátrico es poco frecuente ⁽³⁾

DEFINICION

El pilomatricoma es un tumor benigno de la piel del folículo piloso poco frecuente,⁽³⁾ y pese a su término no se trata de un tumor maligno y la calcificación es un hallazgo muy común aunque inconstante en algunos casos. Es más frecuentemente observado en niños y adolescentes.

ETIOLOGIA

Se origina de la matriz germinal del cabello⁽⁵⁾; ocurre por una queratinización incompleta y puede haber calcificación y osificación del estroma.⁽⁶⁾ Los reportes de pilomatricoma son raros en la literatura de cirugía oral. Puede ser hereditaria⁽⁸⁾ Hay instancias de ocurrencia familiar y en algunos casos asociado a distrofia miotónica.⁽⁹⁾

CARACTERISTICAS CLINICAS

LOCALIZACION

Tumor único que en cara, cuello, brazos predomina en un 70%, aunque puede aparecer en extremidades inferiores y en tronco. La mayoría de los tumores orofaciales ocurre en la mejilla o en la región preauricular.

ASPECTO CLINICO

Nódulo duro o semiduro, asintomático, únicos o múltiples, intradérmico o subcutáneo, asentado profundamente y de 0.5 a 3 ó 5 cms. de forma esférica, ovoide o polilobulada, de color de la piel o de color rosado a rojo violáceos, firmes y bien delimitadas.^(8,9) Sólo duelen si se ulceran.⁽⁹⁾

De crecimiento lento, siendo notada por el paciente durante años sin producir mayores molestias⁽⁷⁾, su crecimiento es de evolución crónica y estacionaria hasta 30 años.⁽⁸⁾ Puede

presentar el signo de "tienda" con múltiples caras y ángulos. ⁽⁶⁾ La proporción mujer-hombre es de 3:2 ⁽¹⁾ y en siete casos fue notada ocurrencia familiar.

Común en niños. No presenta transformación maligna. Los casos de ocurrencia múltiple son raros, estos casos han sido asociados con distrofia muscular miotónica y con sarcoidosis. Puede ocurrir un rápido agrandamiento del pilomatrixoma como resultado de la formación de hematoma. Puede haber perforación con extrusión de parte del contenido. ⁽⁹⁾

EDAD

Puede presentarse a cualquier edad, aunque ocurre más frecuentemente antes de los 10 años de edad y más del 60% de los casos emergen en las primeras dos décadas de vida.

SEXO

Parece haber una predilección por mujeres, siendo los caucásicos los principales afectados.

CARACTERISTICAS RADIOGRAFICAS

La investigación radiográfica muestra un tumor subcutáneo, solitario, bien demarcado con extensa calcificación densa o similar a arena. ⁽³⁾ Los tumores calcificados son fácilmente detectables en películas de rayos X. ⁽⁴⁾

CARACTERISTICAS HISTOLOGICAS

El tumor está bien demarcado y frecuentemente rodeado por una cápsula de tejido conectivo fibroso. Localizado en la dermis inferior extendiéndose dentro de la grasa subcutánea. Dentro del estroma celular se encuentran presentes islotes irregulares de células epiteliales ⁽⁹⁾ en un estroma denso de colágena. ⁽³⁾

Como regla, se encuentran dos tipos de células: células basofílicas y células sombra eosinofílicas o momificadas componen las islas⁽⁹⁾, también hay células de cuerpo extraño⁽⁵⁾ en masas sólidas.

En algunos tumores, las células basofílicas están ausentes. Las células basofílicas poseen un núcleo redondo o elongado, densamente basofílico y citoplasma escaso, ya que el núcleo está muy agrandado⁽¹⁰⁾.

Los bordes celulares de las células basofílicas frecuentemente son indistintos, ya que parece que el núcleo está incluido en una masa simplásmica. Las células basofílicas se encuentran en un lado o a lo largo de la periferia de las islas del tumor. En algunas áreas, la transición de las células basofílicas en células sombra es abrupta mientras que en otras es gradual.



Fig 7.- Aspecto histológico Pilomatrixoma

En áreas de transición gradual hay células que muestran una pérdida gradual del núcleo y aparecen como células sombra queratinizadas y eosinofílicas. Las células sombra muestran un borde distinto y poseen una área central no teñida como una sombra del núcleo perdido.

En tumores de origen reciente, áreas de células basofílicas están presentes. El número de éstas células disminuye, desarrollándose como células sombra y tumores de larga estadificación con o sin células basofílicas remanentes.

En muchos tumores, los centros pequeños, redondos y eosinofílicos de queratinización son observados dentro de áreas de células basofílicas o dentro de agregados de células sombra. La queratinización dentro de estos centros es abrupta e incompleta. La melanina suele estar presente como en tumores con diferenciación hacia bulbos capilares. También se ha encontrado en células sombra o dentro de melanófagos del estroma pero también en melanocitos dendríticos localizados en islas de células basofílicas.

El estroma del tumor muestra reacción a cuerpo extraño conteniendo muchas células gigantes adyacentes a las células sombra. También podemos encontrar depósitos de hemosiderina.⁽⁸⁾

Los depósitos de calcio se encuentran en un 75% de los tumores por medio de la tinción de Von Kossa. El calcio es aparente como depósitos basofílicos profundos en cortes teñidos con hematoxilina - eosina. Los tumores que contienen están grandemente compuestos de células sombra. El calcio se presenta como finos gránulos basófilos dentro del citoplasma de la célula sombra o como grandes hojas de material basofílico amorfo, remplazando a las células fantasma.

Los focos de calcificación (de color violeta) en el estroma, ocasionalmente son observados. Las áreas de osificación son observadas en 15% a 20% de los casos. La osificación toma lugar en el estroma cercano a áreas de célula sombra probablemente a través de metaplasia de los fibroblastos dentro de osteoblastos. Las células sombra ricas en calcio también actúan como factores inductores.⁽⁹⁾ El infiltrado es linfoplasmocitario de tipo crónico, puede haber

reacción granulomatosa.⁽⁶⁾ En células que están en transición a células sombra, observaron tonofilamentos agregados dentro de gruesas fibrillas de queratina. Estas células forman queratina.

Existe semejanza entre las células que están en transición a las células sombra y las células en la zona queratogénica del cabello normal ya que las dos tienen estas células muestran gruesas fibrillas de queratina acomodada concéntricamente alrededor de un núcleo visible escasamente. Las células sombra desarrolladas presentan fibrillas ahusadas de queratina electro-densa circundando al área nuclear vacía.⁽⁹⁾

DIAGNOSTICO DIFERENCIAL

El diagnóstico diferencial debe incluir:

- a) calcinosis del cutis
- b) quistes de inclusión epidérmica y dermoide
- c) ateroma
- d) linfonodos calcificantes
- e) hematomas o hemangiomas calcificantes
- f) tumores de las glándulas parótidas⁽³⁾
- g) lipomas
- h) nevo verugoso
- i) granuloma a cuerpo extraño
- j) epiteloma basocelular⁽⁶⁾

El diagnóstico definitivo se hace por medio de exploración bucal, biopsia o la lesión escindida.⁽¹⁾

La sialografía parotídea es útil en el diagnóstico diferencial de las lesiones preauriculares.⁽²⁾

PRONOSTICO Y TRATAMIENTO

El pronóstico es bueno y el tratamiento es la remoción quirúrgica⁽³⁾ por medio de biópsia exsiccional que continúa siendo la más segura⁽⁵⁾ puede haber recidiva.

CASOS CLINICOS DE PILOMATRIXOMA

PILOMATRIXOMA DE MEJILLA

Se trata de un hombre de 60 años, que presentó nódulo indoloro, de lento crecimiento con duración de un año en la mejilla izquierda.

La palpación reveló una masa subcutánea, bien circunscrita, móvil que media tres centímetros en su diámetro mayor. Una radiografía preoperatoria demostró una calcificación amorfa en el tejido suave de la región inferior de la mejilla izquierda. Se realizó enucleación de la lesión bajo anestesia general. La masa irregular midió 2.5x1.5x1cm y era amanillenta.

Histologicamente, mostró un tumor con componente epitelial y poblaciones típicas de células basales y fantasma, y un componente mesenquimatoso caracterizado por una formación de hueso trabecular con médula grasa. Las células fantasma eran eosinófilas, con sombra central no teñida en el sitio de los núcleos perdidos. Un hallazgo característico fué la presencia de depósitos calcificados en las células epiteliales y los tejidos conectivos.

DISCUSION

El pilomatrixoma es una lesión que ocurre frecuentemente, con muchos de estos tumores en la región de cabeza y cuello. Aunque es histológicamente único puede ser clínicamente mal diagnosticado.

En la región de cabeza y cuello el pilomatrixoma puede ser confundido con un tumor de glándula parótida, ateroma, linfadenitis, quiste dermoide y otras masas calcificadas.

El diagnóstico definitivo es a base de exploración histológica. La presencia de dos poblaciones de células epiteliales, las células sombra anucleadas y las basaloideas son raramente específicas para el pilomatrixoma mientras que los depósitos calcificados ayudan también a establecer el diagnóstico.⁽¹⁾

CASO II

El siguiente caso se trata de una mujer de 63 años de edad que fué observada por primera vez, por presentar un nódulo en la región preauricular derecha. La lesión fué escindida. Tenía antecedente de 10 años con la lesión. Histológicamente consistió en tumores irregulares de células epiteliales separados por tejido conectivo fibroso celular con 2 tipos de células: Células basofílicas con núcleo basófilo y células sombra anucleadas y eosinófilas. El diagnóstico fué pilomatrixoma.

Cuatro años después se volvió a presentar la paciente con lesiones múltiples no recurrentes de la anterior, éstas lesiones se presentaron en brazo derecho con ulceración y necrosis de la piel, lesión en el antebrazo izquierdo con ulceración y una tercera en el brazo izquierdo sin ulceración. Las tres lesiones tenían evolución de un año y fueron escindidas. Histológicamente se encontró el mismo tipo de lesión que la encontrada en la cara.

Debido a la múltiple ocurrencia del tumor, se tomaron radiografías para enmarcar alguna metástasis y no se encontraron hallazgos positivos. A los dos años después de la exploración no hubo recurrencia.

DISCUSION

De acuerdo a la literatura éste tipo de lesiones múltiples son muy raras y se asocian con distrofia muscular miotónica y con sarcoidosis, sin embargo a la revisión clínica de la paciente no reveló presentar éstas patologías. El diagnóstico es realizado después de la biopsia o escisión del tumor y exploración patológica.

COMPARACION HISTOPATOLOGICA ENTRE AMBAS ENTIDADES

El quiste odontogénico calcificante tiene una fuerte semejanza histológica con el epiteloma calcificante de Malherbe. Las dos condiciones pueden ser análogas. Ellas contienen ambas características de "epitelio fantasma" y frecuentemente muestran una reacción inflamatoria a cuerpo extraño alrededor de esta transformación epitelial. El epiteloma calcificante es una masa subcutánea dura, de lento crecimiento de tamaño variable pero raramente de más de 5 cms de diámetro. Ocurre frecuentemente en la piel de la cara, cuello y brazos. Los adultos jóvenes son los más frecuentemente afectados y la incidencia es mayor en las mujeres.

El epiteloma calcificante consiste en proliferación de "epitelio fantasma" o de sombra rodeado de masas periféricas de pequeñas células basofílicas. Las células sombra, aquellas parecidas a las del "quiste odontogénico calcificante" tienen pérdida del núcleo y el citoplasma. Son eosinofílicas y presumiblemente consisten en queratina. La calcificación es más marcada en las células sombra cerca de las células basaloideas periféricas. Las células gigantes de cuerpo extraño son frecuentemente notadas cerca de las masas calcificantes de la células sombra. La formación de hueso metaplásico está algunas veces presente.

Las células fantasma sufren calcificación y han sido también observadas en craneofangiomas o quistes supracelulares junto con células gigantes de cuerpo extraño y formación metaplásica de hueso.

La mayoría de pilomatrxomas orofaciales ocurren en la mejilla o en la región preauricular y sólo algunos casos asociados con estructuras de la cavidad oral han sido descritos.

Se ha hecho una distinción entre el pilomatrixoma y el quiste odontogénico calcificante.

Ambos contienen:

1. - células sombra características
2. - material calcificado o queratinizado.

Sin embargo ellos pueden ser diferenciados por la presencia de células basofílicas en el pilomatrixoma y por la presencia de células ameloblásticas o dentinoides en el quiste odontogénico calcificante.



Fig. 8 Pilomatrixoma



Fig. 9 Quiste odontogenico calcificante

CONCLUSIONES

La cavidad bucal es susceptible en muchas ocasiones a un sin número de lesiones que pueden alterar su estado de salud. Es por ello de vital importancia conocer cada una de las lesiones, sus manifestaciones, su comportamiento, y conocer la mejor manera de manejarlas dándoles un tratamiento correcto.

Estas dos entidades que he presentado en este trabajo, sólo representan una milésima parte de todas las lesiones bucales, sin embargo al ir desarrollando esta tesina me he dado cuenta de lo importante que es conocer e identificar las lesiones para no hacer un mal diagnóstico y con ello un mal manejo de las lesiones.

Tanto el pilomatrixoma como el QOC, son entidades benignas que no ponen en riesgo la vida del paciente si son tratadas como debe de ser, y ahora es responsabilidad del odontólogo el prepararse y brindar a los pacientes una atención digna y segura.

GLOSARIO

Ameloblastoma -neoplasia verdadera de tejidos del tipo característico del órgano del esmalte, pero que no experimenta diferenciación al punto de formar esmalte

Ateroma.- Placa de degeneración grasa que se localiza en las paredes arteriales, especialmente en el espesor de la íntima. Es una lesión característica de la aterosclerosis.
Cutis- quiste sebáceo.

Biopsia.- Extirpación y examen, usualmente microscópico del tejido de un cuerpo vivo para establecer un diagnóstico preciso.

Cariólisis.- Forma de necrobiosis en la cual el núcleo de una célula aumenta de tamaño y pierde gradualmente su cromatina.

Colágena - Sustancia proteínica de las fibras blancas (fibras colágenas) de piel, tendones, huesos, cartilagos y todo el tejido conectivo; compuesto por moléculas de tropocolágena que por ebullición se convierte en gelatina.

Colesteatoma.- masa semejante a quiste con revestimiento de epitelio escamoso estratificado generalmente de tipo queratinizante, ocupado por restos exfoliados, que suelen incluir colesterol.

Craneofaringiomas.- Tumor que nace en restos celulares derivados del tallo hipofisario o de la bolsa de Rathke, frecuentemente concomitante con aumento de la presión intracraneal y que presenta depósitos de calcio en el tumor propiamente dicho.

Distrófia muscular miotónica.- Grupo de miopatías degenerativas, indoloras y generalmente regidas, caracterizadas por debilidad y atrofia del músculo sin ataque del sistema nervioso.

Estroma.- Tejido o matriz de sostén de un órgano, en contraste con su elemento funcional, o parénquima.

Fibroblastos.- Células de tejido conectivo, alargada y plana con prolongaciones citoplasmáticas en cada extremo que posee núcleo vesicular, plano y ovalado. Forman los tejidos fibrosos en el cuerpo, tendones y aponeurosis y brindan sostén y unión a los tejidos de toda la suerte.

Hemangioma.- Tumor benigno que consiste en vasos sanguíneos neoformados.

Hematoma.- Acumulación localizada de sangre, generalmente coagulada, en un órgano, espacio o tejido.

Hemosiderina.-Forma insoluble de almacenamiento de hierro en la cual las micelas de hidróxido férrico están dispuestas de tal manera que pueden apreciarse con el microscópio, empleando métodos especiales de coloración o sin emplearlos.

Linfadenitis.- Inflamación de los ganglios linfáticos.

Lipoma.-Proliferación benigna y bien definida del tejido adiposo.

Melanófagos.- Histiocito (macrófago celular) cargado de melanina fagocitada.

Metaplasia.- Cambio en el tipo de las células del adulto en un tejido, hasta una forma que no es normal para dicho tejido.

Osteoblasto.- Célula que se origina a partir de un fibroblasto y que al madurar se dedica a la producción de hueso.

Quiste dermoide.- Lesión que deriva del epitelio germinal embrionario, produciendo un bulto en el piso de boca.

Quiste nasoolveolar.- No se encuentra en hueso, produce una hinchazón en el pliegue mucovestibular así como en el piso de la nariz. Se localiza cerca de la inserción del ala de la nariz.

Queratinización.- Desarrollo de queratina.

Sarcoidosis.- Considerada como tuberculosis atípica. Se presenta en adultos jóvenes y en edad mediana, causa tos y malestar general. Se presentan lesiones cutáneas en forma de placas elevadas, rojas y múltiples. Hay hepatomegalia y esplenomegalia.

Sialografía.- Demostración radiográfica de los conductos salivales mediante inyección de sustancias opacas a los rayos X.

BIBLIOGRAFIA

PILOMATRIXOMA.

- 1.- Heinrich Strobl & Rüdiger Emshoff.
Pilomatrixoma of the Cheek.
J. Oral Maxillofac. Surg. 53: 1355-1357, 1995
- 2.- Niedermeyer HP, Peris K, & Höfler H
Pilomatrix Carcinoma con Metástasis Viscerales Múltiples.
Cáncer 77 (7): 1311-1314, 1996
- 3.- Gürcan Aslan, Bülent Erdogan.
Multiple Occurrence of Pilomatrixoma
Plastic & Reconstructive Surgery 98(3): 510-512, 1996
- 4.- Ruiz-Maldonado, Parish & Beare
Tumors of the Hair Follicle
Textbook of Pediatric Dermatology: pp. 717.
- 5.- Rotenberg M, Laccourreye O, Cauchois R.
Head and Neck Pilomatrixoma
American Journal of Otolaryngology, 17(2)
(March-April), 1996.
- 6.- Arenas, Roberto: 502,503, 1987
Dermatología: Atlas, diagnóstico y tratamiento.
McGraw-Hill.
- 7.- Pelayo Correa: 1036-1037
Texto de Patología
Ed. Prensa Médica Mexicana.
- 8.- Domanikos, Anthony: 936-937
Tratado de Dermatología
SALVAT DE. 1985
- 9.- LEVER SCHAUMBURG
HISTOPATOLOGY OF THE SKIN

QOC.

- 1.- REGEZI JOSEPH.
PATOLOGIA BUCAL.
INTERAMERICANA, 1995 pp 354-356
- 2.- THOMA
PATOLOGIA ORAL
SALVAT, 1987 pp 494-495
- 3.-SCHAFFER
PATOLOGIA BUCAL
PANAMERICANA, 1983 pp 279-280
- 4.-GORLIN,RJ, PINDBORG JJ,
A NEW ENTITY AND POSSIBLE ANALOGUE
OF THE CUTANEOUS CALCIFYING EPITHELIOMA
OF MALHERBE.
CANCER 17(6) : 723-729,1964.
- 5.-AURAHAM HIRSHBERG,ILANA KAPLAN.
CALCIFYING ODONTOGENIC CYST ASSOCIATED
WITH ODONTOMA.
J. ORAL MAXILLOFAC. SURG. 52 : 555-558, 1994
- 6.-STAFNE
DIAGNOSTICO RADIOGRAFICO EN ODONTOLOGIA
- 7.-GUILLERMO RASPEL
ENFERMEDADES MAXILARES Y CRANEOFACIALES, ATLAS
CLINICO.
SALVAT EDITORES, pp.404,405.
- 8.-MILES & VAN DIS.
ORAL/ MAXILLOFACIALRADIOLOGY
SAUNDERS pp 65-67.