

Pilomatrixoma ampollar: serie de casos

Bullous pilomatrixoma: a series of cases

Brenda Gentile,* Adriana Senarega,* Lorena Flores,† Florencia Suárez-Módica,§
Alicia Carolina Innocenti,§ Emilce Rivarola §

Palabras clave:

Pilomatrixoma,
epitelioma calcificante
de Malherbe,
pilomatrixoma benigno,
pilomatrixoma ampollar.

Key words:

Pilomatrixoma,
Malherbe calcifying
epithelioma,
benign pilomatrixoma,
bullous pilomatrixoma.

RESUMEN

El pilomatrixoma es un tumor benigno que deriva de las células del folículo piloso. Afecta principalmente cabeza, cuello y miembros superiores de pacientes femeninos en la primera y segunda décadas de la vida. Entre sus numerosas variantes clínicas se menciona la ampollar, de muy escasa frecuencia de presentación. Se exponen tres casos clínicos con diagnóstico de pilomatrixoma variante ampollar en mujeres jóvenes, con una clínica e histopatología características de dicha variante.

ABSTRACT

Pilomatrixoma is a benign tumor that derives from the cells of the hair follicle. It mainly affects the head, neck and upper limbs of female patients in the first and second decades of life. Among its numerous clinical variants is the bullous one, with a very low frequency of presentation. We report three clinical cases of young women with a diagnosis of bullous pilomatrixoma, with typical clinical presentation and histopathology.

INTRODUCCIÓN

El pilomatrixoma o epitelioma calcificante de Malherbe es un tumor benigno derivado de las células de la matriz del pelo que predomina en el sexo femenino, sobre todo durante las dos primeras décadas de la vida.

Clínicamente se presenta como un tumor solitario de consistencia firme, con superficie brillante, color piel o azul-violáceo. Puede encontrarse como una lesión única o múltiple, siendo esta última rara y, en general, asociada a síndromes sistémicos como la distrofia miotónica. Existen numerosas variantes clínicas, entre ellas destacan las variedades gigante, perforante, exofítica, anetodérmica y ampollar. Con respecto a esta última, su frecuencia de presentación es muy baja y su aparición suele estar relacionada con el antecedente de traumatismo en la zona afectada.

PRESENTACIÓN DE LOS CASOS

Paciente núm. 1: mujer de 24 años, sin antecedentes patológicos conocidos, que consultó por presentar en el hombro derecho una lesión de cuatro meses de evolución. Al examen físico dermatológico se evidenció una lesión de tipo nódulo-ampollar, de aproximadamente 1

por 2 centímetros de diámetro, color piel con algunas áreas violáceas, de superficie lisa y brillante (Figura 1). A la palpación se identificó consistencia blanda en su superficie e infiltrada en profundidad; además, refería dolor. A la dermatoscopia se observó una ampolla translúcida, con contenido blanquecino nacarado de aspecto calcificante (Figura 2).

Se realizó ecografía Doppler, que informó un nódulo sólido heterogéneo a nivel del tejido celular subcutáneo, con vascularización marginal marcada y escasa vascularización intralesional.

Paciente núm. 2: mujer de 36 años de edad, sin antecedentes personales, que consultó por una tumoración de aspecto ampollar en el brazo derecho de ocho meses de evolución. La lesión presentó superficie brillante y algunas zonas violáceas; su consistencia fue blanda, lobulada superficialmente e indurada e infiltrada en profundidad (Figura 3). La paciente refería cambios en la superficie luego de un traumatismo menor sobre la lesión.

Paciente núm. 3: mujer de 24 años de edad, sin antecedentes patológicos referidos, que consultó por una lesión nódulo-ampollar localizada en el hemitórax izquierdo, de cinco meses de evolución, con características clínicas similares al primer caso descrito, aunque de mayor tamaño (Figura 4). A la dermatoscopia

* Residente de Dermatología.
Hospital Luis C.
Lagomaggiore. Mendoza,
Argentina.

† Médica dermatóloga.
Universidad Nacional de
Cuyo. Mendoza, Argentina.

§ Médica dermatóloga.
Hospital Luis C.
Lagomaggiore. Mendoza,
Argentina.

Conflicto de intereses:
Ninguno.

Recibido:
21/Febrero/2018.
Aceptado:
27/Abril/2018.



se evidenció una lesión translúcida de tipo ampollar, con un contenido blanquecino brillante. La ecografía realizada informó una lesión nodular sólida heterogénea, de 24 × 16 mm, con cambios inflamatorios perilesionales.

Se realizó biopsia escisional de las tres lesiones. En los informes de las mismas se observaron cambios similares: en epidermis, acantosis y papilomatosis; a nivel de dermis, vasos sanguíneos dilatados y congestivos, y vasos linfáticos intensamente dilatados; en dermis profunda, se halló una formación tumoral bien delimitada constituida por islotes de células basaloides, intermedias y células fantasma o sombra, las primeras con nucléolos prominentes y mitosis típicas abundantes. Además, se

observó depósito de calcio a nivel de los islotes. En la periferia existía un infiltrado de celularidad mixta (*Figuras 5 a 7*). El diagnóstico fue compatible con pilomatrixoma variante ampollar. Se logró la extirpación completa en todos los casos.

DISCUSIÓN

El pilomatrixoma o epitelioma calcificante fue descrito en 1880 por Malherbe y Chenantais como un tumor calcificante originado en las glándulas sebáceas. En 1961, Forbis y Hewling plantearon su verdadero origen y le dieron la denominación utilizada actualmente.^{1,2} Se define como un tumor benigno derivado de las células de la matriz del pelo,



Figura 1. Lesión nódulo-ampollar localizada en el hombro derecho.



Figura 3. Tumoración de aspecto ampollar eritematosa localizada en el brazo derecho.

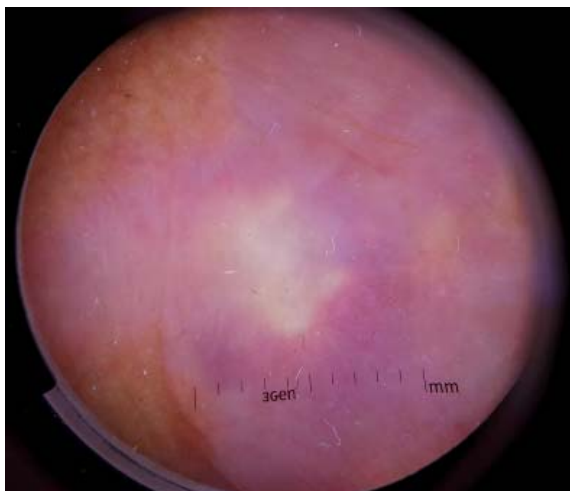


Figura 2. Dermatoscopia que muestra ampolla translúcida con contenido blanquecino nacarado.



Figura 4. Nódulo localizado en el hemitórax izquierdo, de cinco meses de evolución.

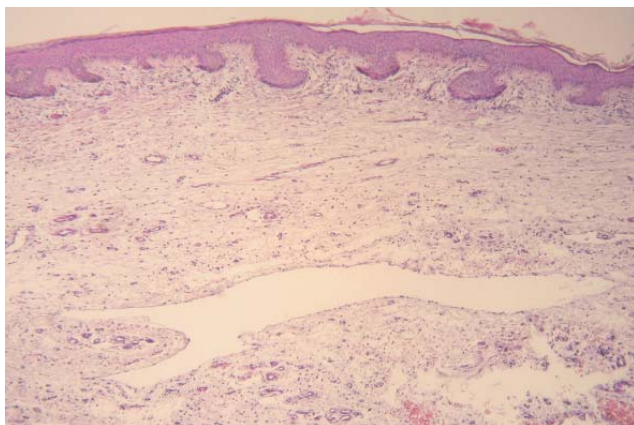


Figura 5. H&E 100x. Dilatación de vasos linfáticos en dermis.

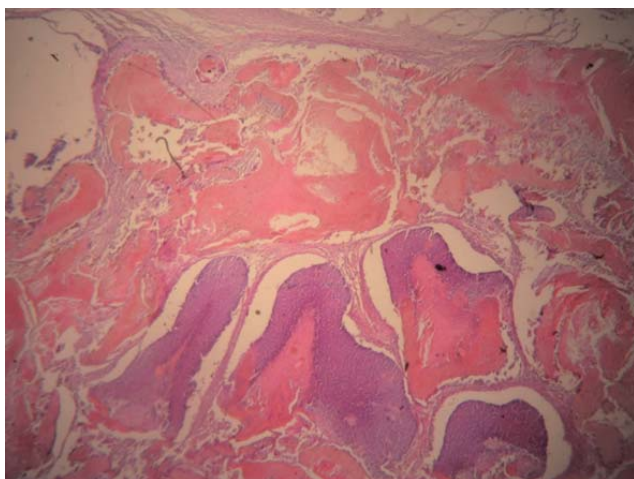


Figura 6. H&E 100x. Formación tumoral bien delimitada localizada por debajo de espacios lacunares.

que se presenta principalmente en la infancia y segunda década de la vida, con predominio en el género femenino.³

Su patogenia no es totalmente conocida; sin embargo, se ha propuesto como factor implicado al gen CTNNB1, que produciría una alteración de la regulación de la β -catenina, proteína participante en las uniones adherentes intercelulares. Además, se han reportado mutaciones en el gen de Bcl-2, protooncogén inhibidor de la apoptosis celular, lo que favorecería el aumento del número de células neoplásicas y, como consecuencia, de la masa tumoral de la lesión.^{2,4-6}

La presentación clínica más habitual es un nódulo solitario, dérmico o subcutáneo, de consistencia firme, superficie lisa y color piel, localizado en cara, cuello o extremidades

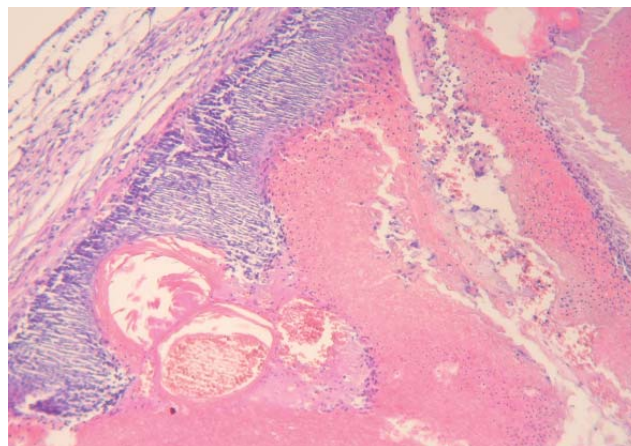


Figura 7. H&E 400x. Células basaloides, células intermedias y células sombra.

superiores. La forma múltiple representa del 2 al 3.5% de las series, tiene una herencia autosómica dominante y suele estar asociado a síndromes sistémicos como distrofia miotónica, síndrome de Gardner, síndrome de Rubinstein-Taybi, carcinoma medular de tiroides, defectos del cierre esternal y trastornos leves de coagulación.^{2,4} Se han descrito numerosas variantes clínicas de esta entidad; entre ellas, se consideran la perforante, melanocítica, exofítica, anetodérmica, multinodular, gigante, maligna y ampollar.⁴

La variante ampollar, también conocida como pseudoampollar o linfangiectásica, fue descrita en 1943. Su frecuencia de presentación es baja: representa el 2% de los casos de pilomatrixomas, aunque en algunas series se ha reportado hasta el 6% de los mismos.^{1,3} En su patogenia, además de los factores implicados ya mencionados anteriormente, se proponen como teorías la irritación mecánica de la lesión y la presión en el área que rodea al centro indurado del pilomatrixoma, que induce obstrucción, congestión y dilatación de los vasos linfáticos, así como la consecuente extravasación de linfa y edema en la dermis que rodea al tumor. En otra teoría se sugiere que las células tumorales, los infiltrados de células inflamatorias o ambos pueden producir enzimas elastolíticas y causar la destrucción y dilatación de los vasos linfáticos.^{1,4}

En cuanto a la edad de manifestación, hasta en el 60% afecta a jóvenes en las dos primeras décadas de la vida, y de éstos, el 40% antes de los 10 años de edad.¹

Clínicamente se manifiesta como una ampolla de pared gruesa y flácida, con una tumoración dura subyacente. La piel que la recubre es, por lo general, normal y translúcida; sin embargo, en ocasiones puede tener una coloración eritematosa, azulada o violácea. Su tamaño

suele ser mayor que el de los pilomatrixomas clásicos y se localiza habitualmente en el tercio proximal de miembros superiores y hombros, zonas más expuestas a traumatismos.^{1,5,7} Un dato orientador y característico en el examen dermatológico es el «signo de la tienda de campaña», el cual consiste en que al presionar el nódulo entre los dedos, la piel que lo recubre se pliega, formando ángulos y facetas en su superficie.⁴

El diagnóstico es principalmente clínico, pudiendo realizarse también ultrasonografía de partes blandas, una técnica no invasiva de fácil acceso, sensible y específica, que permite determinar la real extensión de la lesión y las capas cutáneas comprometidas. Puede evidenciarse tanto un nódulo bien definido con halo hipocogénico periférico, parcialmente calcificado o con microcalcificaciones como un nódulo completamente calcificado, sin halo periférico y con intensa sombra acústica posterior. El correcto diagnóstico preoperatorio aumenta del 33 al 76% al utilizar esta técnica.⁸

El diagnóstico definitivo se obtiene a través del estudio histopatológico de la pieza extirpada. Se observa, a nivel epidérmico, acantosis y papilomatosis. A nivel de dermis, vasos sanguíneos dilatados y congestivos, y vasos linfáticos superficiales intensamente dilatados, signo que caracteriza a la variante ampollar. En dermis profunda se puede visualizar una masa tumoral bien delimitada constituida por islotes de células basaloides, intermedias y células fantasma o sombra. La calcificación ocurre en alrededor de dos tercios de los tumores y usualmente afecta las células sombra.⁹

El patrón inmunohistoquímico que orienta el diagnóstico es la positividad para las queratinas hHa1, a2 y a5, que no se expresan en otros tumores de origen folicular.⁹

El diagnóstico diferencial debe realizarse con otras tumoraciones benignas como los quistes de inclusión epidérmicos, los quistes dermoides, los dermatofibromas, hemangiomas y lipomas.⁴

El curso clínico del pilomatrixoma suele ser benigno, con estabilización de su crecimiento; no presenta regresión espontánea, por lo que la resección quirúrgica corresponde al tratamiento definitivo, con baja tasa de recidiva. No obstante, la conducta puede ser expectante en casos de tumores de pequeño tamaño, asintomáticos, no complicados, sin infección a repetición y sin implicancias anatómicas o cosméticas importantes.

La transformación maligna es excepcional; existen pocos casos reportados en la literatura. Se le denomina pilomatrixoma carcinoma, afecta con mayor frecuencia cuello y dorso de hombres mayores, y suele ser asintomático.^{2,4}

CONCLUSIÓN

El interés radica en presentar tres casos de pilomatrixoma ampollar, variante poco frecuente en mujeres jóvenes, que mostraron una clínica e histopatología representativas. La evolución de las pacientes fue favorable tras la extirpación quirúrgica de los tumores, sin recidivas a la fecha.

Correspondencia:

Brenda Gentile

Timoteo Gordillo s/n,

Ciudad. Mendoza, Argentina.

Tel: +549-261-5204640

Fax: +549-261-5204640

E-mail: dermatologo@gmail.com

BIBLIOGRAFÍA

1. De la Fuente GA, Cantú SC, Garza SD, Gómez FM, Liy WC, Ocampo CJ. Caso clínico. Pilomatrixoma ampollado. Comunicación de dos casos. *Dermatología Rev Mex*. 2010; 54 (2): 76-79.
2. Concha RM. Pilomatrixoma: una presentación clínica inusual. *Arch Argent Pediatr*. 2011; 109 (6): 116-118.
3. De Giorgi V, Alfaioli B, Massi D, Gori A, Sestini S, Papi F et al. Bullous pilomatricoma: a particular and rare dermal bullous disorder. *Acta Derm Venereol*. 2009; 89 (2): 189-190.
4. Valera IM, Silvia ID, Moreno E, Elian IID, Intriago Álvarez MB. Pilomatrixoma ampollar en caso pediátrico. *Rev Med Electrónica*. 2017; 39 (3): 577-583.
5. Erdoğan HK, Kaya Z, Aytop ÇD, Acer E. A rare variant of pilomatricoma: pseudobullous pilomatricoma. *Acta Dermatovenereol Alp Pannonica Adriat*. 2015; 24 (3): 59-60.
6. Requena L. Pilomatrixoma. In: Herrera CE, Moreno CA, Requena L, Peralto JR. *Dermatopatología: correlación clínico-patológica*. España: Grupo Menarini; 2016. pp. 470-473.
7. Monteagudo SB, León ME, Duranac C, Cacharrón CJ, De las Heras SC. Pilomatricoma anetodérmico. *An Pediatr (Barc)*. 2006; 64: 181-182.
8. Mejía F, Pérez C. Pilomatrixoma: presentación clínica inusual. *Folia Dermatol Perú*. 2007; 18 (2): 84-88.
9. Weedon D. Tumors of cutaneous appendages. In: Weedon D. *Weedon's skin pathology*. 3rd ed. United States: Elsevier; 2010. pp. 768-770.