

Revista del
Centro Dermatológico Pascua

Volumen
Volume

12

Número
Number

2

Mayo-Agosto
May-August

2003

Artículo:

**Pilomatrixoma ampolloso. Reporte de
un caso**

Derechos reservados, Copyright © 2003:
Centro Dermatológico Pascua

**Otras secciones de
este sitio:**

- ☞ Índice de este número
- ☞ Más revistas
- ☞ Búsqueda

*Others sections in
this web site:*

- ☞ *Contents of this number*
- ☞ *More journals*
- ☞ *Search*



Edigraphic.com

Pilomatrixoma ampolloso. Reporte de un caso

Dra. Fabiola Jiménez,* Dr. Alberto Ramos-Garibay,** Dra. Sandra C Gutiérrez Z***

RESUMEN

El pilomatrixoma o epiteloma calcificante de Malherbe es un tumor poco frecuente con diferenciación hacia células pilosas, principalmente las corticales. Se presenta el caso de un pilomatrixoma ampolloso de crecimiento rápido y se realiza una breve revisión del tema.

Palabras clave: Pilomatrixoma, epiteloma calcificante.

ABSTRACT

Pilomatricoma or calcifying epithelioma of Malherbe is an uncommon tumor that mainly differentiates toward the hair matrix. We report a case of bullous pilomatricoma of rapid growth and we include a brief review of theme.

Key words: Pilomatricoma, calcifying epithelioma.

INTRODUCCIÓN

El pilomatrixoma o epiteloma calcificante de Malherbe es un tumor de anexos benigno el cual presenta diferenciación hacia las células de la matriz del folículo piloso.

El tumor es poco frecuente y generalmente se presenta como una neoformación subcutánea, única, indurada, localizado principalmente en la cara y en las extremidades superiores durante las dos primeras décadas de la vida.^{1,2}

PILOMATRIXOMA

El pilomatrixoma fue descrito originalmente por Malherbe y Chenantais en 1880 como un tumor calcificado originado de las glándulas sebáceas. Posteriormente los estudios inmunohistoquímicos y de microscopía electrónica mostraron que es originado de las células de la matriz del folículo piloso sugiriéndose entonces la denominación actual.³

El pilomatrixoma se presenta principalmente en niños, siendo el segundo tumor más frecuentemente extirpado en este grupo de edad después del quiste epi-

dérmico. El 40% de los casos se presentan antes de los 10 años de edad y el 60% a los 20 años. También se ha observado un segundo pico de aparición con menor frecuencia entre la sexta a séptima décadas de la vida.⁴ La incidencia varía de 1 en 924 especímenes dermatopatológicos a 1 en 2,000 especímenes quirúrgicos en un hospital general.⁵ Tiene predominio por el sexo femenino, generalmente es asintomático pero puede ser ligeramente doloroso.⁶

CUADRO CLÍNICO

El tumor se presenta como una neoformación solitaria, subcutánea, del color de la piel o rojo violácea, de aproximadamente 0.5 a 5 cm de diámetro, firme, a la palpación se advierte su forma de "piedra facetada" y la piel que lo recubre se levanta en forma de "tienda" o puede palparse de consistencia quística. Algunos pueden inflamarse presentando edema con salida de calcio como una sustancia blanca, arenosa y espesa.⁶

Se localiza principalmente en cara, cuello o extremidades superiores aunque se ha observado en forma ocasional en piel cabelluda, tronco y extremidades inferiores. No se han publicado casos en palmas ni plantas. Se ha encontrado una expresión del protooncogen bcl-2 que probablemente promueva la proliferación celular y la formación del pilomatrixoma. También se ha visto que los pilomatrixomas pueden diferenciarse hacia cé-

* Dermatóloga Centro Dermatológico Pascua (CDP).

** Dermatopatólogo CDP.

*** Residente de 3er año del CDP.



Figura 1. Aspecto clínico de la lesión.



Figura 2. Vista lateral de la lesión.



Figura 3. Aspecto clínico posterior al tratamiento.

lulas corticales durante el proceso de maduración, ya que expresan hHb1 una queratina del pelo específica de las células corticales normales.⁷

Existen variantes clínicas como las lesiones grandes o perforantes,⁸ eruptivas, familiares y malignas (carcino^{ma pilomatricial). La frecuencia de pilomatrixoma múltiple es de 2 a 3.5% de los casos publicados y mu-}

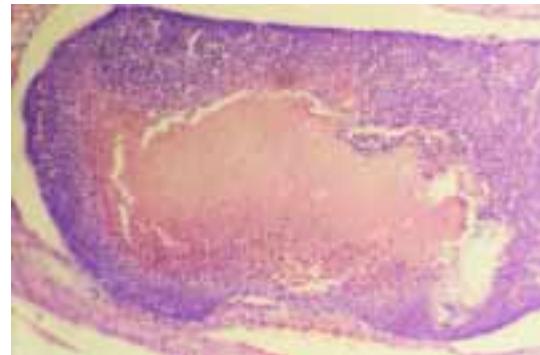


Figura 4. Imagen histológica: Pilomatrixoma, en la dermis se observa una masa tumoral cuya periferia tiene células epiteliales basofílicas y el centro una zona amorfa que corresponde a las células sombra. (H-E 4x).

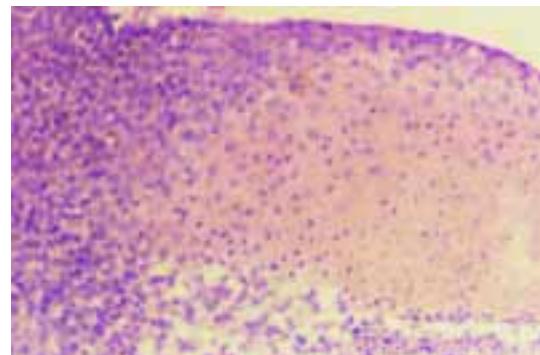


Figura 5. Imagen histológica. Pilomatrixoma, de izquierda a derecha se aprecian las 3 zonas características del pilomatrixoma (Basofílica, transicional y células sombra). (H-E 10 x).

chos se han asociado con distrofia miotónica (casos familiares), síndrome de Rubinstein-Taybi o síndrome de Gardner.⁵

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Se realiza principalmente con quistes epidérmicos, lipomas calcificados, granuloma a cuerpo extraño, calcinosis cutánea, carcinoma basocelular, osteoma cutáneo, entre otros.⁹

HISTOPATOLOGÍA

Se localiza en la dermis inferior y se extiende hasta el tejido celular subcutáneo, es bien delimitado y generalmente se rodea de una cápsula fibrosa de tejido conecti-

vo. Se observan islotes irregulares de células epiteliales dentro de un estroma muy celular. Hay 2 tipos de células, las basofílicas y las fantasma. Las células basofílicas se disponen en uno de los lados o en la periferia de los islotes. La transición a células fantasma puede ser abrupta o de manera gradual. Las células fantasma presentan márgenes definidos y un área central no teñida que corresponde al núcleo desaparecido; pueden verse centros de queratinización eosinofílicos pequeños en los agregados de células basofílicas o fantasma, la cual es abrupta y completa. El estroma presenta una reacción a cuerpo extraño con muchas células gigantes adyacentes a las fantasma. En la mayoría de los casos se observan depósitos de calcio con la tinción de von Kossa, en donde las células fantasma son mayoría y el calcio se dispone en gránulos citoplasmáticos delicados o en capas de material amorfo que reemplazan a los elementos celulares. También pueden verse focos de calcificación en el estroma y en el 15 a 20% de los casos áreas de osificación. Se ha reportado incluso casos de hematopoyesis extramedular en pilomatrixomas sin asociación con enfermedades hematopoyéticas o sistémicas.¹⁰

Se ha dividido en 4 estadios morfológicos: temprano, desarrollo completo, regresión temprana y regresión tardía.¹¹

El diagnóstico diferencial histopatológico debe hacerse con la pared de los quistes triquilemicos, los cuales también presentan células basofílicas que a medida que se queratinizan pierden los núcleos y pueden calcificarse, también en los carcinomas basocelulares pueden observarse células fantasma en forma excepcional con focos de diferenciación matricial.²

DIAGNÓSTICO

La certeza en el diagnóstico clínico preoperatorio varía entre un 0 a 30%. El estudio radiológico muestra calcificación.

Se ha observado que el ultrasonido puede ser útil para mejorar el diagnóstico preoperatorio y planear un manejo quirúrgico más adecuado.⁶

TRATAMIENTO

El tratamiento es la extirpación quirúrgica completa y la probabilidad de recidiva está entre un 2 a 5%.

CASO CLÍNICO

Paciente del sexo masculino de 20 años de edad, soltero, originario y residente del Distrito Federal, el cual acu-

dió a la consulta del Centro Dermatológico Pascua en mayo del 2002. Acude refiriendo la aparición de una lesión de 5 meses de evolución localizada en el hemitórax posterior izquierdo que aumentó rápidamente de tamaño, asintomático. A la exploración observamos una dermatosis localizada a tronco, de la que afecta el hemitórax posterior izquierdo en su tercio superior constituida por una neoformación triangular de aproximadamente 4 x 3 cm de diámetro, de color violáceo, bordes bien limitados, consistencia firme, con una ampolla tensa en su superficie (*Figuras 1 y 2*). Se emitió el diagnóstico clínico de pilomatrixoma ampolloso. Se realizó la extirpación completa de la neoformación, reparándose el defecto con colgajo de avance siguiendo la forma triangular de la lesión (*Figura 3*). El estudio histopatológico fue compatible con un pilomatrixoma (*Figuras 4 y 5*).

COMENTARIO

El pilomatrixoma se presenta generalmente como una neoformación solitaria, subcutánea, firme, con una superficie del color de la piel o azul violácea y con poca frecuencia muestra una apariencia ampollosa. El pilomatrixoma ampolloso aparece principalmente entre los 10 y 20 años de edad localizándose con mayor frecuencia en hombros y tercio superior de brazos y su tamaño es mayor al del pilomatrixoma común. En la literatura inglesa y francesa los pilomatrixomas con apariencia ampollosa se han reportado como anetoderma secundaria sobre el pilomatrixoma.^{9,12} Algunos autores proponen que la irritación mecánica es el factor desencadenante para el desarrollo de la apariencia ampollosa. Igualmente se ha demostrado que el líquido contenido en el espacio de la ampolla es linfático encontrándose dilatación linfática en el espacio que rodea la neoformación por lo tanto se postula que la obstrucción linfática juega un papel importante en el desarrollo de la apariencia ampollosa ya que la presión en el área que rodea la cubierta firme del pilomatrixoma probablemente induce la obstrucción de los vasos linfáticos y la congestión de la linfa, posteriormente se presenta dilatación de estos vasos con salida de su contenido y edema en la dermis que rodea al tumor dando esta apariencia.⁹ Histológicamente no existe el término ampolla se utiliza sólo como descripción clínica.

BIBLIOGRAFÍA

1. Parlette EC, Parlette HR, Patterson JW. Pilomatrixoma: An alarming presentation. *Cutis* 1998; 62: 227-230.
2. Lever WF, Schaumburg Lever-G. *Histopatología de la piel*. Buenos Aires: Editorial Intermédica, 1999: 659-661.

70

Jiménez F y cols. *Pilomatrixoma ampolloso*

3. Alli N, Güngör E, Artüz F. Perforating pilomatrixoma. *J Am Acad Dermatol* 1996; 35: 116-118.
4. Kaddu S, Soyer P. Clinical and histopathologic spectrum of pilomatrixomas in adults. *Int J Dermatol* 1994; 33: 705-708.
5. Jang HS, Park JH, Kim MB, Kwon KS, Oh CK. Two cases of multiple giant pilomatrixoma. *J Dermatol* 2000; 27: 276-279.
6. Hughes J, Lam A, Rogers M. Use of ultrasonography in the diagnosis of childhood pilomatrixoma. *Ped Dermatol* 1999; 16: 341-344.
7. Cribier B, Asch PH, Regnier C, Rio MC, Grosshans E. Expression of human hair keratin basic 1 in pilomatrixoma. A study of 128 cases. *Br J Dermatol* 1999; 140: 600-604.
8. Honda Y, Oh-i T, Koga M, Tokuda Y. Perforating pilomatrixoma: transepithelial elimination or not. *J Dermatol* 2002; 29: 100-103.
9. Inui S, Kanda R, Hata S. Pilomatrixoma with a bullous appearance. *J Dermatol* 1997; 24: 57-59.
10. Kaddu S, Beham-Schmi C, Soyer P, Hödl S, Beham A et al. Extramedullary hematopoiesis in pilomatrixomas. *Am J Dermatopathol* 1995; 17:126-130.
11. Noguchi H, Kayashima K, Ono T. Pilomatrixoma associated with several hair follicles. *Am J Dermatopathol* 1999; 21: 458-461.
12. Shames B, Nassif A, Bailey CS, Saltzstein SL. Secondary anetodermia involving a pilomatrixoma. *Am J Dermatopathol* 1994; 33: 705-708.