

Caso clínico

Pilomatrixoma ampolloso. Comunicación de dos casos

Alberto de la Fuente García,* Cristina Susana Cantú Salinas,* Diana Patricia Garza Salazar,* Minerva Gómez Flores,* Carmen Liy Wong,* Jorge Ocampo Candiani*

RESUMEN

El pilomatrixoma es un tumor benigno de anexos que se origina de la matriz del folículo piloso. La lesión es, por lo general, una tumoración solitaria lobulada, firme a dura y situada en la dermis profunda o en el tejido celular subcutáneo. Sin embargo, se han reportado algunos casos con lesiones múltiples y raramente con cambios ampollosos o anetodérmicos. Se comunican dos casos de pilomatrixomas con presentación ampollosa.

Palabras clave: pilomatrixoma, epiteloma calcificante, diagnóstico.

ABSTRACT

Pilomatricoma is a benign appendageal tumour originating from the hair matrix. The lesion is usually a solitary, deep dermal or subcutaneous, firm-to-hard, lobulated mass. However, patients with multiple lesions, and rarely bullous or anetodermic changes have been reported. We report two cases presenting with bullous pilomatricoma.

Key words: pilomatricoma, calcifying epithelioma, diagnosis.

El pilomatrixoma o epiteloma calcificante de Malherbe está compuesto de células semejantes a las encontradas en la matriz del folículo piloso. Generalmente se manifiesta como un tumor solitario, firme, duro y cubierto por piel normal.¹ Sin embargo, se han reportado casos con múltiples lesiones² y, más raramente, con alteraciones malignas,²⁻³ ampollosas^{2,4-5} o anetodérmicas.⁶ En este artículo se exponen dos casos poco frecuentes de pilomatrixomas ampollosos.

COMUNICACIÓN DE LOS CASOS**Caso 1**

Niña de ocho años de edad sin antecedentes médicos ni familiares de importancia; en el hombro derecho mostró un nódulo indurado y pruriginoso de tres meses de evolución. El nódulo aumentó progresivamente de tamaño durante su evolución. Dos meses antes de la consulta los padres “pellizcaron y excoriaron” manualmente la lesión, con lo cual dos semanas después apareció una ampolla en la superficie de la tumoración. En la exploración se encontró en el hombro derecho una dermatosis con una neoformación eucrómica, firme, bien definida, indolora, de 20 X 25 mm y con una ampolla central en su superficie, la cual era blanda, translúcida, de 12 X 15 mm y aparentemente de evolución crónica (figura 1). En la dermoscopia (figura 2) se observó sobre la tumoración la ampolla translúcida, algunos vasos sanguíneos y una base blanquecina nacarada de aspecto calcificante. Se realizó la escisión total de la tumoración. La histopatología demostró una tumoración rodeada por una cápsula fibrosa, con múltiples islotes de células basofílicas, transicionales y fantasmas, con algunas áreas calcificadas, con escasa necrosis local y con células gigantes con reacción a cuerpo extraño. Por encima del

* Servicio de Dermatología del Hospital Universitario José E González (UANL), Monterrey, Nuevo León, México.

Correspondencia: Dr. Alberto de la Fuente García. Servicio de Dermatología del Hospital Universitario José E González, UANL. Av. Francisco I Madero Pte. y Av. Gonzalitos s/n, colonia Mitras Centro, CP 64460, Monterrey, Nuevo León, México. Correo electrónico: delafuentealberto@hotmail.com
Recibido: octubre, 2009. Aceptado: enero, 2010.

Este artículo debe citarse como: De la Fuente-García A, Cantú-Salinas CS, Garza-Salazar DP y col. Pilomatrixoma ampolloso. Comunicación de dos casos. Dermatol Rev Mex 2010;54(2):76-79.



Figura 1. Tumoración en el hombro derecho con una amplia ampolla central.

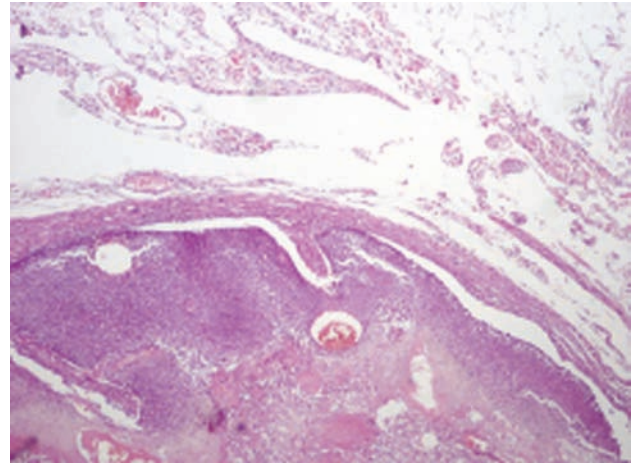


Figura 3. Múltiples vasos linfáticos y sanguíneos encima de la dermis del tumor (a 5X con hematoxilina y eosina).

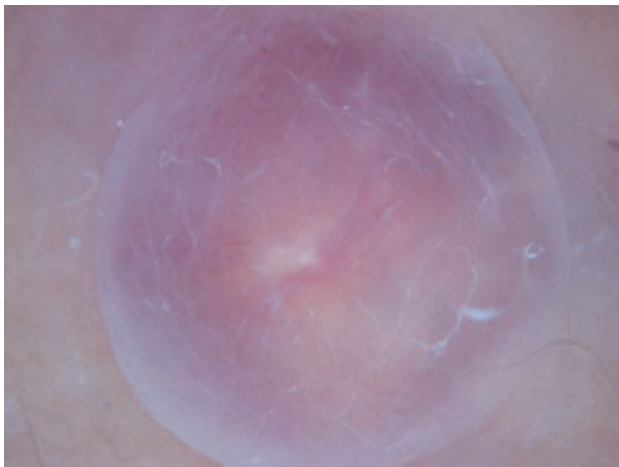


Figura 2. Dermoscopia con luz polarizada de una ampolla translúcida.

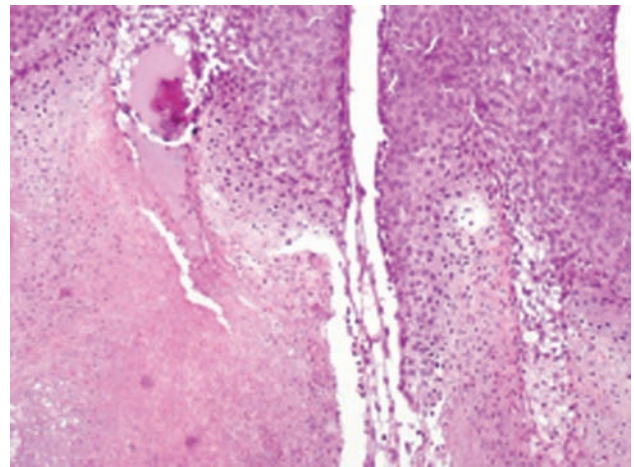


Figura 4. Células basofílicas, transicionales y fantasmas, que son características del pilomatrixoma (a 10X con hematoxilina y eosina).

tumor, hacia la dermis superficial, se encontró edema y múltiples vasos linfáticos y sanguíneos dilatados (figuras 3 y 4).

Caso 2

Adolescente femenina de 13 años de edad sin antecedentes médicos ni familiares de importancia; en el tórax mostró una tumoración blanda de crecimiento progresivo y asintomático de seis meses de evolución. En la exploración se encontró en el tórax anterior, sobre la región pectoral izquierda, una dermatosis con una neoformación semiesférica, rosa violácea, firme, bien definida, indolora, de 30 X 25 mm y con una ampolla blanda, gruesa, semitransparente, de 27 X 25 mm, sobre casi toda su

superficie, de evolución aparentemente crónica (figura 5). En la dermoscopia (figura 6) se observó la ampolla semitransparente sobre la neoformación y únicamente se apreció un discreto eritema y una coloración blanquecina nacarada en su base. Se realizó escisión total de la tumoración. La histopatología demostró en la dermis profunda una neoplasia rodeada parcialmente por una pseudocápsula fibrosa, constituida por células basofílicas, transicionales y fantasmas, así como por escasos focos de calcificación. Se observaron edema intersticial y múltiples vasos dilatados de predominio linfático (figuras 7 y 8) suprayacentes en la dermis superficial.



Figura 5. Tumoración pectoral izquierda con ampolla en casi toda su superficie.

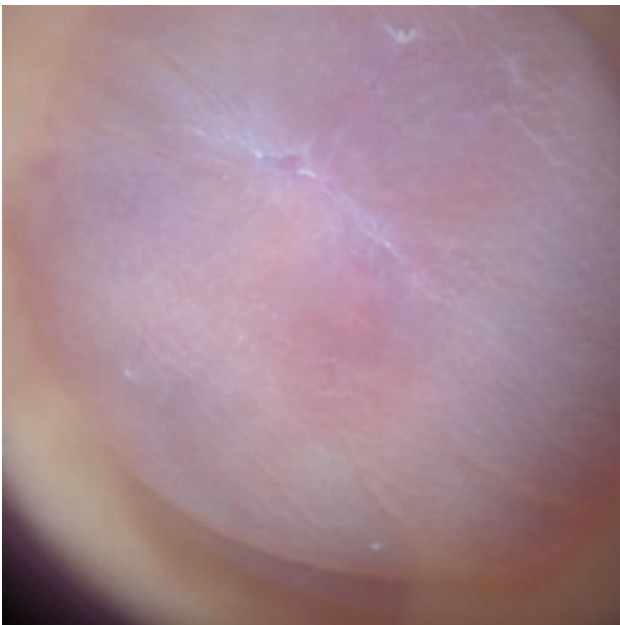


Figura 6. Dermoscopia con luz polarizada de una ampolla semi-transparente, en la que no puede apreciarse claramente su base.

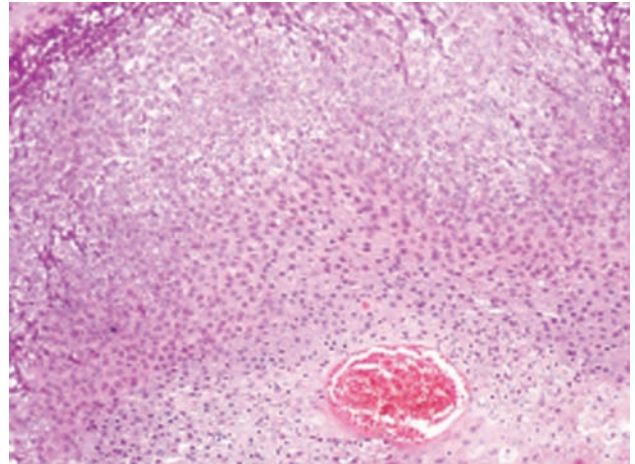


Figura 7. Células basofílicas, transicionales y fantasmas (a 10X con hematoxilina y eosina).

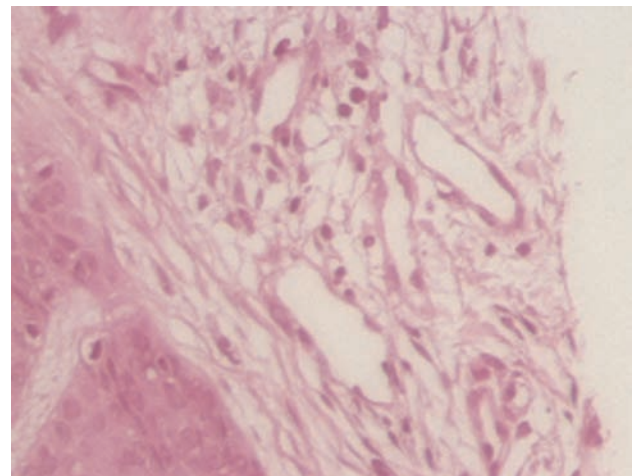


Figura 8. Dermis superficial edematizada con vasos linfáticos y sanguíneos dilatados, que es característica de la variedad ampollosa (a 40X con hematoxilina y eosina).

DISCUSIÓN

En 1880 Malherbe y Chenantais describieron originalmente el pilomatrixoma como un tumor calcificante con supuesto origen en las glándulas sebáceas. Estudios de histoquímica y microscopia electrónica demostraron su origen a partir de las células de la matriz del pelo.⁷ Este tumor se asienta en la dermis profunda o en el tejido celular subcutáneo que puede ser ligeramente elevado. La piel que recubre al tumor es, por lo general, normal; sin embargo, en ocasiones puede tener una coloración azul oscura.^{1,8} Se han

reportado casos, poco comunes, con cambios perforantes, ampollosos o anetodérmicos.^{2,4,5,8,9}

La variedad ampollosa, también conocida como “seudoampollosa”, “anetodérmica” o “linfangiectásica”, fue descrita por primera vez en 1943. Su presentación es rara y representa 2% de los casos de pilomatrixomas.¹⁰ El tumor puede aparecer a cualquier edad; aproximadamente 40% de los casos se manifiesta en niños menores de 10 años y 60% ocurre en las primeras dos décadas de la vida.⁷ Kutsuna y col. reportaron 80 casos de pilomatrixoma con apariencia ampollosa, la mayoría ocurrió entre 10 y 20 años de edad y las localizaciones más comunes fueron los hombros y los brazos. Además, el tamaño de los pilomatrixomas ampollosos es típicamente mayor que el de los pilomatrixomas comunes.¹¹ El pilomatrixoma ampolloso se manifiesta como una ampolla de pared gruesa y flácida con tumoración dura subyacente⁴ y, en ocasiones, con queratinización, telangiectasias, bordes elevados y cambios atróficos de aspecto queiloideo, así como con una epidermis eritematosa y blanda.¹⁰ En la bibliografía inglesa y en la francesa Inui y col. establecieron que los pilomatrixomas ampollosos fueran referidos como anetoderma secundaria sobre el pilomatrixoma.⁵ En una revisión de 209 casos de pilomatrixomas Julian y Bowers observaron que en los pilomatrixomas cubiertos por piel atrófica y vascular la dermis suprayacente exhibía vasos linfáticos dilatados, que estaban revestidos por células endoteliales prominentes, asociadas con múltiples vasos sanguíneos y con infiltrados de células inflamatorias crónicas, y que fueron descritos como variedad linfangiectásica.² Los vasos linfáticos dilatados se han señalado como un hallazgo patológico de los pilomatrixomas ampollosos.^{4,9} Los numerosos vasos linfáticos y sanguíneos dilatados, como los observados en nuestras pacientes, son acordes con esta característica común. Iioka y col. demostraron que el contenido líquido de la ampolla era linfa y que en el espacio de aspecto ampolloso que rodea al tumor consistentemente estaban dilatados los vasos linfáticos.¹²

Se han propuesto teorías para explicar el aspecto ampolloso. Se considera que la irritación mecánica pudiera estar implicada en la formación de la apariencia ampollo-

sa.^{5,13} En Japón se estableció que la apariencia ampollosa era causada por obstrucción linfática y donde se postuló que la presión en el área que rodea al centro indurado del pilomatrixoma induce la obstrucción, la congestión y la dilatación de los vasos linfáticos, así como la consecuente extravasación de linfa y edema en la dermis que rodea al tumor.⁵ Debido a esto es posible que los pilomatrixomas ampollosos sean de mayor tamaño que los tumores comunes. En otra teoría se sugiere que las células tumorales, los infiltrados de células inflamatorias (o ambos) pueden producir enzimas elastinolíticas y causar la destrucción y la dilatación de los vasos linfáticos.^{5,13} En nuestras pacientes los vasos linfáticos y sanguíneos dilatados confirman que la apariencia ampollosa de estos tumores se debe a la formación linfangiectásica.

REFERENCIAS

1. Fetil E, Soyol M, Menderes A, et al. Bullous appearance of pilomatricoma. *Dermatol Surg* 2003;29:1066-1067.
2. Prasad H, Verma K, Khaitan B, et al. Bullous pilomatricoma: a rare occurrence. *Acta Derm Venereol* 2001;81:217-218.
3. Sau P, Lupton G, Graham J. Pilomatrix carcinoma. *Cancer* 1993;71:2491-2498.
4. Chen S, Liu H, Ho J. Pilomatricoma-a clinicopathological analysis of 22 cases, including 2 cases of bullous pilomatricoma. *Changgen Yi Xue Za Zhi* 1991;14:106-110.
5. Inui S, Kanda R, Hata S. Pilomatricoma with a bullous appearance. *J Dermatol* 1997;24:57-59.
6. Jones C, Tschen J. Anetodermic cutaneous changes overlying pilomatricomas. *J Am Acad Dermatol* 1991;25:1072-1076.
7. Alli N, Güngör E, Artüz F. Perforating pilomatricoma. *J Am Acad Dermatol* 1996;35:116-118.
8. Fetil E, Ozkan S, Ilknur T, et al. Multiple pilomatricoma with perforation. *Int J Dermatol* 2002;41:892-893.
9. Weichert G, Bush K, Crawford R. Bullous pilomatricoma: a report of clinical and pathologic findings and review of dermal bullous disorders. *J Cutan Med Surg* 2001;5:394-396.
10. Fernández FA, González MJ. Anetodermic variant of pilomatricoma. *Int J Dermatol* 2005;44:876-877.
11. Kutsuna H, Furukawa M, Hamada T. A case of calcifying epithelioma with bullous appearance. *Hifu* 1995;37:367-372.
12. Iioka A, Shirai T, Kiriya W, et al. Calcifying epithelioma showing a bullous appearance. *Hifu* 1978;20:68-77.
13. Geh J, Wilson G. Unusual multiple pilomatricomata: case report and review of the literature. *Br J Plast Surg* 1999;52:320-321.