

Pilomatrixoma Buloso: una rara pero característica variante clínica

Manuel Rodríguez¹, Matías Gárate¹, Leticia Bórquez², Mauricio Aspée³

¹Departamento de Dermatología, Facultad de Medicina, Universidad de Chile, Santiago, Chile

²Departamento de Dermatología Centro Referencia Salud Cordillera Oriente, Santiago, Chile

³Departamento de Patología, Hospital Santiago Oriente Dr. Luis Tisné Brousse.

Trabajo no recibió financiamiento.

Los autores declaran no tener conflictos de interés.

Recibido el 19 de julio de 2020, aceptado el 7 de octubre de 2021.

Correspondencia autor:

Manuel Rodríguez
Email: m.rodriguez.ortubia@gmail.com

RESUMEN

El pilomatrixoma es un tumor anexial benigno, que muestra diferenciación hacia células matriciales y supramatriciales del folículo piloso. Es el segundo tumor benigno más frecuente en la población infantil luego del quiste epidérmico. Su presentación clínica habitual consiste en una lesión única, de consistencia firme y generalmente indolora.¹ La variante anodérmica o bulosa es poco frecuente, en general de rápido crecimiento y en ocasiones dolorosa.²

Se presenta a continuación un caso clínico de esta rara variante, por la importancia de conocer esta particular forma presentación.

Palabras claves: Pilomatrixoma; bullous; Ultrasonography

ABSTRACT

A clinical case of bullous pilomatrixoma is present. Correspond to the second most frequent benign tumor in children, derived from the matrix cells of the hair follicle. It commonly presents as a single lesion, of firm consistency and mostly painless. The bullous variant corresponds to 2% of the presentations, the morphology is explained by the dilation of the lymphatic vessels and the consequent extravasation of lymph, as well as by the absence of elastic and collagen fibers. Treatment is the surgical excision of the lesion, and a biopsy specimen is necessary to establish a definitive diagnosis. Knowing this form of presentation allows us to pose it as a diagnostic option in clinical practice.

Key words: Pilomatrixoma, bullous, ultrasonography

REPORTE DE CASO

Paciente de 11 años sin antecedentes mórbidos, quien consulta por lesión dolorosa de 4 meses de evolución en hombro derecho, sin antecedente de trauma previo. A la exploración física se visualiza un tumor de 5,5 x 3 x 2 cm, color rosado violáceo, que a la palpación es de consistencia blanda y fluctuante. En la profundidad del tumor, se delimita un nódulo pétreo y móvil, la piel suprayacente es de aspecto atrófica (Figura 1). A la observación con dermatoscopio, la lesión es translúcida sin identificarse hallazgos de importancia. La ecotomografía de partes blandas reporta que, en relación con el aumento de volumen, se presenta un nódulo muy bien localizado y delimitado que compromete la piel y la parte más proximal del tejido celular subcutáneo, con vascularización importante en la periferia y que mide 1,1 x 0,9 x 0,9 cm, siendo sugerente de pilomatrixoma con proceso inflamatorio asociado (Figura 2).

De acuerdo con las características clínicas e imagenológicas, se realiza escisión completa de la lesión con márgenes amplios. La imagen histológica presenta epidermis atrófica con dilatación vascular importante en la dermis, que correspondería a vasos linfáticos. En un plano dérmico más profundo, se observa una lesión bien delimitada, compuesta por células basófilas periféricas y células intensamente eosinófilas anucleadas en el centro (Figura 3).

DISCUSIÓN

El pilomatrixoma, también conocido como pilomatrixoma, tricomatricoma o epiteloma calcificante de Malherbe, es un tumor frecuente en la población pediátrica, su localización más habitual es en cabeza y cuello, seguido de tronco y extremidades. El antecedente de traumatismo previo reportado en grandes series no es superior a un 9%, el cual podría ser mera casualidad.³



Figura 1
Tumor en hombro derecho, superficie de aspecto atrófico.

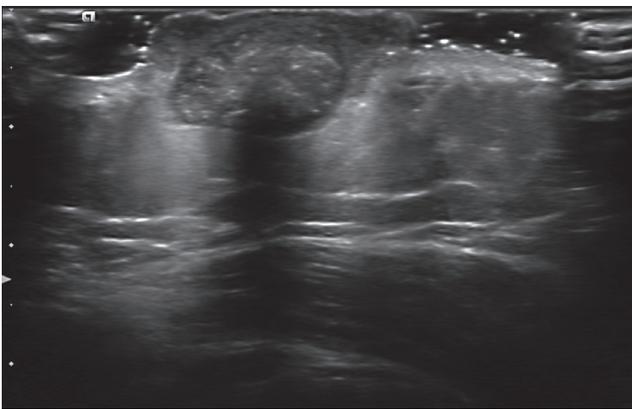


Figura 2
Imagen ecotomográfica, lesión aspecto nodular bien definida en piel, que presenta zonas hiperecogénicas en su espesor.

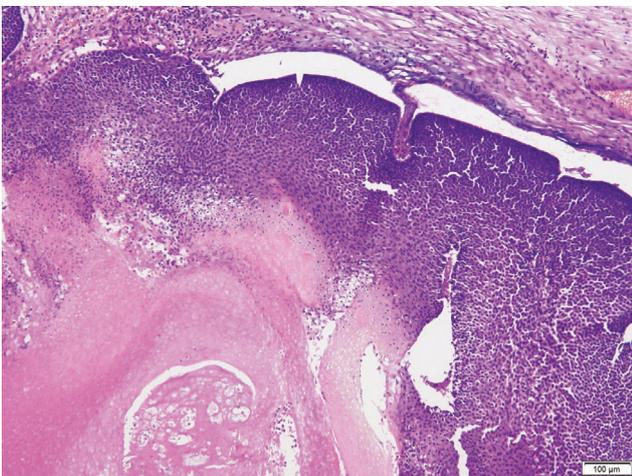


Figura 3
HE 40x . Proliferación epitelial. En la periferia se ven células basófilas monótonas, en el centro células eosinófilas sombras o “fantasmas”.

Si bien su presentación habitual es como una lesión única y firme, la presentación múltiple puede estar asociada a enfermedades subyacentes como distrofia miotónica, síndrome de Gardner, síndrome de Turner, síndrome Sotos, síndrome Rubinstein-Taybi, carcinoma tiroideo medular y sarcoidosis.

El signo de la tienda es una característica habitual de estas lesiones, el cual aparece cuando se presiona el nódulo entre los dedos y la piel que lo recubre se pliega formando ángulos y facetas, demostrando así la naturaleza poligonal de la lesión. Otro signo descrito recientemente, es el signo del pliegue cutáneo, el que hace referencia al pliegue de piel que se forma entre los dedos cuando los bordes de la lesión son presionados de manera suave y en sentido perpendicular a las líneas de tensión de la piel supraleSIONAL.⁴

Los hallazgos dermatoscópicos más frecuentes son la presencia de áreas blanco-amarillentas desestructuradas, estrías blanquecinas, áreas rojas homogéneas, vasos en horquilla, lineales o puntiformes, puede haber ulceración y podría tener áreas azul gris, sin embargo el uso diagnóstico de esta técnica es limitado.⁵

Si bien es una lesión frecuente, los índices de acierto diagnóstico prequirúrgico son bajos, alcanzando cifras no superiores a un 54%, encontrándose entre sus diagnósticos diferenciales el quiste epidérmico, quiste dermoide, dermatofibroma, hemangioma y lipoma.³(Tabla 1)

En la ecotomografía de partes blandas de alta resolución, es habitual visualizarlo como una estructura que se ubica en la unión de la dermis con la grasa subcutánea, de aspecto hipocogénico nodular, bien delimitada o como una masa heterogénea con focos ecogénicos en su interior que pueden determinar una sombra acústica posterior. Su uso aumenta la precisión diagnóstica prequirúrgica a un 76%.⁶

El diagnóstico definitivo del pilomatrixoma es histológico, los hallazgos dependen del estadio de la lesión, pero lo habitual y más frecuentemente descrito, es la presencia de células basaloides germinativas con diferenciación matricial en la periferia de la lesión, asociado a una transición hacia células anucleadas y eosinofílicas hacia el centro lesional, que reciben el nombre de células fantasmas o células sombra, las cuales además pueden presentar calcificación distrófica hasta en un 69 a 85%.⁷

Tabla 1

Principales diagnósticos diferenciales y sus características.

Entidad	Características Clínicas	Hallazgos Dermatoscópicos	Características Ultrasonográficas	Histopatología
Pilomatrixoma	Mayormente único, firme, crecimiento lento y asintomático. Predilección por cuero cabelludo, cara, cuello, extremidades superiores. Piel normocroma o azulada.	Áreas blanco amarillentas desestructuradas, vasos lineales irregulares y en horquilla.	Lesión oval o redondeada, ecoica o hiperecoica, sombra acústica cuando hay calcificaciones	Células basaloideas matriciales en la periferia de la lesión, hacia el centro células anucleadas y eosinófilas que frecuentemente presentan calcificación.
Quiste epidérmico	Tumor suave cupuliforme. Mas frecuente en cara, el cuello o el tronco de postúberes. Puede tener un punto central u opérculo.	Indiferente	Estructura redondeada subcutánea mayormente anecoica o hipoeicoica, con ecos internos focales que corresponden a restos de queratina.	Quiste revestido por epitelio escamoso con capa granular. Contiene queratina laminillar.
Quiste Dermoide	Tumor liso de 1 a 4 cm, redondeado, indoloro. Blando, pastoso, elástico o fluctuante. Piel suprayacente normal que se desliza libre sobre el tumor. Mas frecuente en cejas y ángulo lateral de los ojos.	Indiferente	Lesión quística redonda u ovalada, anecoica o ecogenidad mixta. Pueden presentar cuerpos flotantes y zonas hiperecoicas que corresponden a lóbulos de grasa y calcificaciones respectivamente.	Quiste revestido por un epitelio escamoso estratificado con granulosa. Contiene otras estructuras cutáneas como pelos, glándulas ecrinas, apocrinas y musculo liso
Dermatofibroma	Lesión polimorfa; placas, nódulos o pólipo. Indolora de 5 mm a 2 cm. Color variable desde color piel a marrón-morado. Mas frecuente en extremidades inferiores de adultos.	Múltiples patrones dermatoscópicos. El clásico es un parche blanco central, con una delicada red pigmentaria en la periferia	Lesión dérmicas avascular, con extensión a la capa subcutánea. Márgenes mal definidos, espiculación marginal y cambio en la ecogenidad de los tejidos blandos circundantes.	Proliferación dérmica nodular de fibroblastos, miofibroblastos e histiocitos. La epidermis suprayacente suele ser hiperplásica con crestas interpapilares confluentes planas e hiperpigmentación de la capa basal. Positivo para factor XIIIa y CD68. CD34 positivo en periferia y negativo en el centro.
Lipoma	Nódulo subcutáneo único o múltiple, indoloro, blandos o gomosos, móvil. Piel suprayacente normal. Pocos centímetros de diámetro. Preferentemente en cuello, tronco, extremidades, glúteos.	Indiferente	Lesión de ecogenidad variable, mayormente isoecoica o hiperecoica. No muestran sombra acústica y el flujo al Doppler es mínimo o nulo.	Población uniforme de células adiposas maduras con núcleos pequeños, uniformes y excéntricos, limitados por una cápsula fibrosa. Los septos son delgados e incompletos.

Entre las variantes clínicas de presentación del pilomatrixoma, se incluyen la forma perforante, anetodérmica o bulosa, proliferante, pigmentada múltiple y la variante familiar.

La variante bulosa o anetodérmica, fue descrita por primera vez el año 1943 por Cordiviola, alcanzando no más del 2% de las formas de presentación. Su aspecto buloso se explicaría por la dilatación y conges-

tión de los vasos linfáticos, rotura de fibras colágenas y ausencia de fibras elásticas. En la patogenia de esta variante, se propone como teoría la irritación mecánica de la lesión y la presión del área que rodea al centro indurado del pilomatrixoma, induciendo esto obstrucción, congestión y dilatación de los vasos linfáticos, lo que conlleva a una extravasación de linfa y edema de la dermis que rodea al tumor. Una segunda

teoría, sugiere que las células tumorales y/o el infiltrado de células inflamatorias, producirían enzimas elastolíticas y así causar destrucción con dilatación de los vasos linfáticos.^{2,8,9}

La etiología del pilomatrixoma aún no es del todo precisada, pero algunos estudios han demostrado que alteraciones en el gen de la beta catenina estarían presentes entre un 26 a 100% de los pilomatrixomas. Otros estudios inmunohistoquímicos, han evidenciado la sobreexpresión del proto-oncogen bcl-2 en las células basaloides.

Finalmente, el tratamiento definitivo de la lesión es quirúrgico, no existiendo consenso a la fecha de cuales son los márgenes óptimos, técnica adecuada o la edad para la cirugía en los pacientes menores. La resolución espontánea de la lesión no ha sido reportada y su recurrencia post quirúrgica puede llegar de 3 a 4 %, la cual se explicaría probablemente por una escisión incompleta. Se ha visto la transformación maligna de la lesión, pero se cree que desde un comienzo han sido neoplásicas, como pilomatrixoma carcinoma.

CONCLUSIÓN

El pilomatrixoma buloso, es una variante clínica poco frecuente y su aspecto tiende a ser característico. La dilatación linfática, extravasación de linfa y ausencia de fibras elásticas más destrucción del colágeno, serían los responsables de la apariencia clínica. Su manejo es quirúrgico, debiendo realizarse una escisión completa de la lesión. La exploración clínica, en complemento con la ecotomografía de partes blandas, alcanza mejor precisión diagnóstica. El diagnóstico definitivo es histológico.

REFERENCIAS

1. López V, Martín J, Monteagudo C, Jordá E. Epidemiología de la cirugía dermatológica pediátrica. Un estudio retrospectivo de 996 niños. *Actas Dermosifiliogr.* 2010;101 (9):771-7.
2. Gentile B, Senarega A, Flores L, Suárez F, Innocenti A Rivarola E. Pilomatrixoma ampollar: serie de casos. *Med Cutan Iber Lat Am.* 2018; 46 (1): 68-71.
3. Hernández-Núñez A, Nájera L, Romero A, Martínez-Sánchez C, Utrera M, Calderón A, et al. Estudio retrospectivo de pilomatrixomas: 261 tumores en 239 pacientes. *Actas Dermosifiliogr.* 2014;105:699-705.
4. Kim I, Lee S. The skin crease sign: a diagnostic sign of pilomatrixoma. *J Am Acad Dermatol.* 2012;67(5):197-8.
5. Zaballos P, Llambrich A, Puig S, Malveyh J. Dermoscopic findings of pilomatrixomas. *Dermatology.* 2008;217(3):225-30.
6. Hwang J, Lee S, Lee S. The common ultrasonographic features of pilomatrixoma. *J Ultrasound Med.* 2005 Oct;24(10):1397-402.
7. Jones C, Ho W, Robertson B, Gunn E, Morley S. Pilomatrixoma: A Comprehensive Review of the Literature. *Am J Dermatopathol* 2018;40(9):631-641.
8. Lee S, Ryu Y, Her Y, Sung K. Pilomatrixoma: an unusual presentation. *Ann Dermatol.* 2014;26(6):791-2.
9. Belliappa P, Umashankar N, Raveendra L. Bullous Pilomatrixoma: A Rare Variant Resembling Bouncy Ball. *Int J Trichology.* 2013; 5(1): 32-34.
10. Inui S, Kanda R, Hata S. Pilomatrixoma with a bullous appearance. *J Dermatol* 1997; 24: 57-59.