

# Pilomatrixoma ampolloso: una afección dermatológica infrecuente

# Bullous pilomatricoma: An infrequent dermatological entity.

Susana Elizabeth De la Torre-Flores, <sup>1</sup> Sarah Lizette Hernández-Peralta, <sup>2</sup> Arturo Ehekatzin Carreño-Gayosso, <sup>3</sup> José Carlos Villalobos-Lizardi, <sup>4</sup> Mercedes Hernández-Torres <sup>5</sup>

### Resumen

El pilomatrixoma es una neoplasia anexial benigna derivada de las células de la matriz del folículo piloso y su variedad ampollosa es una afección infrecuente. Se comunica el caso de una paciente de 40 años de edad, con una neoformación semiesférica de apariencia ampollosa. El estudio histopatológico reveló importante edema y vasos dilatados que rodeaban una neoformación, constituida por células epiteliales, algunas de ellas basófilas, que paulatinamente se tornaron eosinófilas hasta convertirse en células fantasma, por lo que se reportó en términos histopatológicos como pilomatrixoma ampolloso. Como parte del manejo terapéutico, se realizó extirpación quirúrgica completa, sin recidiva de la lesión a dos años de seguimiento. Se comunica este caso con el fin de dar a conocer su manifestación poco común.

PALABRAS CLAVE: Pilomatrixoma; matriz del folículo piloso; neoplasia cutánea.

### **Abstract**

Pilomatricoma is a benign adnexal neoplasm derived from the cells of the hair follicle matrix and its bullous variety is an infrequent entity. This paper reports the case of a 40-year-old female patient who presented with a semi-spherical neoplasm of bullous appearance. Histopathological study was carried out in which important edema and dilated vessels were observed surrounding a neoformation, constituted by epithelial cells, some of them basophilic, which gradually became eosinophilic, until they became phantom cells, for which bullous pilomatricoma was reported. Within the therapeutic management, complete surgical removal was performed without recurrence of the lesion at 2 years of follow-up. This case is reported in order to publicize its unusual presentation.

KEYWORDS: Pilomatricoma; Hair follicle matrix; Skin neoplasm.

- <sup>1</sup> Residente de Dermatología.
- <sup>2</sup> Dermatóloga adscrita.
- <sup>3</sup> Cirujano dermatólogo.
- <sup>4</sup> Pediatra.
- <sup>5</sup> Dermatopatóloga adscrita. Instituto Dermatológico de Jalisco Dr. José Barba Rubio, Zapopan, Jalisco, México.

Recibido: febrero 2019

Aceptado: abril 2019

### Correspondencia

Susana Elizabeth De la Torre Flores elizabeth.dltf@gmail.com

#### Este artículo debe citarse como

De la Torre-Flores SE, Hernández-Peralta SL, Carreño-Gayosso AE, Villalobos-Lizardi JC, Hernández-Torres M. Pilomatrixoma ampolloso: una afección dermatológica infrecuente. Dermatol Rev Mex. 2019 julio-agosto;63(4):388-391.

388 www.nietoeditores.com.mx



# **ANTECEDENTES**

El pilomatrixoma es una neoplasia benigna derivada de células de la matriz del folículo piloso. La variedad ampollosa tiene una manifestación poco frecuente y representa 2% de los casos, su apariencia se debe fisiopatológicamente a la extravasación de linfa en la dermis que rodea al tumor. En términos clínicos, se observa como una neoformación subcutánea, de coloración rosada, de superficie ampollosa y de consistencia blanda.<sup>1</sup>

El diagnóstico se establece por medio del estudio histopatológico en el que se observa importante edema y vasos linfáticos dilatados que rodean la tumoración constituida por células epiteliales basofílicas que se tornan eosinofílicas hasta convertirse en células fantasma.

Hasta 2018, la bibliografía indizada reportó menos de 30 casos de pilomatrixomas ampollosos.<sup>1</sup>

# **CASO CLÍNICO**

Paciente femenina de 40 años de edad que inició con una neoformación en la extremidad superior derecha en su cara externa, de un año de evolución que, un mes previo a acudir a consulta, mostró cambio súbito en la superficie; la paciente negó traumatismo previo.

La dermatosis estaba constituida por una neoformación hemiesférica, de color rosado, de aspecto ampolloso, de consistencia ahulada en la base y blanda en la superficie, móvil, no adherida a planos profundos, con dimensiones de 2.3 x 1.8 x 0.7 cm y bordes precisos (**Figura 1**). Entre los diagnósticos diferenciales se tomó en cuenta al leiomioma, linfocitoma cutis, dermatofibrosarcoma protuberans, cicatriz queloide y al pilomatrixoma en su variedad ampollosa o angioide.



**Figura 1**. Neoformación hemiesférica en la extremidad superior derecha (cara externa), de color rosado, aspecto ampolloso, consistencia ahulada, no adherida a planos profundos y bordes precisos.

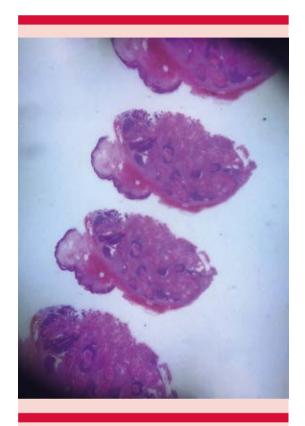
La biopsia incisional mostró, con la tinción de hematoxilina y eosina en la dermis papilar, importante edema y vasos dilatados (**Figura 2**), en la dermis reticular se encontró una neoformación, constituida por células epiteliales, algunas de ellas basófilas, que paulatinamente se tornaban eosinófilas hasta convertirse en células fantasma, por lo que se reportó un pilomatrixoma ampolloso (**Figura 3**).

Como parte del manejo terapéutico, se realizó extirpación quirúrgica completa, técnica en huso, con cierre directo, sin recidiva de la lesión a dos años de seguimiento.

# DISCUSIÓN

El pilomatrixoma en su variedad ampollosa, también conocida como seudoampollosa, anetodérmica o linfangiectásica, fue descrita por primera vez en 1943.

El pilomatrixoma es una neoplasia anexial benigna, de crecimiento lento, que deriva de las



**Figura 2**. Hematoxilina y eosina (10X): en la dermis papilar se observa edema y vasos dilatados.

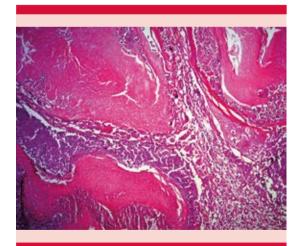


Figura 3. Hematoxilina y eosina (40X): en la dermis reticular se encuentra una neoformación de células epiteliales, algunas basófilas, eosinófilas y células fantasma de pilomatrixoma ampolloso.

células de la matriz folicular, de las que más de 75% muestran mutaciones del gen B catenina, es el tumor más común del folículo piloso.<sup>2</sup> Éste puede aparecer a cualquier edad; sin embargo, 60% ocurre en las primeras dos décadas de la vida.<sup>1</sup>

Existen dos teorías que explican la apariencia ampollosa, una de ellas por obstrucción linfática 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 elastinolíticas como metaloproteinasas de matriz (tipo 9 y 12), que pueden causar destrucción de las fibras elásticas y de los vasos linfáticos causando su dilatación.<sup>3,4</sup>

En términos clínicos, se observan neoformaciones subcutáneas o nodulares, solitarias, que generalmente son asintomáticas, de crecimiento lento y que afectan con más frecuencia el tronco y las extremidades superiores. En su superficie se observa un aspecto ampolloso, de color rosado y consistencia laxa, como en el caso comunicado.<sup>1,5</sup>

Tiene dos picos de manifestación; el más frecuente (60%) en personas menores de 30 años de edad y el segundo pico en personas entre la sexta y séptima décadas de la vida.<sup>6</sup>

En la histopatología, además de los hallazgos típicos de pilomatrixoma, se puede observar dilatación de vasos linfáticos, linfedema, edema de dermis suprayacente a la tumoración y disrupción de fibras de colágeno, formando una estructura pseudoampollosa.<sup>1,7</sup>

El tratamiento es la escisión quirúrgica completa de la tumoración. No se han reportado casos de recidivas cuando se retira la lesión completamente.



# **COMENTARIOS**

El pilomatrixoma ampolloso representa una variante clínica poco frecuente, que debe considerarse ante la existencia de neoformaciones con apariencia ampollosa. La escisión quirúrgica completa es el método de elección para su confirmación diagnóstica y su tratamiento.

#### **REFERENCIAS**

 Chen S, Wu F, Qian Y, Zhu L, Tu Y, Huang C. Pilomatricoma with bullous appearance: a case report and review of literature. Int J Dermatol 2011;50(5):615-618.

- Bhushan P, Hussain S. Bullous pilomatricoma: A stage in transition to secondary anetoderma? Indian J Dermatol Venereol Leprol 2012;70(4):484-487.
- Motegi S, Uehara A, Fujiwara C, Sekiguchi A, Ishikawa O. Pilomatricoma with bullous-like/anetodermic appearance: Possibly associates with matrix metalloproteinases. J Dermatol 2018;45(8):505-506.
- Yiqun J, Jianfang S. Pilomatricoma with a bullous appearance. J Cutan Pathol 2004;31(4):558-560.
- Belliappa P, Umashankar N, Raveendra L. Bullous pilomatricoma: A rare variant resembling bouncy ball. Int J Trichology 2013;5(1):32-34.
- Kaya H, Kaya Z, Derya C, Acer E. A rare variant of pilomatricoma: pseudobullous pilomatricoma. Acta Derm Venereol 2015;24(12):59-60.
- Nomura E, Otsuka M, Yamamoto T. Anetodermic pilomatricoma: report of three cases. Int J Dermatol 2013;52(6):735-738.

