

## Pilomatrixoma ampollar en caso pediátrico

### Bullous pilomatrixoma in pediatric case

MSc. Isora Montenegro Valera,<sup>I</sup> Dra. Silvia Elena Moreno Kim,<sup>II</sup> Dra. Elian González Vázquez,<sup>III</sup> Est. María Belén Intriago Álvarez<sup>I</sup>

<sup>I</sup> Universidad Espíritu Santo. Guayaquil, Ecuador.

<sup>II</sup> Universidad Técnica de Babahoyo. Los Ríos, Ecuador.

<sup>III</sup> Hospital MSP Martín Ikasa. Babahoyo, Ecuador.

---

#### RESUMEN

Se realiza la presentación de un caso clínico en edad pediátrica con diagnóstico de pilomatrixoma, variedad ampollar. Este tumor benigno originado en la vaina del folículo piloso muestra una incidencia elevada en las dos primeras décadas de vida. El objetivo de este artículo es presentar un caso con diagnóstico de un tumor, con características clínicas atípicas e inusuales. En ocasiones este tipo de tumor, conllevan al diagnóstico erróneo de la entidad, realizándose el diagnóstico de certeza mediante el estudio histopatológico una vez que se procede a la exéresis quirúrgica de la lesión.

**Palabras clave:** pilomatrixoma, tumor de Malherbe.

---

#### ABSTRACT

A clinical case with diagnosis of bullous variety pilomatrixoma in pediatric age is presented. This benign tumor originated in the sheath of the hair follicle shows a high incidence in the first 20 years of life. The aim of this work is presenting a case with tumor diagnosis, the clinical characteristics of which sometimes leads to an erroneous diagnosis of the entity in the atypical and unusual varieties. The accurate diagnosis was made through the pathologic study after the surgical excision of the lesion.

**Key words:** pilomatrixoma, Malherbe's tumor.

## INTRODUCCIÓN

Existen neoplasias benignas que surgen en los apéndices cutáneos. Los tumores de los apéndices son con frecuencia pápulas o nódulos solitarios o múltiples de color carne, clínicamente indeterminados. Algunos tienen una predisposición para instaurarse en superficies corporales específicas. Aunque la mayoría de los tumores de los apéndices cutáneos son benignos, también existen variantes malignas.<sup>(1)</sup>

La incidencia de algunos de ellos es frecuente en la edad pediátrica, tal es el caso del pilomatrixoma tumor calcificado de Malherbe. De naturaleza benigna, es un tumor cutáneo derivado de las células matriciales del folículo piloso que aparece sobre todo en la edad infantil y juvenil. Clínicamente se caracteriza por ser un nódulo único, menor de 3 cm de diámetro, de consistencia dura o pétreo y cuya superficie es del color de la piel normal.<sup>(1)</sup> El signo de la "tienda de campaña", aparece cuando se presiona el nódulo entre los dedos y la piel que lo recubre se pliega formando ángulos y facetas.<sup>(2)</sup>

La etiología del pilomatrixoma es desconocida. Sin embargo, se ha determinado como un posible factor implicado en su aparición al gen CTNNB1, que implica una alteración de la regulación de la  $\beta$ -catenina, proteína que participa en las uniones adherentes intercelulares.<sup>(2)</sup>

Son múltiples las formas de presentación del mismo. Diversos autores plantean que debido a esta diversidad clínica el problema que a menudo se afronta, es la diferenciación con otras tumoraciones benignas halladas con más frecuencia, como son los quistes de inclusión epidérmicos, los quistes dermoides, los senos preauriculares, los dermatofibromas. Respecto a esto, en estudios previos se ha observado que la tasa de precisión en el diagnóstico preoperatorio del pilomatrixoma es inferior al 49 %, variando desde 28.9 % a 43 %, aunque otros estudios señalan que el diagnóstico preoperatorio correcto es hecho solo en el 21 % de los casos. Los errores diagnósticos más comunes son: quiste epidermoide (38 %), inclusión dermoide (7 %), tumores malignos (8 %), hemangioma (5 %) y lipoma (4 %).<sup>(3-10)</sup>

## PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente de 11 años de edad, raza blanca, con antecedentes personales de salud. Acude a consulta acompañada de su mamá, la que refiere que la paciente presenta lesión cutánea en el brazo izquierdo, de un año de evolución, con crecimiento de manera paulatina. Al inicio no se acompañaba de síntomas subjetivos, pero en estos momentos refiere dolor, que está relacionado con la manipulación de la lesión, puesto que fue puncionado el componente quístico en la semana anterior.

### Examen físico dermatológico

Piel: a la palpación se constata consistencia sólida en la base, no adherida a planos profundos. Localizada en el tercio medio del brazo izquierdo. La figura 1 muestra lesión tumoral, que hace relieve sobre la superficie cutánea, redondeada de 1 cm de diámetro, eritematosa. En la superficie se visualiza lesión ampollar, de techo duro. En la figura 2 se observa una lesión cutánea en el brazo con las características descritas anteriormente.



**Fig. 1.** Lesión tumoral.

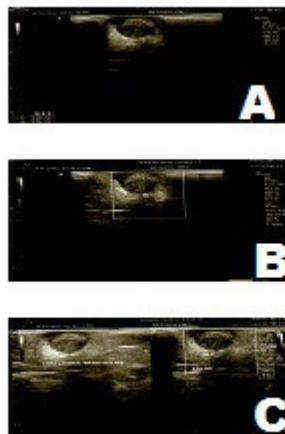


**Fig. 2.** Lesión cutánea.

Se realizan exámenes complementarios (hemograma y química sanguínea), los cuales se reciben con valores entre parámetros normales.

#### Ultrasonido de partes blandas

Los signos encontrados sugieren tumor de tejidos blandos con características ecográficas de benignidad. La figura 3 (A,B,C) muestra imágenes eco-mixta localizada por debajo de la piel, de morfología redondeada, sólida de bordes regulares que mide aproximadamente 1 cm de diámetro mayor, con ligero refuerzo posterior. No se define cápsula. Al estudio con Doppler no existe incremento de la vascularización.

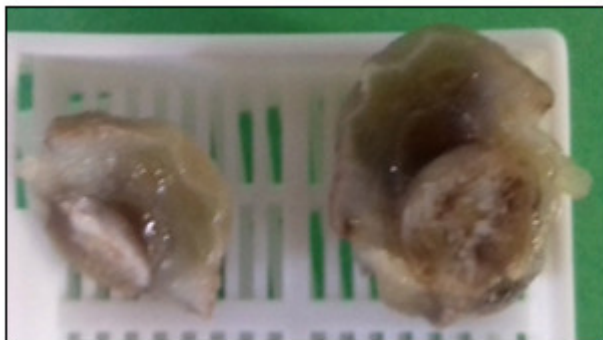


**Fig. 3.** Ultrasonido de partes blandas.

#### Histopatología

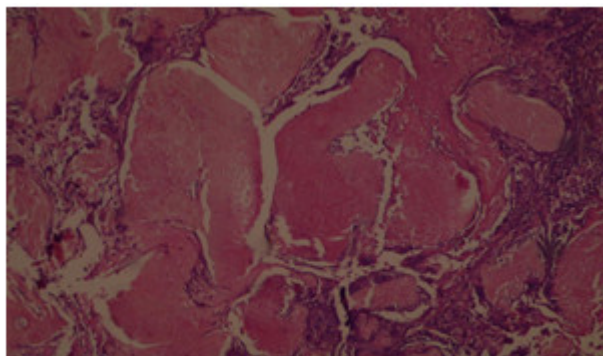
Macro: fragmento de piel de 1.5 x 1.4 x 1.2 cm, de color pardo claro. En la superficie se observa ampolla de 1 cm. Al corte su contenido es seroso gelatinoso y

se continúa con lesión redondeada de 0.5 cm, blanquecina de consistencia duro elástica. (Fig. 4)



**Fig. 4.** Exéresis quirúrgica de la lesión.

Micro: bandas de células basaloides de distribución difusa que se continúan con abundantes células acidofílicas, de aspecto en "sombra, reacción a cuerpo extraño y múltiples focos de calcificación. (Fig. 5)



**Fig. 5.** Biopsia de la lesión.

## DISCUSIÓN

A pesar que el pilomatrixoma es un tumor frecuente en la edad pediátrica, en ocasiones su forma de presentación atípica tiende a confundir desde el punto de vista clínico. En la literatura se describen como atípicas las siguientes formas clínicas: perforantes, ampollares, melanocíticas, exofíticas, anetodérmicas, multinodulares, gigantes y malignas.<sup>(4)</sup>

Diferentes autores proponen que la irritación mecánica es el factor desencadenante para el desarrollo de la apariencia ampollosa. 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. Se considera que la presión en el área que rodea la cubierta firme del pilomatrixoma pudiese inducir 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, propiciando esta apariencia. 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 dilatación de los vasos linfáticos.<sup>(4,5)</sup>

La frecuencia de pilomatrixoma múltiple es de 2 a 3.5 % de los casos publicados y muchos se han asociado con distrofia miotónica (casos familiares), síndrome de Rubinstein-Taybi o síndrome de Gardner.<sup>(4,6)</sup>

En la histopatología del pilomatrixoma (PM), el tumor se encuentra recubierto por piel normal. En el aspecto no celular se cita la presencia de cápsula en el 32 %, otros lo refieren pero no dan cifras. Se ha visto calcificación en 37 a 90 % y osificación desde 8 a 20 %.

En el componente celular el PM se caracteriza por la presencia de varios tipos de células, las "fantasmas" que para algunos autores se encuentran en el 100 % de los pacientes. Estas células no son patognomónicas de PM, desde que se reportan en quistes epidermoides, folículos pilosos inflamados de forma crónica, y en un número pequeño de dermatitis crónicas con hiperqueratosis.<sup>(6,11)</sup>

Otro tipo de células son las basofílicas, siendo numerosos en las lesiones jóvenes y en proliferación. Estas células son importantes para establecer el diagnóstico de PM, a pesar de que la literatura refiere no encontrarse en el 28 % de los casos. Esto ha contribuido a aseverar que el diagnóstico de PM dependería de otras características histológicas.

Las transicionales, son otras células que indica un abrupto cambio de células basofílicas a fantasmas. La presencia de células gigantes a cuerpo extraño, algunos estudiosos lo consideran como un rasgo constante pero sin cuantificar su frecuencia, mientras que otros refieren que no siempre tienen que estar presente.

La malignización en los PM se ha descrito en varios estudios como pilomatrixoma carcinoma. En 1987 se plantea que hasta ese momento se conocían 17 casos a nivel mundial, manifestando en ocasiones una conducta muy agresiva al ocasionar metástasis pulmonar. En 1992 se describe un PM carcinoma pigmentado, un año después, en 1993, se reportan una serie de casos de pilomatrix carcinoma describiendo alguna de sus características, tales como afectan preferentemente cuello y espalda, a personas de edad madura, es asintomático y se comporta con una relación de hombre a mujer de 4/1. En 1994, se reporta un paciente con la posibilidad de presentar metástasis pulmonar producto de un PM carcinoma.<sup>(12,13)</sup>

El tratamiento adecuado consiste en la exéresis quirúrgica del tumor y aunque las recidivas no son usuales se recomienda seguimiento clínico adecuado.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1- Monteagudo B, León E, Durana JM, et al. Pilomatrixoma anetodérmico. An Pediatr [Internet]. 2006 [citado 25 Ago 2016];64(2):181-2. Disponible en: [http://scholar.google.com/cu/scholar?cluster=3900758578890091142&hl=es&as\\_sdt=0,5](http://scholar.google.com/cu/scholar?cluster=3900758578890091142&hl=es&as_sdt=0,5)

2- Concha M, Farías MM, Abarzúa A, Droppelmann N, et al. Pilomatrixoma: una presentación clínica inusual. Arch Argent Pediatr [Internet]. 2011 [citado 25 Ago 2016];109(6). Disponible en: [http://www.scielo.org.ar/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0325-00752011000600013](http://www.scielo.org.ar/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0325-00752011000600013)

- 3- Mejía F, Pérez C. Pilomatrixoma: presentación clínica inusual. *Folia Dermatol* [Internet]. 2007 [citado 25 Ago 2016]; 18(2):84-88. Disponible en: <http://www.cidermperu.org/folia/pdf/f0159.pdf>
- 4- Stefano P, Apa S, Balancini B. Pilomatrixoma gigante y ulcerado en un niño. *Actas Dermosifiliogr* [Internet]. 2013 [citado 25 Ago 2016]; 104(10). Disponible en: <http://www.actasdermo.org/es/pilomatrixoma-gigante-ulcerado-un-nino/articulo/S0001731013000197/>
- 5- Jiménez F, Ramos-Garibay A, Gutiérrez SC. Pilomatrixoma ampolloso. Reporte de un caso. *Rev Cent Dermatol Pascua* [Internet]. 2003 [citado 25 Ago 2016]; 12(2). Disponible en: <http://www.medigraphic.com/pdfs/derma/cd-2003/cd032c.pdf>
- 6- De la Fuente A, Cantú CS, Garza DP, et al. Pilomatrixoma ampolloso. Comunicación de dos casos. *Dermatología Rev Mex* [Internet]. 2010 [citado 25 Ago 2016]; 54(2): 76-79. Disponible en: <http://www.medigraphic.com/pdfs/derrevmex/rmd-2010/rmd102g.pdf>
- 7- Venegas O, Nicola M, Martínez B, et al. Pilomatrixoma en la región preauricular. Caso Clínico. *J Oral Res* [Internet]. 2013 [citado 25 Ago 2016]; 2(1): 31-34. Disponible en: <http://joralres.com/index.php/JOR/article/download/joralres.2013.007/29>
- 8- Kashima K, Igawa K, Takamori K, et al. A case of pilomatrixoma in the cheek in a 7-year-old girl. *Oral Science International* [Internet]. 2012 [citado 25 Ago 2016]; 9(1): 26–28. Disponible en: <http://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S1348864312000079>
- 9- Gupta R, Verma S, Bansal P, et al. Pilomatrixoma of the Arm: A Rare Case with Cytologic Diagnosis. *Dermatological Medicine* [Internet]. 2012 [citado 25 Ago 2016]; 257: 405. Disponible en: <http://downloads.hindawi.com/journals/cridm/2012/257405.pdf>
- 10- Fitzpatrick TB. Tumores de las faneras y hamartomas de la piel. En: *Dermatología en Medicina General*. 8va ed. Buenos Aires: Editorial Médica Panamericana; 2009. 1357 p.
- 11- Unamuno B, Ballester R, Hernández P, et al. Pilomatrixoma gigante: un tumor benigno con una presentación poco frecuente. *An Pediatr (Barc)*. 2014; 80(2): 35-36. Citado en PubMed; PMID: 23746466.
- 12- Rebeca Paohwa Liu da Fonseca RP, De Souza Andrade Filho J, Costa Araujo I, et al. Pilomatrixoma: calcifying epithelioma of Malherbe. *Rev Bras Cir Plást* [Internet]. 2012 [citado 25 Ago 2016]; 27(4): 605-10. Disponible en: [http://www.rbc.org.br/export-pdf/1228/en\\_v27n4a23.pdf](http://www.rbc.org.br/export-pdf/1228/en_v27n4a23.pdf)
- 13- Tincopa Wong OW, Padilla Corcuera H, Llerena C. Pilomatrixoma. Aspectos clínicos e histopatológicos. *Dermatología peruana*. 1997; 7(1): 12.

Recibido: 11 de octubre de 2016.

Aceptado: 5 de mayo de 2017.

*Isora Montenegro Valera.* Facultad de Medicina Enrique Ortega. Universidad Espíritu Santo. Guayaquil, Ecuador. Correo electrónico: montenegroyumurina@gmail.com

#### **CÓMO CITAR ESTE ARTÍCULO**

Montenegro Valera I, Moreno Kim SE, González Vázquez E, Intriago Álvarez MB. Pilomatrixoma ampollar en caso pediátrico. Rev Méd Electrón [Internet]. 2017 May-Jun [citado: fecha de acceso]; 39(3). Disponible en: <http://www.revmedicaelectronica.sld.cu/index.php/rme/article/view/2044/3464>