

Hamartoma folicular basaloide lineal unilateral

Lineal unilateral basaloide folicular hamartoma

B. Díaz Martínez¹, M^ºJ Izquierdo Estirado¹, M. Alramadan², F. Menéndez Ramos¹, I. Buedo², E. Arrieta Peña³

¹Servicio de Dermatología. ²Servicio de Medicina Interna. ³Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Virgen de la Luz. Cuenca. España.

Correspondencia:

Beatriz Díaz Martínez
Servicio de Dermatología
Hospital Virgen de la Luz
Hermandad Donantes de Sangre, s/n
16001 Cuenca
e-mail: beadiamartinez@yahoo.es

Resumen

El Hamartoma Folicular Basaloide (HFB) es una rara malformación con un patrón histopatológico distintivo, caracterizado por la presencia de cordones ramificados e islotes de células basaloideas en una disposición radial. Clínicamente esta lesión puede presentar diversas formas. Aportamos el caso de una mujer de 21 años con un HFB de distribución lineal unilateral.

(B. Díaz Martínez, M^ºJ Izquierdo Estirado, M. Alramadan, F. Menéndez Ramos, I. Buedo, E. Arrieta Peña. Hamartoma folicular basaloide lineal unilateral. Med Cutan Iber Lat Am 2009;37(6):251-253)

Palabras clave: hamartoma folicular basaloide.

Summary

Basaloide Follicular Hamartoma (BFH) is a rare malformation with distinctive histopathologic pattern characterized by the presence of branching cords and strands of basaloide cells in a radial arrangement. Clinically, this lesion can assume different forms. We report a 21 year-old woman with a linear and unilateral BFH.

Key words: basaloide folicular hamartoma.

El hamartoma folicular basaloide es una malformación folicular poco frecuente, con una histopatología muy bien definida, caracterizado por proliferaciones de cordones epiteliales basaloideos que emergen radialmente desde los folículos pilosos, reemplazando parcial o totalmente la arquitectura folicular [1, 2]. Clínicamente se caracteriza por ser muy heterogéneo, habiéndose descrito varias formas de presentación: adquirida o congénita, solitarios o múltiples. Presentamos un caso de HFB múltiples no hereditarios con una distribución unilateral lineal.

Caso clínico

Mujer de 21 años sin antecedentes personales de interés que acude a consulta para valoración y tratamiento de múlti-

ples lesiones de pequeño tamaño, la mayoría de las cuales presentaba desde el nacimiento, y que habían aumentado ligeramente de tamaño en los primeros años de vida. Actualmente las lesiones permanecían estables y asintomáticas. Ningún miembro de su familia presentaba lesiones similares. A la exploración física se objetivaban múltiples pápulas redondeadas de aproximadamente 3 mm de diámetro, del color de la piel normal, de bordes netos, algunas confluyendo formando placas. Las lesiones se distribuían de forma lineal unilateral, desde región hemifacial derecha, descendiendo por región laterocervical a hombro y región dorsal del mismo lado (Figuras 1 y 2). Se realizó biopsia de una de las lesiones hallándose en el examen anatomopatológico una lesión formada por nidos de células de aspecto basaloide, algunos conectados a la capa basal de la epidermis, y otras



Figura 1. Múltiples pápulas dispuestas siguiendo una distribución lineal.

emergiendo radialmente de los infundíbulos foliculares (Figura 3). El estroma de la lesión era escaso y no se objetivaban figuras de mitosis .

Comentario

El hamartoma folicular basaloide es una malformación folicular descrita por primera vez por Brown et al., en 1969[1]. A partir de esta descripción original surgieron nuevos casos en la literatura, todos ellos con una histopatología común muy bien definida pero con diversas formas clínicas de presentación. Actualmente se consideran cinco patrones de HFB[2]: (a) una variante generalizada adquirida asociada a alopecia difusa y miastenia gravis[3]; (b) una variante familiar generalizada sin ninguna otra anomalía asociada; (c) una forma generalizada congénita asociada a otros defectos ectodérmicos y a enfermedades sistémicas como fibrosis quística[4]; (d) una forma localizada y solitaria que suele aparecer como una placa de alopecia en cuero cabelludo[5] y (e) una forma localizada lineal unilateral[6-10].



Figura 2. A mayor detalle se observan múltiples pápulas foliculares de pequeño tamaño.

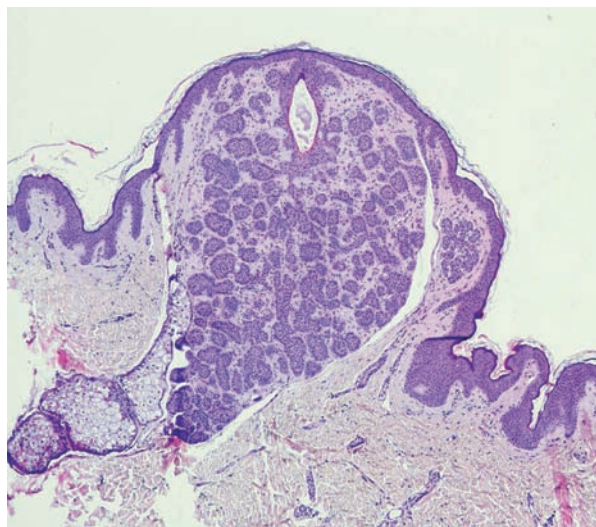


Figura 3. Cordones basaloides que emergen radialmente de los infundíbulos foliculares.

La forma lineal unilateral no familiar puede estar presente desde el nacimiento, como en nuestro paciente, o aparecer en la infancia. La principal característica de esta variante de HFB es la distribución lineal y unilateral de las lesiones, que pueden aparecer como máculas hipocrómicas, pápulas marronáceas y/o comedones. En algunos de los casos descritos en la literatura la distribución de las lesiones parece estar asociada a las líneas de Blaschko[6]. A diferencia de otras formas clínicas de HFB, no se ha descrito la asociación con miastenia gravis o lupus eritematoso sistémico, aunque un paciente publicado por Mehregan y Baker[5] padecía la enfermedad de Graves y otro caso publicado por Bleiberg y Brodtkin[7] tenía escoliosis dorsal congénita.

La histopatología es común con independencia de la forma clínica de que se trate. Los folículos pilosos son reemplazados por cordones epiteliales de dos a tres hileras de espesor que emergen radialmente del eje del folículo con imagen de “candelabro invertido”. Es frecuente el hallazgo de pequeños quistes infundibulares en el espesor de alguno de los cordones de epitelio basaloide. El estroma se caracteriza por ser pobre y fibrótico[2].

El diagnóstico clínico diferencial del HFB unilateral lineal incluyen otras dermatosis con presentación lineal y/o unilateral, como nevo lineal epidérmico, tricoepiteliomas múltiples de distribución unilateral, síndrome del carcinoma basocelular nevoide, nevo lineal ecrino, espiadenoma lineal ecrino, poroma lineal y siringoma lineal[8-10]. El diagnóstico diferencial histopatológico debe realizarse con el tricoepitelioma, el carcinoma basocelular y la proliferación basaloide foliculocéntrica[2, 8, 9]. El tricoepitelioma es un tumor

benigno que presenta también cordones e islotes de células basaloideas, pero se diferencia del HFB por tener un abundante estroma con numerosos fibrocitos y tienen grietas de retracción que separan el estroma tumoral de la dermis adyacente. El carcinoma basocelular infundibuloquístico presenta islotes y cordones de células basaloideas que afectan tanto a los folículos preexistentes como a la dermis interfolicular, con capacidad de invadir más profundamente. La proliferación basaloide foliculocéntrica se considera una proliferación reactiva del epitelio del manto y se observa con frecuencia en los bordes de extirpación de carcinomas basocelulares y otros tumores. Se caracteriza por una proli-

feración foliculocéntrica con disposición axial y vertical y una gruesa membrana basal hialina rodeando los cordones epiteliales basaloideas[2, 5, 9].

Conclusiones

Presentamos el caso de una paciente con lesiones clínicas e histopatológicas compatibles con HFB, que por su distribución, por la ausencia de antecedentes familiares y por no asociar otra patología concomitante corresponde a la forma clínica denominada hamartoma folicular líneal unilateral.

Bibliografía

1. Brown AC, Crouse RG, Winkelmann RK. Generalized hair-follicle hamartoma. Associated with alopecia, aminoaciduria, and myasthenia gravis. *Arch Dermatol* 1969; 99: 478-93.
2. Moreno C, Requena C, Requena L. Hamartoma folicular basaloide. En : Neoplasias Anexiales Cutáneas. Primera Edición. España. Ediciones Aula Médica 2004; 215-20.
3. Ridley CM, Smith N: Generalized hair follicle hamartoma associated with alopecia and myasthenia gravis: report of a second case. *Clin Exp Dermatol* 1981; 6: 283-9.
4. Mascaró JM Jr, Ferrando J, Bombi JA, Lambruschini N, Mascaró JM: Congenital generalized follicular hamartoma associated with alopecia and cystic fibrosis of three siblings. *Arch Dermatol* 1995; 131: 454-8.
5. Mehregan AH, Baker S. Basaloid follicular hamartoma: three cases with localized and systematized unilateral lesions. *J Cutan Pathol* 1985; 12: 55-65.
6. Lee MW, Choi JH, Moon KC, Koh JK. Linear basaloid follicular hamartoma on the Blaschko's line of the face. *Clin Exp Dermatol* 2005; 30: 30-4.
7. Bleiberg J, Brodtkin RH. Linear unilateral basal cell nevus with comedones. *Arch Dermatol* 1969; 100: 187-90.
8. Jiménez-Acosta FJ, Redondo E, Baez O, Hernández B. Linear unilateral basaloid follicular hamartoma. *J Am Acad Dermatol* 1992; 27: 316-9.
9. Harman M, Inalöz HS, Akdeniz S, Inalöz SS, Aslan A. Congenital non-familial unilateral basaloid follicular hamartoma. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 1999; 13: 210-3.
10. Nelson BR, Johnson TM, Waldinger T, Gillard M, Lowe L. Basaloid Follicular Hamartoma: a histologic diagnosis with diverse clinical presentation. *Arch Dermatol* 1993; 129: 915-17.