

^b Servicio de Medicina Interna, Hospital Universitario del Henares, Coslada, Madrid, España

* Autor para correspondencia.
Correo electrónico: nuriabarr@yahoo.com (N. Barrientos).

<https://doi.org/10.1016/j.ad.2017.05.017>

0001-7310/

© 2017 AEDV.

Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Pápulas múltiples con distribución unilateral y segmentaria en mujer de 65 años



A 65-Year-Old Woman With Multiple Papules in a Unilateral Segmental Distribution

Sra. Directora:

El hamartoma folicular basaloide (HFB) es una neoplasia benigna poco frecuente que puede ser familiar o adquirida, generalizada o localizada en la que se ha descrito la capacidad de transformación maligna a carcinoma basocelular, pudiendo ser considerada una lesión premaligna¹.

La histología del HFB se caracteriza por proliferaciones de cordones epiteliales basaloideos que se originan y emergen radialmente de la porción infundibular de los folículos pilosos rodeados de un estroma laxo y fibroso. Es frecuente observar una transición clara entre las células tumorales y el estroma adyacente y las células de este tumor no suelen presentar pleomorfismo, atipia nuclear ni actividad mitótica².

Los tratamientos del HFB^{3,4} incluyen la extirpación quirúrgica, crioterapia, láser, imiquimod tópico, retinoides y terapia fotodinámica. En el caso de la transformación maligna del HFB a CBC la exéresis quirúrgica de la lesión es el tratamiento de elección, por tener menor tasa de recurrencias o complicaciones.

Presentamos el caso de una mujer de 65 años que acudió por una lesión en tórax que había crecido en los últimos meses y le ocasionaba prurito. Por otro lado, refería, desde los 30 años, múltiples lesiones de pequeño tamaño en zona derecha del tórax, pubis e ingle por las que no había consultado ya que permanecían estables y asintomáticas. No refería alopecia, ptosis, disfagia, diplopia ni otra clínica sistémica. No recordaba lesiones similares en familiares. A la exploración física se observaron múltiples pápulas eritematosas y del color de la piel, algunas centradas por comedones, de tamaño menor a 1 cm localizadas en hemitórax, mama, pubis e ingle derecha siguiendo una distribución blaschkoide (fig. 1). Además, en zona supramamaria derecha presentaba una lesión eritematosa de 1,2 cm, borde brillante perlado y que en la dermoscopia exhibía telangiectasias y glóbulos azul-grisáceos.

La biopsia de la placa supramamaria mostró nidos de células basaloideas originados en la basal epidérmica, separados por fragmentos de epidermis sana, con empalizada periférica y frecuentes figuras mitóticas y apoptóticas. Entremezclados en esta lesión se apreciaban focos de pro-

liferación de células basaloideas de disposición cordonal, con diferenciación pilar, escasas mitosis asociados a un estroma laxo con fibroblastos (fig. 2).

Con base en la historia clínica, la exploración física y la biopsia se estableció el diagnóstico de carcinoma basocelular sobre una lesión previa de hamartoma folicular basaloide segmentario.

Se presenta una forma adquirida, segmentaria y unilateral de HFB, que suele aparecer desde el nacimiento o en la adolescencia. A diferencia de las formas familiares generalizadas, no se asocia con hipotricosis, fibrosis quística ni otras enfermedades autoinmunes (miastenia *gravis*, lupus eritematoso sistémico)⁵.

Para establecer el diagnóstico de HFB no son necesarios estudios de laboratorio ni pruebas de imagen. Sin embargo, aunque no se ha descrito asociación del HFB no generalizado con enfermedades sistémicas, debe realizarse una anamnesis y examen físico completo en todos los casos. En el caso de sospecha clínica de enfermedad autoinmunitaria se deben solicitar anticuerpos anti-nucleares y anti-acetilcolina, además de otras pruebas complementarias enfocadas a la clínica del paciente.

El principal diagnóstico diferencial del HFB es el carcinoma basocelular infundibuloquistico (CBCI) y el tricoepitelioma^{2,5}, todos ellos tumores del folículo piloso. El HFB tiende a ser más foliculocéntrico y con menos afectación de la dermis interfolicular que el CBCI. La infiltración profunda, ulceración epidérmica y el crecimiento clínico rápido apoyarían el diagnóstico de CBCI. Sin embargo, algunos autores los considera la misma entidad por tener una morfología muy similar y expresión de citoqueratina 20 en ambos⁶.

El tricoepitelioma se diferencia del HFB por tener un estroma más celular y grietas de retracción que separan el estroma tumoral de la dermis adyacente.

Debido a la presencia simultánea de lesiones de hamartoma folicular basaloide y carcinoma basocelular con una distribución unilateral blaschkoide también debemos considerar en el diagnóstico diferencial el síndrome de Gorlin segmentario⁷. Sin embargo, la ausencia de antecedentes familiares y otras manifestaciones características de este síndrome como la presencia de carcinomas basocelulares desde edades tempranas, tumores odontogénicos queratocísticos en maxilar, *pits* palmoplantares o anomalías del desarrollo esquelético hacen menos probable este diagnóstico. La disposición unilateral blaschkoide de las lesiones probablemente se pudiese atribuir a la presencia de una mutación somática en una de las células del embrión temprano.

A pesar de que consideramos útil la detección de mutaciones en el gen *PTCH1*⁸ en la piel (tanto sana como afectada) o en los linfocitos de sangre periférica para poder diferenciar el hamartoma folicular basaloide del síndrome



Figura 1 (a) Múltiples pápulas eritematosas en hemitórax y mama derecha siguiendo una distribución blaschkoide. A mayor detalle, en zona supramamaria, lesión de mayor tamaño, perlada, con telangiectasias y glóbulos en superficie (b) pápulas y comedones localizados en pubis e ingle derecha.

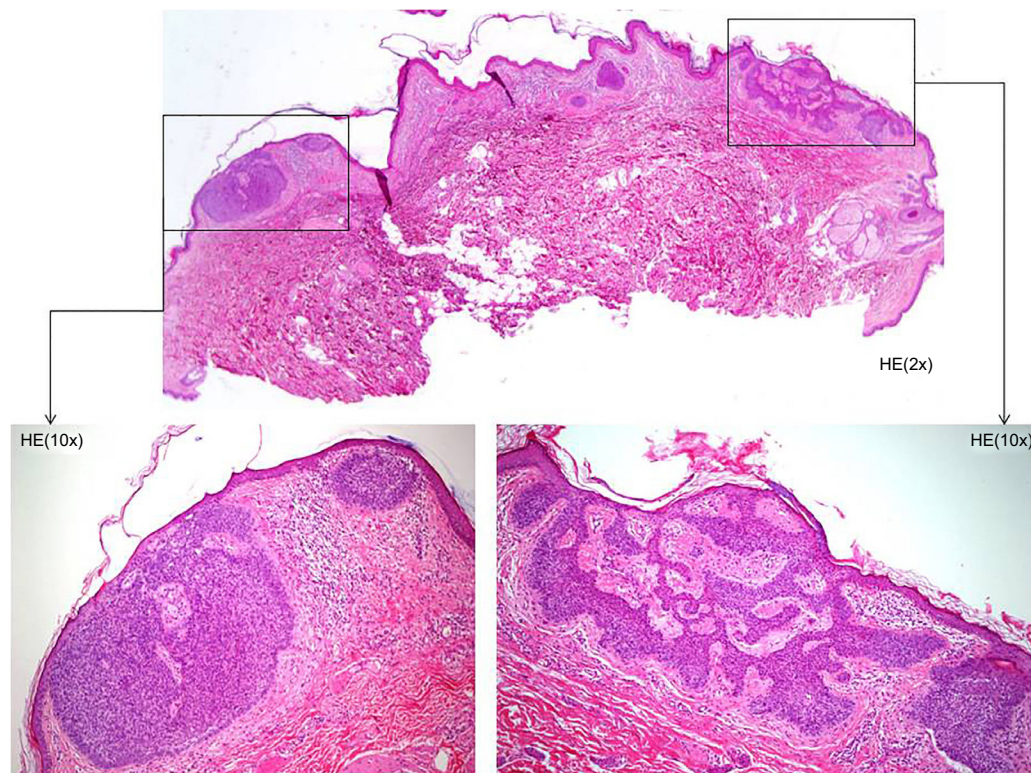


Figura 2 Nidos de células basaloides entre focos de proliferación de células basaloides de disposición cordonal, con diferenciación pilar y escasas mitosis asociados a un estroma laxo (H&E).

de Gorlin segmentario, no fue posible realizar el estudio genético de la paciente en nuestro centro.

En conclusión, aunque el HFB es una neoplasia benigna muy poco frecuente es importante reconocerla para un seguimiento periódico de los pacientes y poder detectar y tratar precozmente el CBC, teniendo en cuenta que las lesiones del HFB que presenten cambios en la morfología o crecimiento deben ser biopsiadas.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Mills O, Brannon TL. Basaloid follicular hamartoma. *Arch Pathol Lab Med.* 2010;134:1215-9.
2. Moreno C, Requena C, Requena L. Hamartoma folicular basaloide. En: *Neoplasias Anexas Cutáneas*. Primera edición. Madrid: Ediciones Aula Médica 2004;215-220.
3. Go JW, Oh HE, Cho HK, Kang WH, Ro BI. A case of basaloid follicular hamartoma. *Ann Dermatol.* 2010;22:229-31.
4. Smith KJ, Skelton H. Basaloid follicular hamartomas associated with autoimmune disease: A possible role for retinoids in therapy. *J Am Acad Dermatol.* 2003;49:1067-70.
5. Mauleón C, Valdivielso M, Chavarría E. Simultaneous presentation of localized basaloid follicular hamartoma and epithelioid blue nevus in a 44 year old patient. *Actas Dermosifiliogr.* 2011;102:233-5.
6. Honarpisheh H, Glusac EJ, Ko C. Cytokeratin 20 expression in basaloid follicular hamartoma and infundibulocystic basal cell carcinoma. *J Cutan Pathol.* 2014;41:916-21.
7. Torrelo A, Hernández-Martín A, Bueno E, Colmenero I, Rivera I, Requena L, et al. Molecular evidence of type 2 mosaicism in Gorlin syndrome. *Br J Dermatol.* 2013;169:1342-5.
8. Hellani A, Baghdadi H, Dabbour N, Almassri N, Abu-Amero KK. A novel PTCH1 germline mutation distinguishes basal cell carcinoma from basaloid follicular hamartoma: A case report. *J Med Case Rep.* 2009;3:52.

S. Requena López^{a,*}, C. Maldonado Seral^a
y B. Vivanco Allende^b

^a Servicio de Dermatología, Hospital Universitario Central de Asturias, Oviedo, Asturias, España

^b Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Universitario Central de Asturias, Oviedo, Asturias, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: sheilarequenalopez@gmail.com
(S. Requena López).

<https://doi.org/10.1016/j.ad.2017.06.012>
0001-7310/

© 2017 AEDV.

Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Rapamicina tópica: otra opción terapéutica del angioma en penacho en el adulto



Topical Rapamycin: An Additional Therapeutic Option for Tufted Angioma in Adults

Sra. Directora:

El angioma en penacho (del inglés *tufted angioma*) es un tumor vascular benigno infrecuente, anteriormente llamado hemangioma capilar progresivo o angioblastoma¹. Se presenta principalmente antes de los 5 años de edad, aunque hay descritos casos de presentación en la edad adulta. Se manifiesta como placas o nódulos eritemato-violáceos en la parte alta del tronco, del cuello o en los miembros superiores. El diagnóstico definitivo se establece mediante el estudio histológico². Presentamos 3 casos de adultos con angiomas en penacho diagnosticados en nuestro centro en los últimos 20 años y resaltamos la utilidad de la rapamicina por vía tópica en uno de ellos.

Casos clínicos

El caso 1 es una mujer de 51 años sin antecedentes médicos de interés que consultaba por una lesión de aspecto vascular de 9 años de evolución. La lesión inicialmente era asintomática, pero en los últimos 6 meses había aumen-

tado de tamaño y se acompañaba de dolor. Clínicamente se trataba de una lesión eritematosa de tonalidad irregular con telangiectasias en su superficie, de aproximadamente 7 cm, ligeramente indurada, sin frémito ni aumento de temperatura, localizada en la región anterior y lateral derecha del cuello (fig. 1a). En la imagen dermatoscópica se observaba un retículo eritematoso (fig. 1b). Histológicamente se evidenció una proliferación de vasos agrupados en lóbulos y distribuidos en perdigonada en la dermis reticular, diagnosticándose de angioma en penacho (fig. 1c). Debido a las molestias que le ocasionaba se propuso tratamiento con rapamicina tópica, el principio activo en polvo al 0,4% en pomada. Tras 5 meses la lesión ya no era palpable, presentaba una disminución en la coloración (fig. 1d) y la paciente refería ausencia de dolor.

El caso 2 es una mujer de 24 años de edad con antecedentes de fiebre mediterránea familiar, que consultaba por una lesión macular eritematoviolácea de aproximadamente 2 cm de diámetro y de 11 años de evolución (figs. 2a y b). Estaba localizada en la mama izquierda y era asintomática. En el estudio histológico se detectaron varios lóbulos compuestos por células endoteliales agrupadas y localizadas en la dermis reticular; estos lóbulos hacían protrusión sobre canales dilatados de paredes finas formando hendiduras (fig. 2c), confirmándose el diagnóstico de angioma en penacho. Dada la ausencia de sintomatología se decidió la abstención terapéutica.

El caso 3 corresponde a un varón de 66 años que consultó hace 17 años por una lesión de aspecto verrucoso de 2 cm de diámetro aproximadamente, en la cara ventral de la