

Lesiones lineales congénitas en un paciente pediátrico

Congenital linear lesions in a pediatric patient

María Laura Bageta¹, María Marta Bujan², María del Valle Centeno³ y Andrea Bettina Cervini⁴

¹ Médica Residente, Servicio de Dermatología Pediátrica

² Médica Asistente, Servicio de Dermatología Pediátrica

³ Médica Asistente, Servicio de Anatomía Patológica

⁴ Jefa del Servicio de Dermatología Pediátrica
Hospital de Pediatría Prof. Dr. Juan P. Garrahan, Ciudad Autónoma de Buenos Aires, Argentina

Contacto del autor: María Laura Bageta

E-mail: marubageta@gmail.com

Fecha de trabajo recibido: 22/9/2019

Fecha de trabajo aceptado: 5/3/2020

Conflicto de interés: las autoras declaran que no existe conflicto de interés.

Dermatol. Argent. 2020, 26 (1): 45-46

CASO CLÍNICO

Un varón de 4 años, sin antecedentes personales ni familiares de relevancia, fue llevado al Servicio de Dermatología por presentar lesiones lineales congénitas en el hemicuerpo izquierdo. En el examen físico se evidenciaban micropápulas hipopigmentadas de distribución lineal, las cuales seguían las líneas de Blaschko y comprometían el hemitronco, el glúteo y el miembro inferior izquierdo (Foto 1). En el pie contralateral las lesiones adoptaban un aspecto atrófico lineal (Foto 2). Estas lesiones eran asintomáticas y estables desde el nacimiento. Se realizaron biopsias cutáneas de una micropápula hipopigmentada y de una lesión atrófica. En ambas se observó una proliferación de células epiteliales basaloides, que crecían de manera radial a partir de un

folículo piloso y formaban cordones y nidos interconectados entre sí, con tendencia a la formación de quistes infundibulares (Foto 3).



FOTO 1: Micropápulas hipopigmentadas de distribución lineal que seguían las líneas de Blaschko.



FOTO 2: Lesiones de aspecto atrófico lineal en el pie derecho.

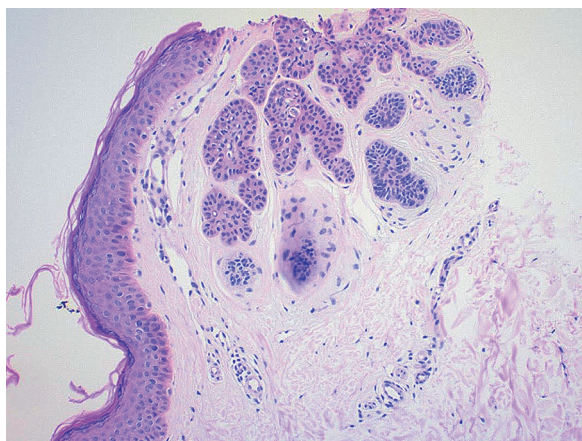


FOTO 3: En la dermis, proliferación de células epiteliales basaloides que crecen a partir de un folículo piloso y forman cordones y nidos interconectados (HyE, 10X).

DIAGNÓSTICO

Hamartoma folicular basaloide.

COMENTARIOS

El hamartoma folicular basaloide (HFB) es una malformación folicular de presentación infrecuente, con una histología muy característica, descrita por Brown *et ál.* en 1969^{1,2}.

La fisiopatología del desarrollo de esta entidad se debe a una mutación del gen *PATCH* ubicado en el cromosoma 9q22.3-q31 (el mismo gen alterado en el síndrome del carcinoma basocelular nevoide o síndrome de Gorlin-Goltz). Si bien en la actualidad se describen más de 200 mutaciones de este gen, la mutación del HFB es diferente de la del síndrome del carcinoma basocelular nevoide^{2,4}.

El HFB puede presentarse clínicamente de forma muy variada; se describen cinco formas clínicas: 1) generalizada adquirida asociada a alopecia difusa y miastenia gravis, 2) generalizada familiar sin ninguna otra anomalía asociada, 3) generalizada congénita asociada a otros defectos ectodérmicos y a enfermedades sistémicas, 4) localizada y solitaria y 5) localizada lineal unilateral^{1-3,5}.

El paciente del caso presentaba la forma localizada unilateral lineal, que puede ser congénita o manifestarse durante la infancia. Se caracteriza por la presencia de máculas hipocrómicas, pápulas, quistes de millium, comedones o lesiones atróficas de distribución lineal, las cuales pueden comprometer la cara, el tronco o las extremidades^{1-3,5}.

Cualquiera que sea la variante clínica, la histopatología es similar en todas las variantes de presentación. Se caracteriza por la presencia de proliferaciones de cordones epiteliales basaloideos que emergen desde los folículos pilosos y reemplazan parcial o totalmente la arquitectura folicular. El estroma circundante es escaso y fibrótico. Es frecuente, además, el hallazgo de pequeños quistes infundibulares. A diferencia del carcinoma basocelular, en el HFB no hay atipias y con las técnicas de inmunohistoquímica se observa positividad para CD34 en el estroma^{1,2,4,6}.

Entre los diagnósticos diferenciales se describen otras dermatosis que presentan una distribución lineal o unilateral, como el nevo epidérmico lineal, el síndrome de Goltz, el síndrome del carcinoma basocelular nevoide, el nevo lineal ecrino, entre otras¹.

Debido a la naturaleza benigna de esta patología y su carácter estable, el tratamiento está indicado para fines estéticos, entre los que se incluyen escisión por cirugía, criocirugía y láser, entre otros⁶.

Presentamos el caso de un paciente con HFB lineal unilateral congénito, en el que se destacan las características clínicas de esta patología y la importancia del estudio histopatológico para su diagnóstico. No se indicó tratamiento. Las lesiones continúan estables, sin cambios significativos.

BIBLIOGRAFÍA

1. Díaz Martínez B, Izquierdo Estirado MJ, Alramadan M, Menéndez Ramos F, *et ál.* Hamartoma folicular basaloide lineal unilateral. *Med Cutan Iber Lat Am* 2009;37:251-253.
2. López Jiménez EC, Grau C, Islas Norris D, Montenegro Dámaso T, *et ál.* Linear unilateral basaloide follicular hamartoma following Blaschko's lines: two case reports and review of the literature. *Pediatr Dermatol* 2017;34:196-200.
3. Cabrera HN, Della Giovanna P, García S, Nadur KV. Hamartoma folicular basaloide lineal unilateral con lesiones cutáneas y mucosas. *Dermatol Argent* 2013;19:100-105.
4. Shevchenko A, Durkin JR, Moon AT. Generalized basaloide follicular hamartoma syndrome versus Gorlin syndrome: A diagnostic challenge. *Pediatr Dermatol* 2018;35:396-397.
5. Shumaker PR, Lane K, Harford R. Linear unilateral basal cell nevus: a benign follicular hamartoma simulating multiple basal cell carcinomas. *Cutis* 2006;78:122-124.
6. Lee S, Seo J, Chung KY. Unilateral linear basaloide follicular hamartoma: its diagnosis and successful treatment with surgical excision and adjuvant dermabrasion. *J Dermatol* 2017;44:278-279.