

Figura 2 Hematoxilina-eosina x100. En la dermis se observa una proliferación vascular, infiltrado mixto y células gigantes multinucleadas de contornos angulados.

como casual, aunque sería necesaria una serie más amplia de pacientes para asegurarlo con certeza.

El AHCM generalizado es extraordinariamente raro, teniendo constancia de tan sólo tres casos en la literatura revisada. Aportamos un nuevo caso de AHCM generalizado sin asociación a ninguna otra enfermedad.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Agradecimientos

Al Dr. Luis Requena por su colaboración en la confirmación del diagnóstico.

Bibliografía

1. Smith NP, Wilson Jones E. Multinucleate cell angiohistiocytoma: a new entity. *Br J Dermatol.* 1985;113:15.

2. Monteagudo B, Labandeira J, Ginarte M, Álvarez JC, De las Heras C, Cacharrón JM, et al. Multinucleate cell angiohistiocytoma. *Actas Dermosifiliogr.* 2005;96:272–3.
3. Chang SN, Kim HS, Kim SC, Yang WI. Generalized multinucleate cell angiohistiocytoma. *J Am Acad Dermatol.* 1996;35:320–2.
4. Del Río R, Alsina M, Monteagudo J, Torremorell D, González U, Luelmo J, et al. POEMS syndrome and multiple angioproliferative lesions mimicking generalized histiocytomas. *Acta Derm Venereol.* 1994;74:388–90.
5. Leclerc S, Clerici T, Rybojad M, Girszyn N, Morel P, Janin A, et al. Angiohistiocytome à cellules multinucléées. *Ann Dermatol Venereol.* 2005;132:546–9.
6. Cabanillas M, Peteiro C, Toribio J. Angiohistiocitoma de células multinucleadas. *Piel.* 2006;21:453–6.
7. Puig L, Fernández-Figueras MT, Bielsa I, Lloveras B, Alomar A. Multinucleate cell angiohistiocytoma: a fibrohistiocytic proliferation with increased mas cell numbers and vascular hyperplasia. *J Cutan Pathol.* 2002;29:232–7.
8. Wilson Jones E, Cerio R, Smith NP. Multinucleate cell angiohistiocytoma: an acquired vascular anomaly to be distinguished from Kaposi's sarcoma. *Dr J Dermatol.* 1990;122:651–63.
9. Requena L, Sanguenza OP. Cutaneous vascular proliferations. Part III. Malignant neoplasm, other cutaneous neoplasms with significant vascular component, and disorders erroneously considered as vascular neoplasm. *J Am Acad Dermatol.* 1998;38:143–75.
10. Requena L, Requena C, Pichardo RO, Sanguenza OP. Angiohistiocitoma de células multinucleadas. *Monogr Dermatol.* 2004;17:82–5.

C. López-Obregón^{a,*}, M.A. Arregui-Murua^a, P. Eguino^b y C. Lobo^c

^a Servicio de Dermatología, Hospital Donostia, San Sebastián, España

^b Servicio de Dermatología, Hospital Bidasoa, San Sebastián, España

^c Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Donostia, San Sebastián, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: cris.lopez.obregon@hotmail.com (C. López-Obregón).

doi:10.1016/j.ad.2010.08.008

Hamartoma folicular basaloide localizado y nevus azul epiteliode de presentación simultánea en una paciente de 44 años

Simultaneous Presentation of Localized Basaloid Follicular Hamartoma and Epithelioid Blue Nevus in a 44-Year-Old Patient

Sr. Director:

El hamartoma folicular basaloide es una neoplasia benigna poco frecuente, cuya imagen histológica es muy parecida a la observada en el epitelioma basocelular infundibulo-

quístico y en el tricoepitelioma. Existen casos familiares y esporádicos, generalizados o localizados, algunos asociados a enfermedades autoinmunes y fibrosis quística. Se ha descrito una mutación del gen PTCH en algunos de estos pacientes, similar a la que aparece en el síndrome de Gorlin y en hasta el 50% de los epiteliomas basocelulares aislados.

El nevus azul epiteliode es una neoplasia benigna cuyo diagnóstico histológico es complejo por su similitud con el melanocitoma. Tiene una fuerte asociación con el síndrome de Carney.

Presentamos el caso de una paciente de 44 años, sin antecedentes de interés, que consultó por una lesión de evolución indeterminada localizada en la espalda. La lesión había sido previamente biopsiada en otro centro con el

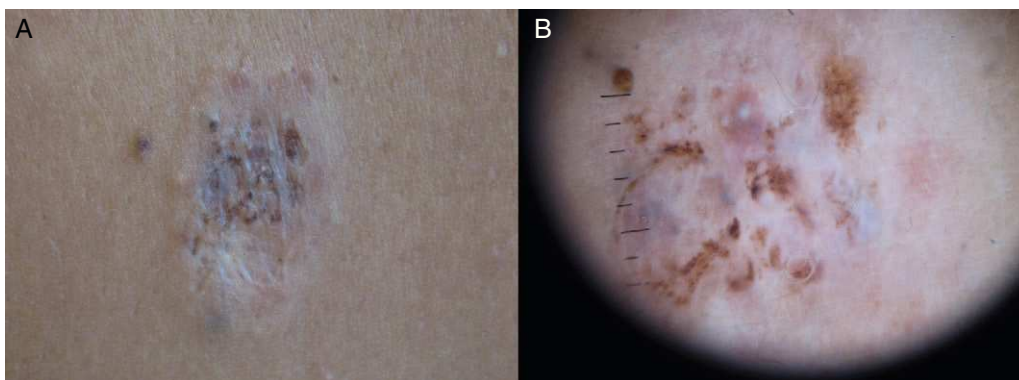


Figura 1 A. Placa fibrosa en la escápula izquierda. B. Patrón dermatoscópico: patrón globular y en empedrado con áreas blanquecinas, rosadas y grisáceas profundas, tapones córneos y quistes de milio.

diagnóstico histológico de «nevus». A la exploración se observaba una placa fibrosa blanquecina, de aspecto cicatricial de 2,5 cm de diámetro en la escápula izquierda. Al examen dermatoscópico se apreciaba un patrón globular y en empedrado con áreas blanquecinas, rosadas y grisáceas profundas, tapones córneos y quistes de milio (figs. 1A y B). La paciente también presentaba una pápula azulada pediculada en la cara lateral izquierda del cuello, de tiempo de evolución indeterminado y asintomática. Ambas lesiones fueron extirpadas.

El estudio histológico de la lesión de la espalda mostró la presencia en dermis superficial y media de una proliferación epitelial y basaloide que formaba nidos sólidos y cordones con diferenciación folicular y presencia de quistes córneos (fig. 2). La lesión localizada en el cuello correspondía con una proliferación dérmica de células melanocíticas ovoideas y fusiformes intensamente pigmentadas, que se agrupaban formando tecas y cordones y acompañaban a los anejos cutáneos en el seno de un estroma escleroso (fig. 3). En función de estos hallazgos histológicos se llegó al diagnóstico final de hamartoma folicular basaloide y nevus azul epitelioide respectivamente.

El hamartoma folicular basaloide es una neoplasia benigna poco frecuente derivada de los folículos pilosos que fue descrita por primera vez por Brown en 1969¹. Existen 5 formas de presentación:

1. Generalizada y adquirida: asociada en ocasiones a enfermedades autoinmunes como el lupus eritematoso sistémico y la miastenia gravis. Las lesiones se localizan predominantemente en la cara en las zonas periorificiales.
2. Hereditaria congénita generalizada: puede asociar otros defectos ectodérmicos como hipotricosis y depresiones puntiformes palmoplantares y fibrosis quística.
3. Familiar generalizada, sin asociaciones: aparece en la cara y en la zona genital.
4. Unilateral lineal: suele seguir las líneas de Blaschko. Puede estar presente al nacimiento o aparecer en la infancia.
5. Localizada: descrita en 1992, habitualmente en el cuero cabelludo.

Histológicamente en todas las formas clínicas de hamartoma folicular basaloide se encuentran hallazgos similares consistentes en folículos afectados reemplazados por cordones epiteliales de dos o tres hileras de espesor, que emergen desde el eje folicular, dispuestos a veces en «candelabro

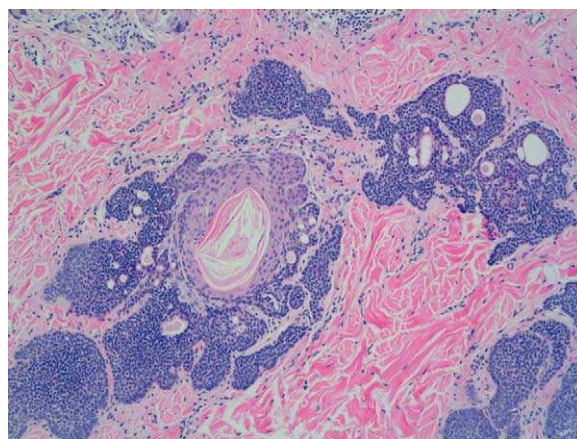


Figura 2 Lesión constituida por nidos de células basaloides y quistes córneos que se disponen en la dermis en relación con los folículos pilosebáceos (H-E, x100).

invertido» y pequeños quistes infundibulares. Es posible que estos últimos sean los causantes de la imagen dermatoscópica de los tapones córneos y los quistes de milio. El estroma que rodea a la lesión es pobre y fibrótico.

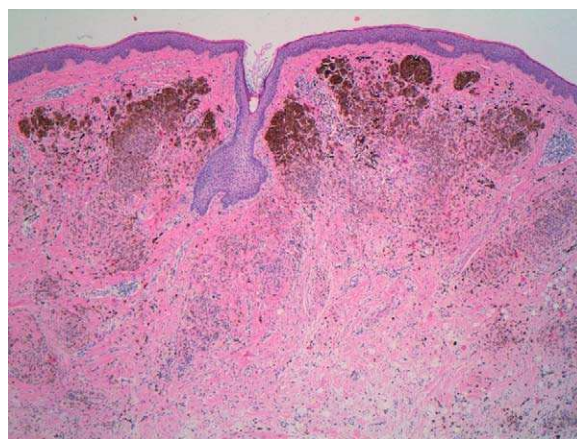


Figura 3 Proliferación melanocítica dérmica de células epitelioideas y fusiformes, algunas intensamente pigmentadas, en el seno de un estroma colágeno (H-E, x40).

El principal diagnóstico diferencial debe hacerse con el carcinoma basocelular infundibuloquístico y con el tricoepitelioma, ambos también derivados del folículo piloso. En el hamartoma folicular basaloide se aprecia un mayor foliculocentrismo, con menor afectación de la dermis interfolicular que en el carcinoma basocelular infundibuloquístico². De todas formas, en casos de carcinomas basocelulares infundibuloquísticos incipientes, estas diferencias no son tan claras y hay autores que postulan que pudiera haber una superposición entre estas dos entidades³. El gen PTCH es un gen supresor tumoral que codifica una proteína receptora transmembrana celular. Las mutaciones del gen PTCH están implicadas en la tumorigénesis de neoplasias epiteliales basaliodes, como los tricoepiteliomas y los carcinomas basocelulares. Están presentes en hasta el 50% de los carcinomas basocelulares esporádicos, así como en el síndrome de Gorlin. Al igual que sucede en estos tumores, el hamartoma folicular basaloide presenta mutaciones en el gen PTCH, pero estas son diferentes y menos frecuentes que en aquellos, lo cual es consistente con su comportamiento benigno⁴. Por esta razón, se postula una posible relación entre estas entidades. Otra característica es que los marcadores de proliferación celular, como el Ki-67 o el PCNA, tiñen con menor intensidad el hamartoma folicular basaloide que el carcinoma basocelular infundibuloquístico.

El nevus azul epiteliode fue descrito por Carney en 1996 como parte del complejo de Carney (que incluye la presencia de mixomas cutáneos y cardiacos, lentiginosis, hiperactividad endocrina, tumores testiculares y schwannomas, etc. entre otros hallazgos) aunque puede aparecer también de forma aislada⁵. Histológicamente se observan melanocitos intensamente pigmentados epitelioides y fusiformes, con nucleolos prominentes, a veces sin maduración en profundidad, que penetran hasta la dermis profunda. El diagnóstico diferencial histológico debe hacerse con el nevus de Spitz y con el melanocitoma^{6,7}. El diagnóstico diferencial histológico con esta última entidad es en ocasiones difícil, si bien en el melanocitoma la ulceración ocurre más frecuentemente.

En nuestra revisión bibliográfica (realizada en Pubmed en marzo de 2010 introduciendo los términos «nevus azul epiteliode y hamartoma folicular basaloide») no hemos encontrado descrito ningún caso de nevus azul epiteliode aislado, no asociado al síndrome de Carney y hamartoma folicular basaloide en un mismo paciente. Por el momento no sabemos si esta asociación es fruto de la casualidad o puede tener mayores implicaciones.

Como conclusión, nos gustaría destacar que aunque el hamartoma folicular basaloide comparte características con el carcinoma basocelular infundibuloquístico, su pronóstico y tratamiento es diferente, por lo que es importante un buen diagnóstico diferencial histológico para evitar tratamientos agresivos en este tipo de tumores benignos. Por otra parte, el nevus azul epiteliode debe hacernos considerar la posibilidad de un complejo de Carney. Es vital el

diagnóstico diferencial histológico del nevus azul epiteliode con el melanocitoma, dada la potencial malignidad de este último.

Por último, nos parece de especial interés la descripción dermatoscópica del hamartoma folicular basaloide, ya que en nuestra revisión bibliográfica no hemos encontrado referencias previas.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

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. Saxena A, Shapiro M, Kasper DA, Fitzpatrick JE, Mellette Jr JR. Basaloid Follicular Hamartoma: A Cautionary Tale and Review of the Literature. *Dermatol Surg.* 2007;33:1130–5.
3. 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.
4. Jih DM, Shapiro M, James WD, Levin M, Gelfand J, Williams PT, et al. Familial Basaloid Follicular Hamartoma. Lesional Characterization and Review of the Literature. *Am J Dermatopathol.* 2003;25:130–7.
5. Carney JA, Ferreiro JA. The Epithelioid Blue Nevus: A Multicentric Familial Tumor With Important Associations, Including Cardiac Myxoma and Psammomatous Melanotic Schwannoma. *Am J Surg Pathol.* 1996;20:259–72.
6. Zembowicz A, Carney JA, Mihm MC. Pigmented Epithelioid Melanocytoma. A Low-grade Melanocytic Tumor With Metastatic Potential Indistinguishable From Animal-type Melanoma and Epithelioid Blue Nevus. *Am J Surg Pathol.* 2004;28:31–40.
7. Mandal RV, Murali R, Lundquist KF, Ragsdale BD, Heenan P, McCarthy SW, et al. Pigmented epithelioid melanocytoma: favorable outcome after 5-year follow-up. *Am J Surg Pathol.* 2009;33:1778–82.

C. Mauleón^{a,*}, M. Valdivielso^a, E. Chavarría^a, J.M. Hernanz^a e I. Casado^b

^a Servicio de Dermatología, Hospital Infanta Leonor, Madrid, España

^b Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Infanta Leonor, Madrid, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: cristinamauleon@aedv.es, cristina.mauleon@salud.madrid.org (C. Mauleón).

doi:10.1016/j.ad.2010.07.009