



ACADEMIA ESPAÑOLA
DE DERMATOLOGÍA
Y VENEREOLOGÍA

ACTAS Dermo-Sifiliográficas

Full English text available at
www.actasdermo.org



CARTAS CIENTÍFICO-CLÍNICAS

[Artículo traducido] Hamartomas colágenos y foliculo quísticos en un paciente con complejo esclerosis tuberosa

Multiple Folliculocystic and Collagen Hamartomas in a Patient with Tuberous Sclerosis Complex

Sr. Director:

La asociación de hamartomas colágenos y foliculo-quísticos, y el complejo de esclerosis tuberosa fue inicialmente descrita por Torrelo et al. en 2012.

Varón de 20 años de edad con historia de complejo de esclerosis tuberosa (CET) con mutación *de novo* en TSC2 c.2540t>g (P.I847r). Los hallazgos clínicos incluyeron más de 3 máculas hipopigmentadas, angiofibromas faciales, fibromas periungueales, placa cefálica, parches de Shagreen en la zona lumbar y fosas dentales. También padecía epilepsia y discapacidad mental severa. La exploración física reveló placa polilobulada de consistencia blanda en la región occipital del cuero cabelludo (fig. 1a), con aberturas foliculares de tipo comedón y zonas de alopecia y acumulaciones pilosas (fig. 1b). La lesión se había presentado al nacer, y la progresión de su crecimiento fue lenta. No se había reportado la existencia de antecedentes de dolor, secreción o sangrado. La resonancia magnética nuclear (IRMN) reflejó nódulos corticales y subependimales, pero no se detectaron astrocitomas. Sorpresivamente, el día previo a la cirugía se encontraron múltiples tumores similares de menor tamaño en todo el cuero cabelludo, una vez que se rasuró su cabeza (fig. 1c). Se extirparon completamente la masa de mayor tamaño y otras más pequeñas (fig. 2). El examen patológico de la muestra reveló una gran lesión



exofítica con base dérmica compuesta de paquetes de colágeno espesos distribuidos de manera irregular (fig. 3a), que también se disponían concéntricamente alrededor de folículos pilosos (fig. 3b). Dichos paquetes de colágeno espesos ocupaban completamente la dermis, y comprometían los septos subcutáneos superficiales. La lesión contenía folículos pilosos terminales atrapados, estando algunos de ellos quísticamente dilatados, con signos de rotura: inflamación supurativa, granulomas de cuerpo extraño y tallos pilosos libres en el interior de la dermis (fig. 3c). Existía infiltrado compuesto de linfocitos, células plasmáticas y algunos eosinófilos que rodeaban los quistes rotos.

Folliculocystic and collagen hamartoma (FCCH) fue inicialmente descrito por Torrelo et al. en una serie de casos de 6 pacientes varones con placas en abdomen, muslo, espalda y cuero cabelludo. Todas las lesiones eran solitarias, con consistencia elástica, superficie irregular, aberturas foliculares de tipo comedón y quistes infundibulares que descargaban ocasionalmente un material purulento¹. Dichas lesiones se observaban inicialmente al nacer o durante los primeros años de vida. La histopatología reveló aspecto difuso y fibrótico, con septos extensivos al tejido subcutáneo y folículos pilosos circundantes. Las glándulas ecrinas y algunos vasos se hallaban comprometidos. Se describieron aberturas de tipo comedón y quistes con contenido queratinoso en la dermis¹.

Como la formación de quistes infundibulares no se observó en otros *nevus* colágenos tales como parches de Shagreen, dichas características se reconocieron como hamartoma distintivo.

A partir del primer informe, se han reportado 7 casos adicionales, incluyendo el caso actual. FCCH ha sido detectado principalmente en varones (10 de entre 14 casos), localizándose en el cuero cabelludo (7 de entre 13 casos)^{2–5}. Se ha reportado un caso de un niño con CET y 2 FCCH en la pared abdominal⁵. A nuestro entender, este es el primer caso reportado de múltiples FCCH en el cuero cabelludo.

El diagnóstico de múltiples lesiones pasó inadvertido durante nuestra evaluación en la clínica ambulatoria, debiendo buscarse activamente en pacientes con CET, y con mayor ahínco en aquellos pacientes con FCCH.

Véase contenido relacionado en DOI:
<https://doi.org/10.1016/j.ad.2021.02.028>

<https://doi.org/10.1016/j.ad.2022.09.002>

0001-7310/© 2022 AEDV. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

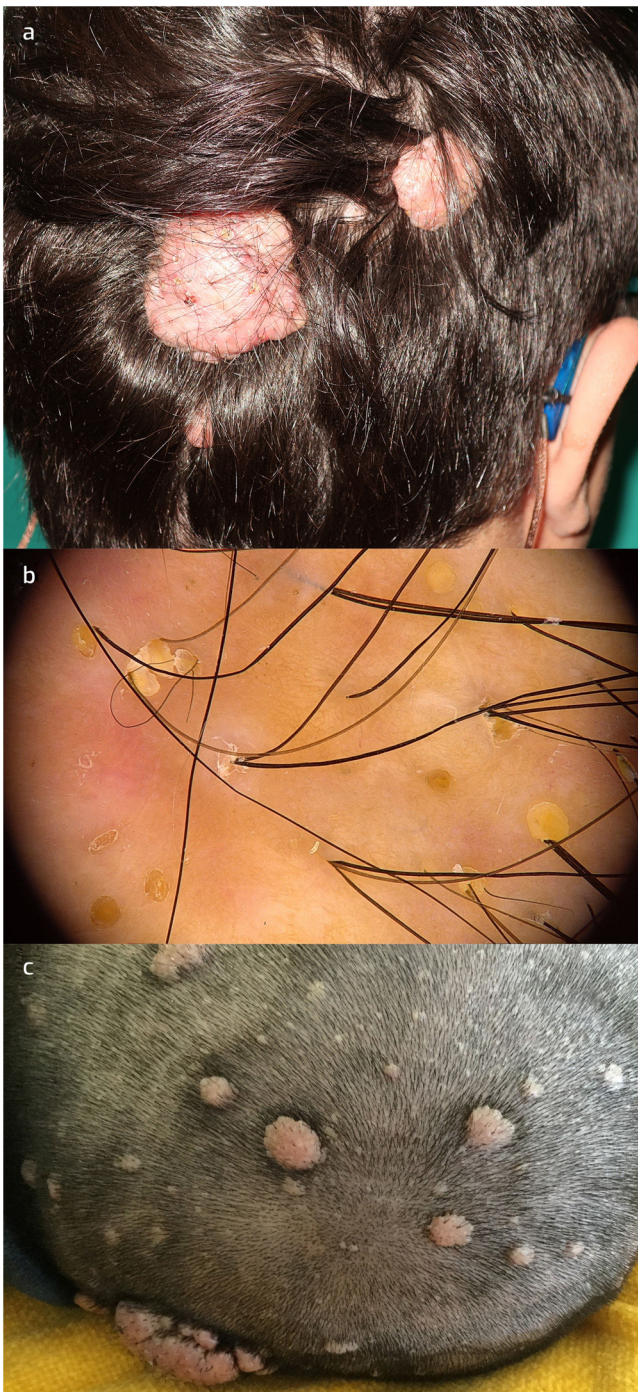


Figura 1 a) Hamartomas colágenos y foliculo-quísticos en un paciente con complejo de esclerosis tuberosa; b) La dermatoscopia reflejó tapones amarillos en aberturas foliculares, descamación perifolicular, cabellos distróficos, aberturas foliculares vacías, eritema, y algunas vainas peripilares; c) Múltiples hamartomas en el cuero cabelludo del mismo paciente.

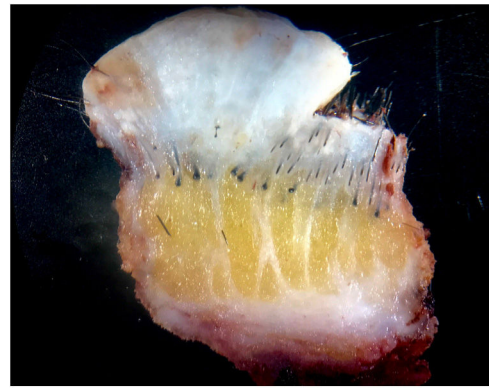


Figura 2 Múltiples folículos pilosos y paquetes de colágeno en la dermis y el tejido subcutáneo de un hamartoma.

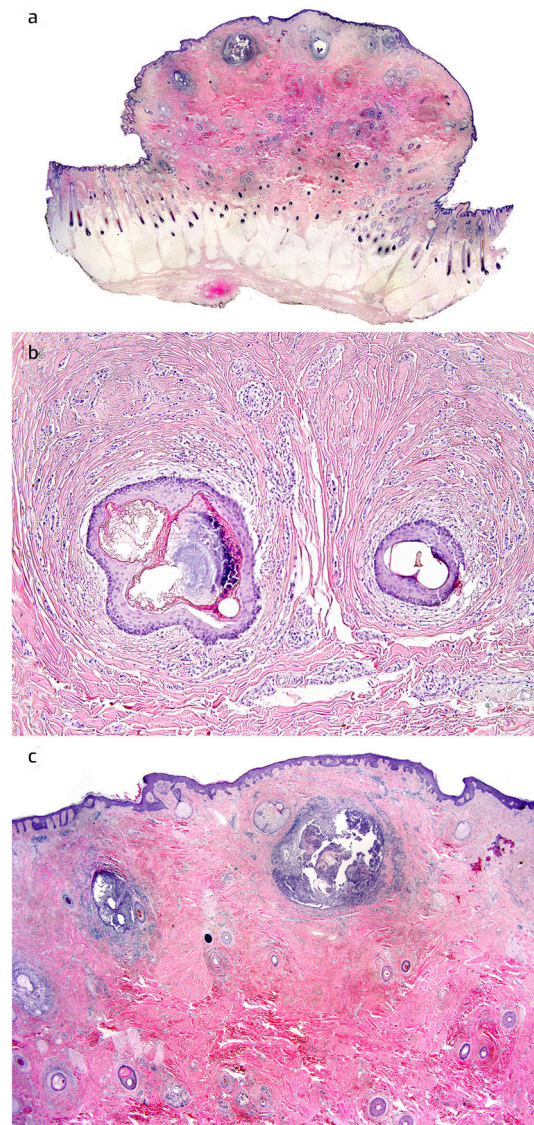


Figura 3 a) Histopatología del hamartoma; b) Fibrosis concéntrica circundante a los folículos pilosos (H&E, $\times 100$); c) Histopatología que muestra la disposición irregular de los paquetes de colágeno espesos y los quistes foliculares rotos con inflamación supurativa (H&E, $\times 20$).

Financiación

Los autores declaran que no han recibido financiación para la elaboración de este artículo.

Conflicto de intereses

Los autores declaran la ausencia de conflicto de intereses.

Agradecimientos

Al Dr. José Luis Rodríguez Peralto y el Dr. Luis Javier del Pozo Hernando por su colaboración durante la elaboración del documento.

Bibliografía

1. Torrelo A, Hadj-Rabia S, Colmenero I, Piston R, Sybert VP, Hilari-Carbonell H, et al. Folliculocystic and collagen hamartoma of tuberous sclerosis complex. *J Am Acad Dermatol*. 2012;66:617–21.
2. An JM, Kim YS, Park YL, Lee S. Folliculocystic and collagen hamartoma: A new entity? *Ann Dermatol*. 2015;27:593–6.

3. Reolid A, Navarro R, Dauden E, Alonso-Cerezo MC, Fraga J, Llamas-Velasco M. Facial folliculocystic and collagen hamartoma: A variant of fibrous cephalic plaque with prominent cyst formation? *J Dtsch Dermatol Ges*. 2019;17:738–41.
4. Cardona R, Cancel-Artau KJ, Carrasquillo OY, Martín-García RF. Folliculocystic and collagen hamartoma: A distinct hamartoma associated with tuberous sclerosis complex. *Am J Dermatopathol*. 2021;43:67–70.
5. Roca-Gines J, Torres-Navarro I, Llavador-Ros M, Evole-Buselli M. Folliculocystic and collagenous hamartoma of tuberous sclerosis complex, not always a single cutaneous lesion. *Pediatr Dermatol*. 2020;37:1195–7.

A. Giacaman^{a,*}, C. Saus Sarrias^b, G. González-López^c y A. Martín-Santiago^a

^a *Servicio de Dermatología, Hospital Universitari Son Espases, Mallorca, Islas Baleares, España*

^b *Departamento de Patología, Hospital Universitari Son Espases, Mallorca, Islas Baleares, España*

^c *Departamento de Patología, Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid, España*

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: anizagiacaman@gmail.com (A. Giacaman).