



INSTITUTO DE DERMATOLOGIA
PROF. RUBEM DAVID AZULAY

Polimorfismo clínico do hamartoma folicular basalóide

Mariana Sasse
Rocio Marín
Bruna Felix
Guiliana Bottino
Bernard Kawa Kac
Tulia Cuzzi
David Rubem Azulay





Relato de caso

- B.D., sexo feminino, 28 anos,
- QP : mancha na perna e “bolinhas na testa”
- HDA: Desde o nascimento, apresenta lesão na perna esquerda, indolor, com ulcerações espontâneas e pós trauma que cicatrizam espontaneamente. Há 4 meses, notou aparecimento de pequenas lesões na testa.





Foto fornecida pela
paciente



INSTITUTO DE DERMATOLOGIA

PROF. RUBEM DAVID AZULAY











Hipótese

- Síndrome a esclarecer
- Face: tricoepitelioma
- Perna: nevo comedoniano (laudo Histopatológico aos 9 anos de idade)

?

INSTITUTO DE DERMATOLOGIA

PROF. RUBEM DAVID AZULAY





Conduta

- Realizada biópsia tanto da lesão da face quanto da lesão da perna
- Resultado do exame histopatológico:
Perna: carcinoma basocelular superficial – 2 amostras, de área exulcerada e área íntegra.
Face: tricoepitelioma
- Foi realizada revisão das lâminas.

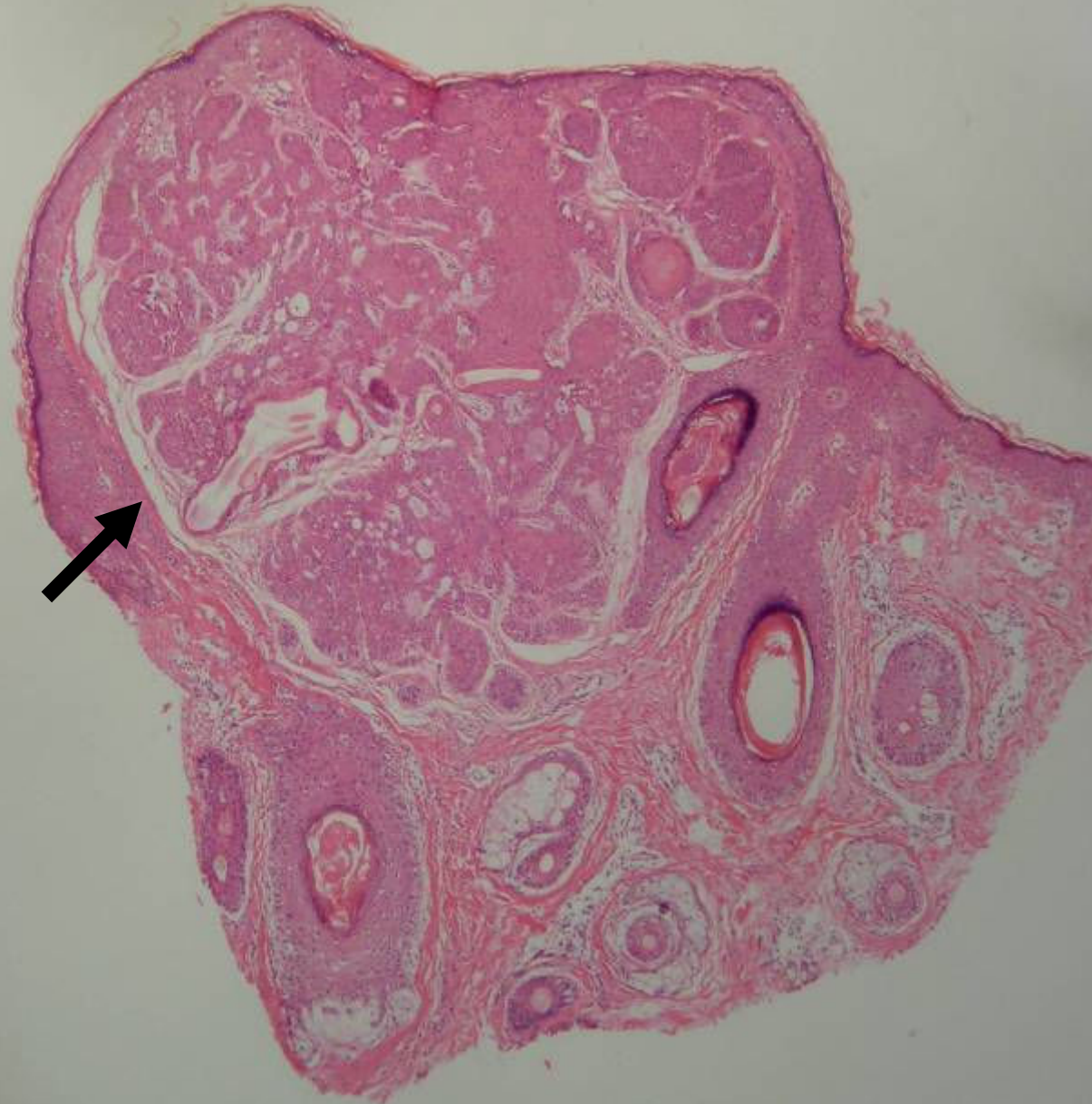




INSTITUTO DE DERMATOLOGIA

PROF. RUBEM DAVID AZULAY

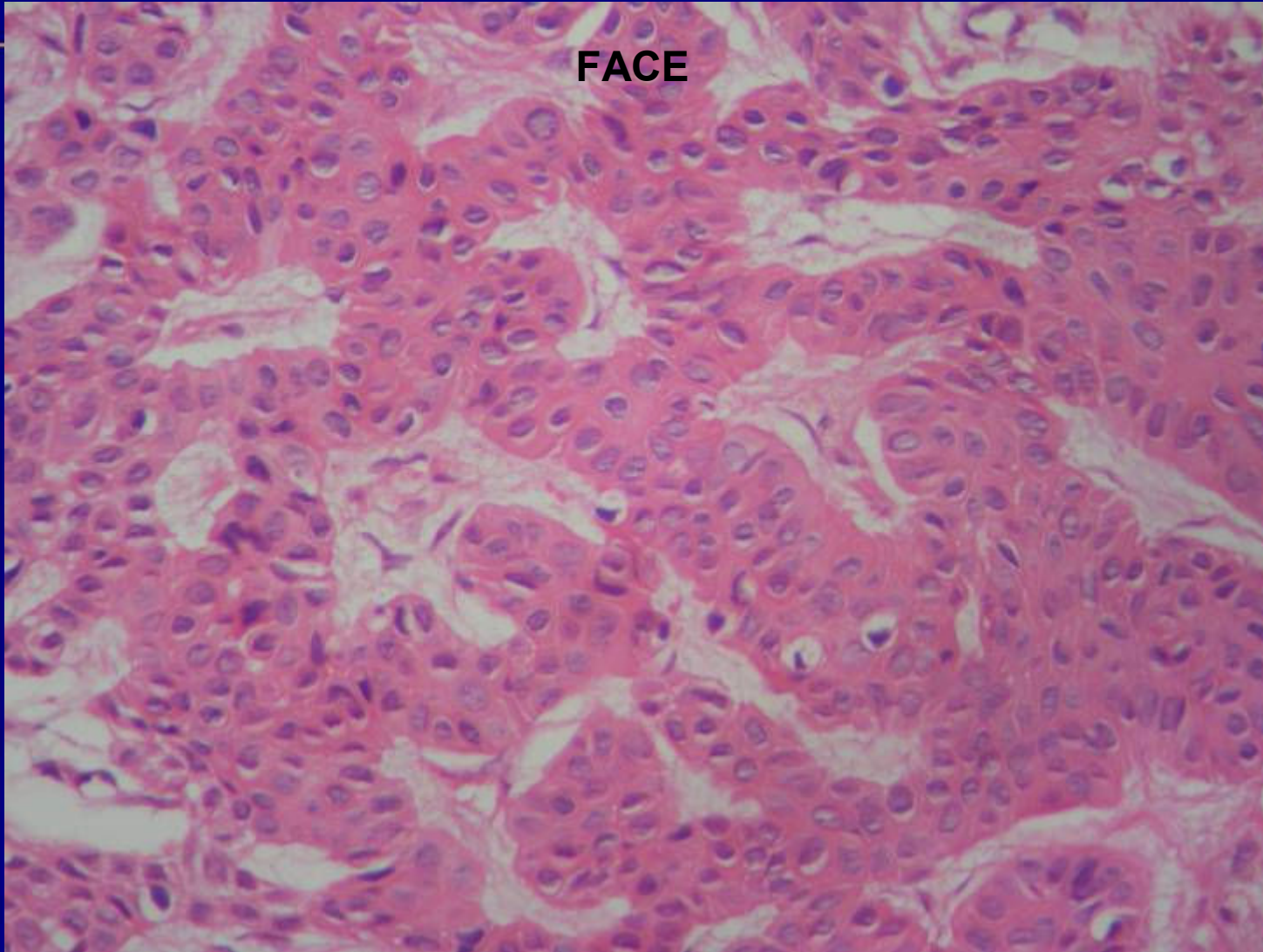
FACE





INSTITUTO DE DERMATOLOGIA

PROF. RUBEM DAVID AZULAY

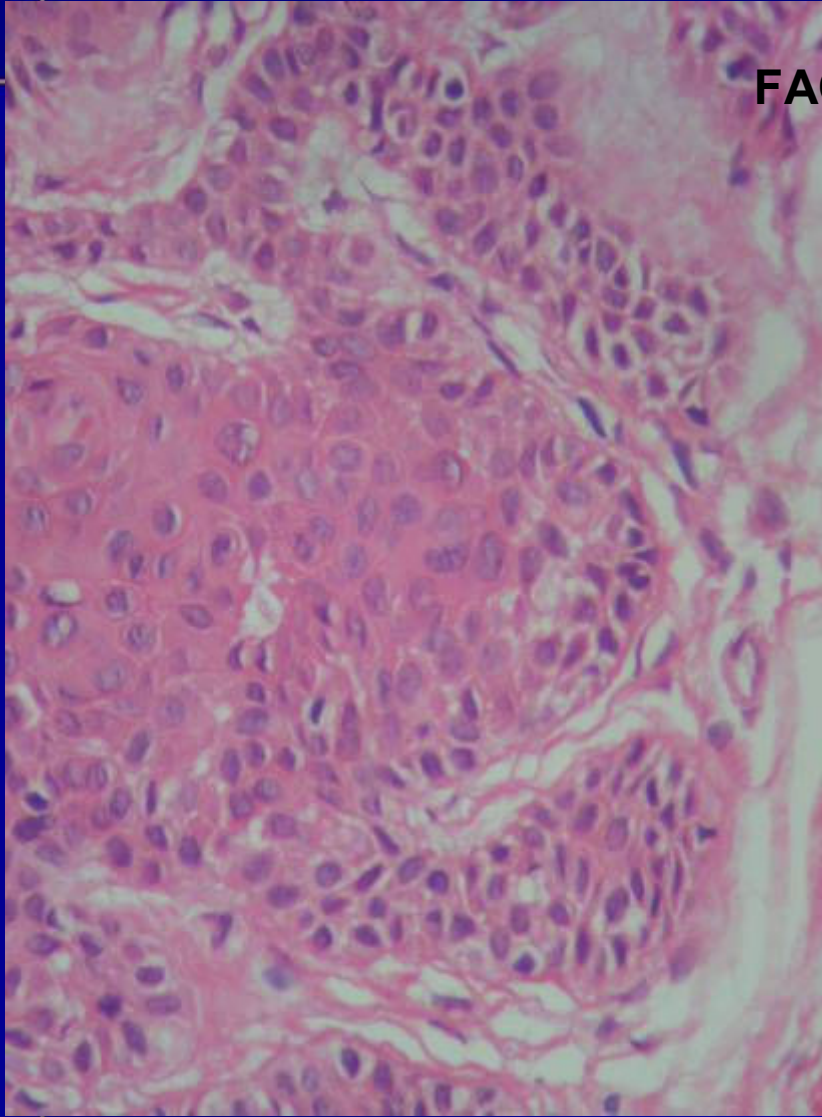


FACE

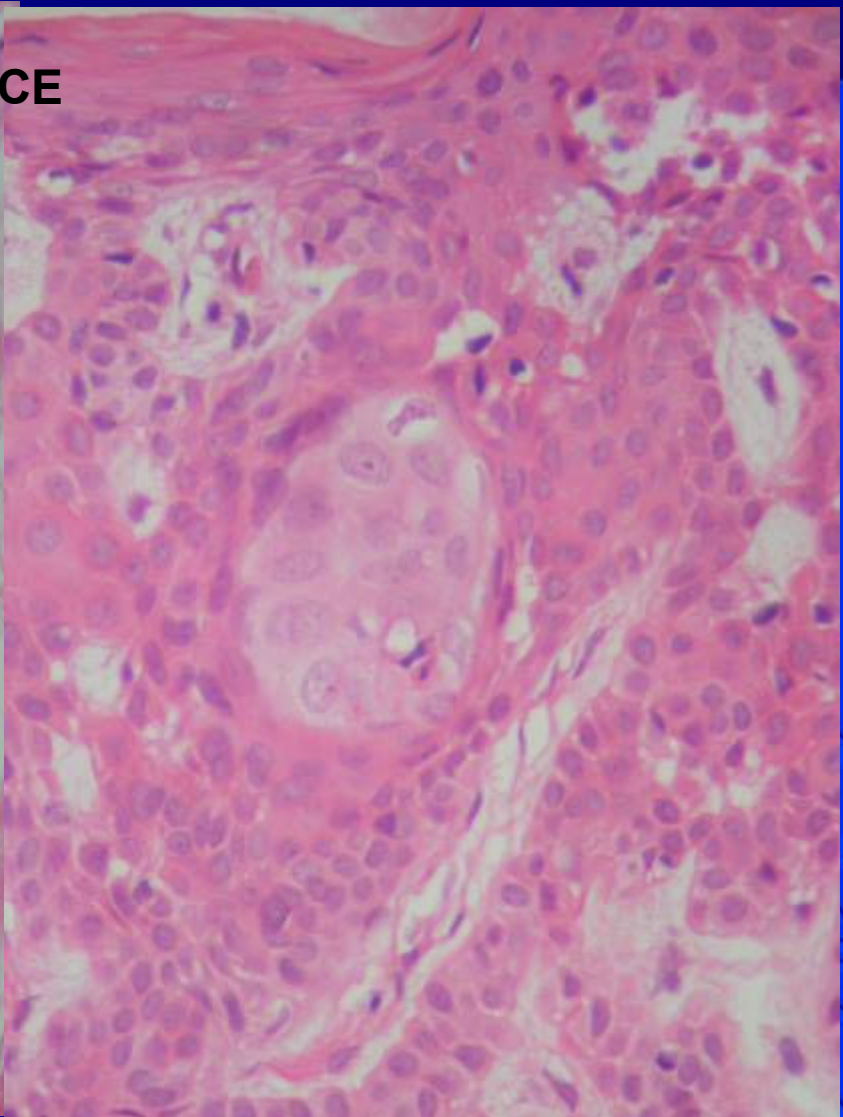


INSTITUTO DE DERMATOLOGIA

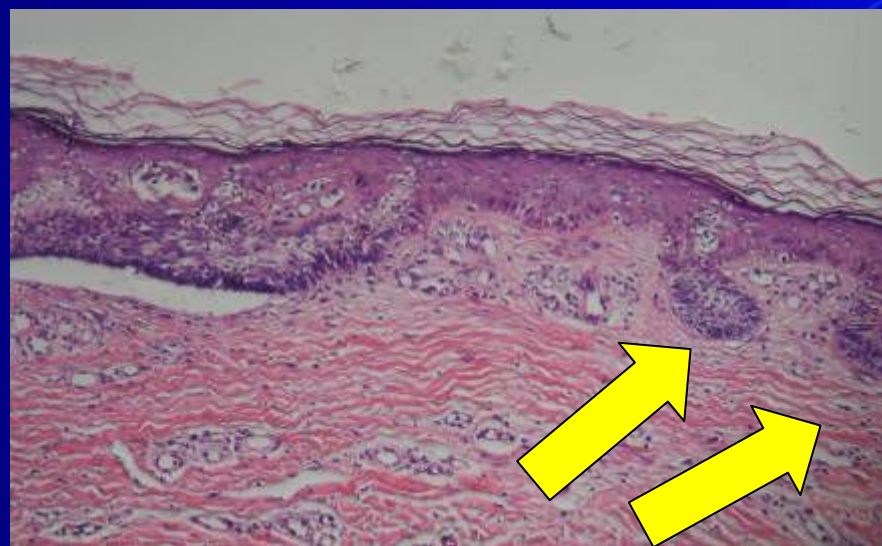
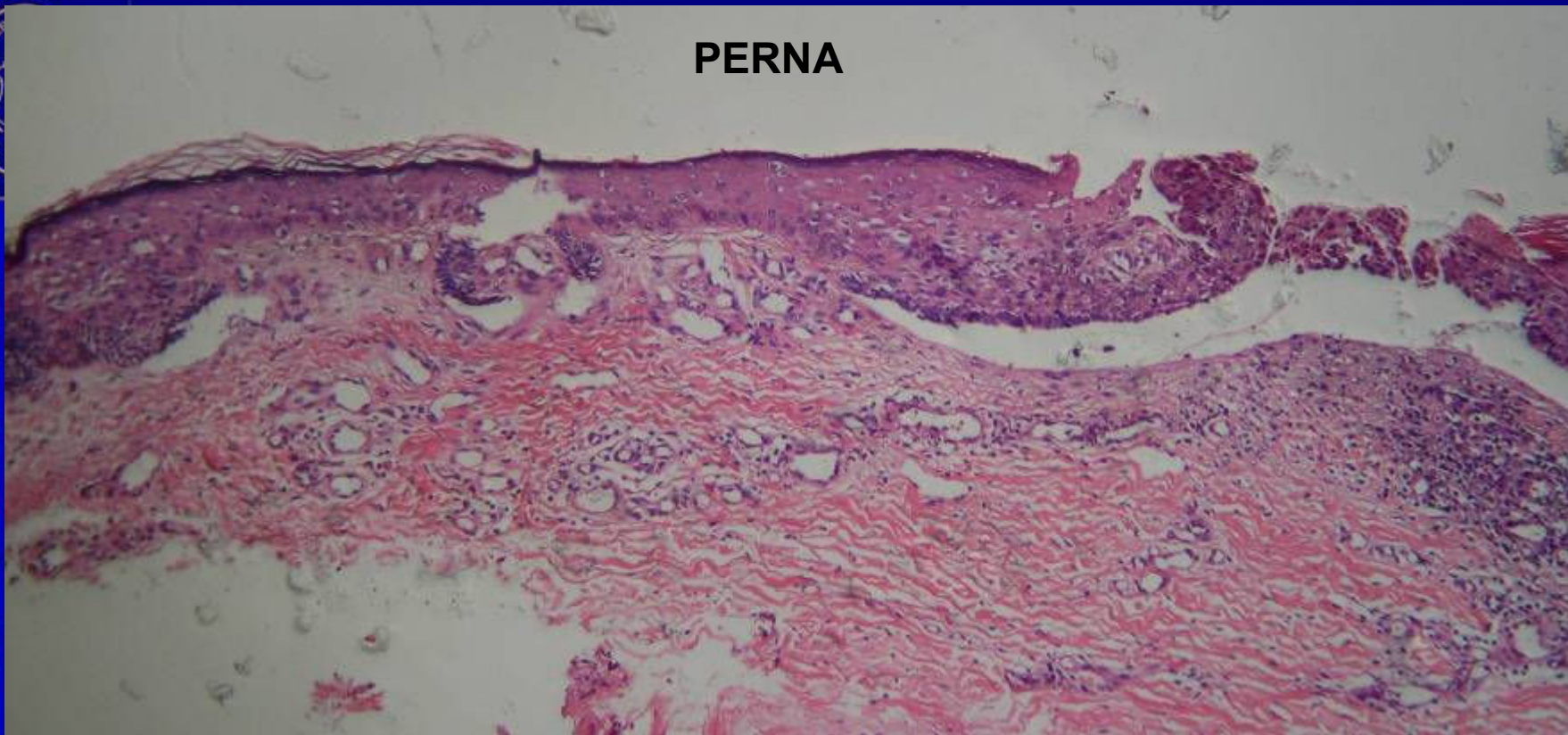
PROF. RUBEM DAVID AZULAY



FACE



PERNA



INSTITUTO DE DERMATOLOGIA

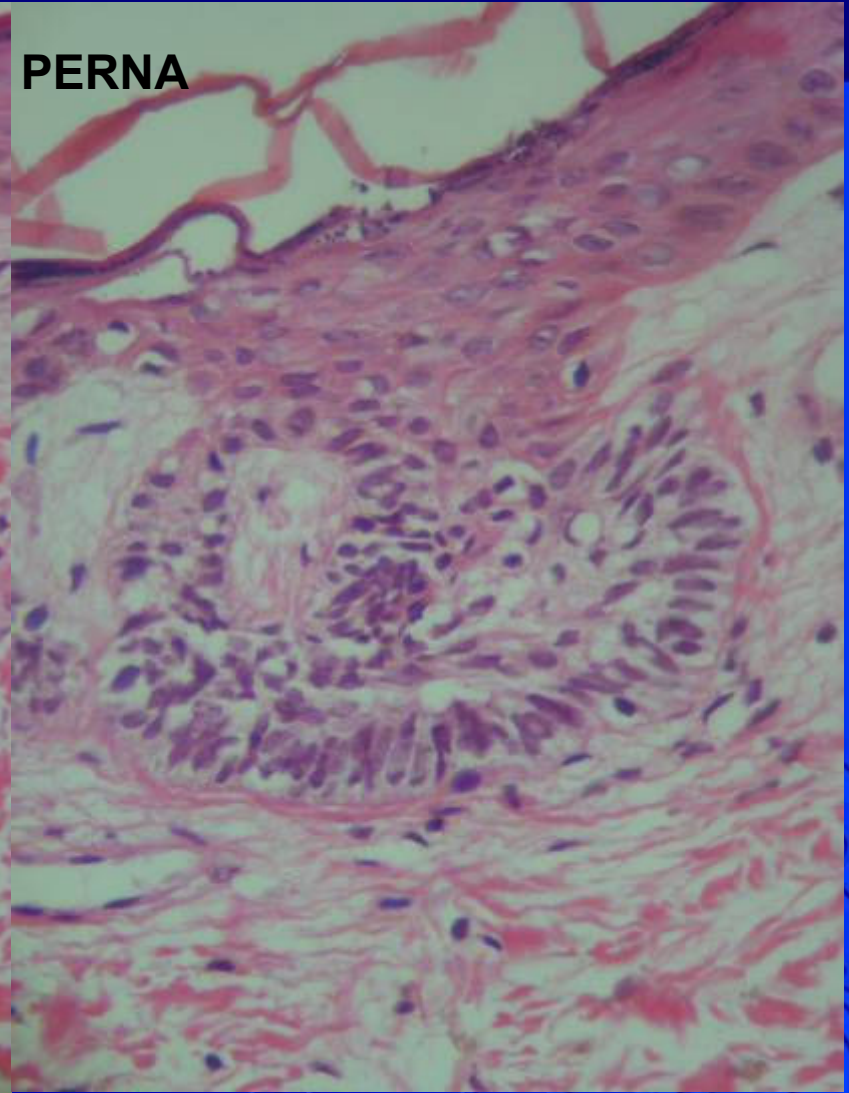
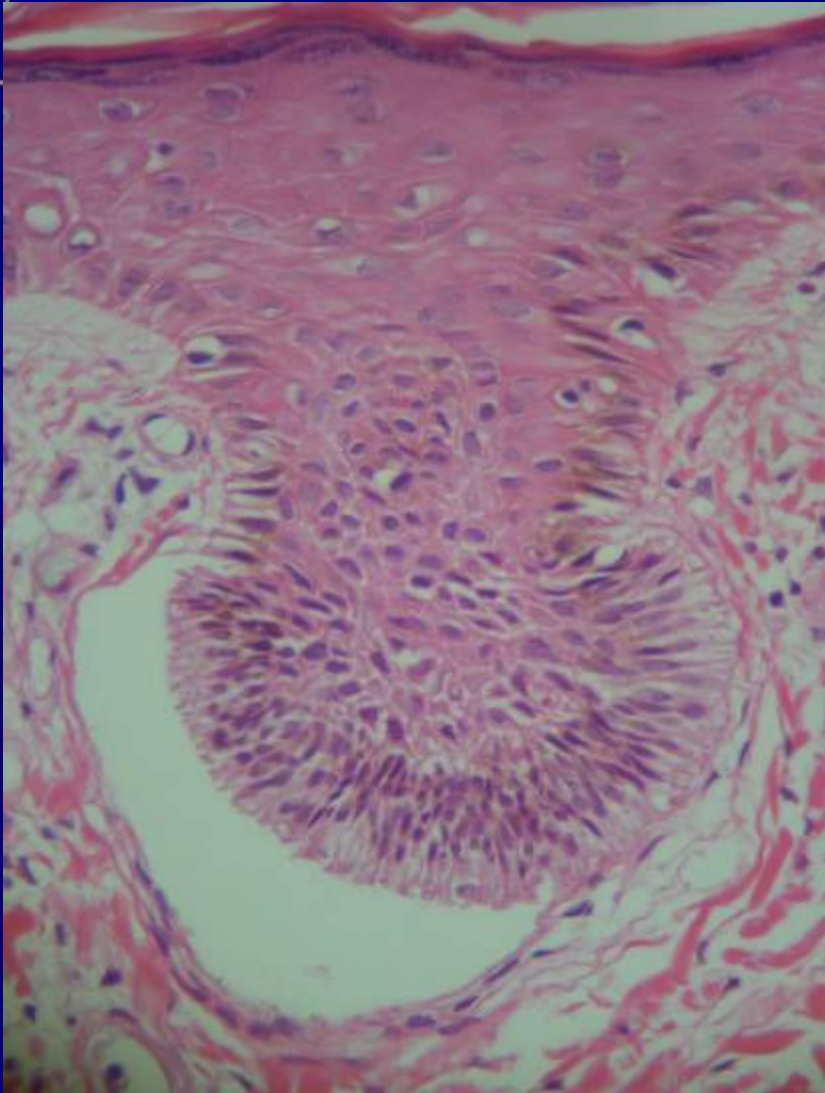
DEBEM DAVID AZULAY





INSTITUTO DE DERMATOLOGIA

PROF. RUBEM DAVID AZULAY



PERNA



Diagnóstico

Diante dos achados histopatológicos, da idade da paciente e da evolução clínica, propomos o diagnóstico de **HAMARTOMA FOLICULAR BASALÓIDE.**

INSTITUTO DE DERMATOLOGIA

PROF. RUBEM DAVID AZULAY





- Clinicamente, o HFB pode se apresentar de 5 maneiras diferentes:
 - ✓ Pápulas múltiplas ou solitárias
 - ✓ Placa linear unilateral, que pode acompanhar as linhas de Blaschko.
 - ✓ Placa com alopecia
 - ✓ Forma hereditária generalizada sem doenças associadas
 - ✓ Pápulas generalizadas associadas a alopecia e Miastenia *gravis*.

El-Darouti, M.A. et al. Basaloid follicular hamartoma. *Int J Derm* 2005, 44: 361-365.
Nelson, B.R. et al; Basaloid Follicular Hamartoma: a histologic diagnosis with diverse clinical presentations. Correspondence to the editor. *Arch Dermatol* 1993.129:915-17.



Hamartoma folicular basaloide

- A forma linear unilateral foi primeiramente descrita por Carney em 1952 com o nome de **Nevo de células basalóides unilateral linear com comedões**.
- A histopatologia indistinguível do Carcinoma Basocelular.

Linear unilateral basaloid follicular hamartoma. *J Am Acad Dermatol* 1992; 27: 316-9.

Congenital linear unilateral basal cell nevus: a case report with patched Gene molecular studies. *J Cutan Pathol* 2007;34:65-70.



Hamartoma folicular basaloide

- A apresentação múltipla em geral é na forma de pápulas milimétricas, cor da pele, na maioria das vezes localizada na face.
- Na histopatologia, os cordões ramificados de células basalóides exibem focos de queratinização, cistos córneos e estruturas foliculares abortivas, lembrando pequenos tricoepiteliomas.

El-Darouti et al. Basaloid follicular hamartoma. International Journal Of dermtology.2005;44:361-5.



- Normalmente é previamente diagnosticado como carcinoma basocelular ou tricepitelioma.
- Na nossa paciente e em outros pacientes já descritos, existe a possibilidade de evolução para carcinoma basocelular.
- Porém, permanece controverso se estas lesões surgem de novo ou se degeneram a partir de proliferações basalóides superficiais.

Jiménez-Costa et al, Linear Unilateral basaloid follicular hamartoma.
J Am Acad Dermatol, 1992. 27; 2, 316-319.

Brownstein, MH et al. Basaloid Follicular Hamartoma: Solitary and Multiple types. J Am Acad Dermatol. 1992. 27: 237-240.



- A síndrome de Carcinoma Basocelular Nevoide é uma patologia autossômica dominante na qual há perda do alelo funcionante do *patch supressor gene (PTCH)* que suprime a via de sinalização para diferenciação celular *hedgehog*.
- Estudos em ratos mostram que a ativação do *hedgehog* é suficiente para o desenvolvimento de CBCs, e que um menor nível de expressão leva ao desenvolvimento do HFB.

Azulay e Azulay, 5 edição, 2008.

Oseroff, A.R. et al, Treatment of Diffuse Basal Cell Carcinomas and Basaloid Follicular Hamartomas in Nevoid Basal Cell Carcinoma Syndrome by wide-Area 5-Aminolevulinic Acid Photodynamic Therapy. Arch Dermatol.2005. 141:60-67.

Grachtchouk et al. The magnitude of hedgehog signaling activity defines skin tumor phenotype. EMBO Journal 2003. 22 No. 11 pp. 2741-2751.



Proposta terapêutica

- Acompanhamento clínico regular e rigoroso visando a detecção precoce e intervenção em CBCs
- Terapia fotodinâmica.

INSTITUTO DE DERMATOLOGIA

PROF. RUBEM DAVID AZULAY





Motivo da apresentação

- Raridade do caso
- **Dificuldade diagnóstica**
- Importância da correlação anátomo-clínica.
- As diferentes manifestações clínicas do hamartoma folicular basalóide ainda não tinham sido descritas em **um mesmo paciente**.





Obrigada!

INSTITUTO DE DERMATOLOGIA

PROF. RUBEM DAVID AZULAY

