



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.





INSTITUTO DE DERMATOLOGIA  
PROF. RUBEM DAVID AZULAY

Foto fornecida pela  
paciente











# 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.



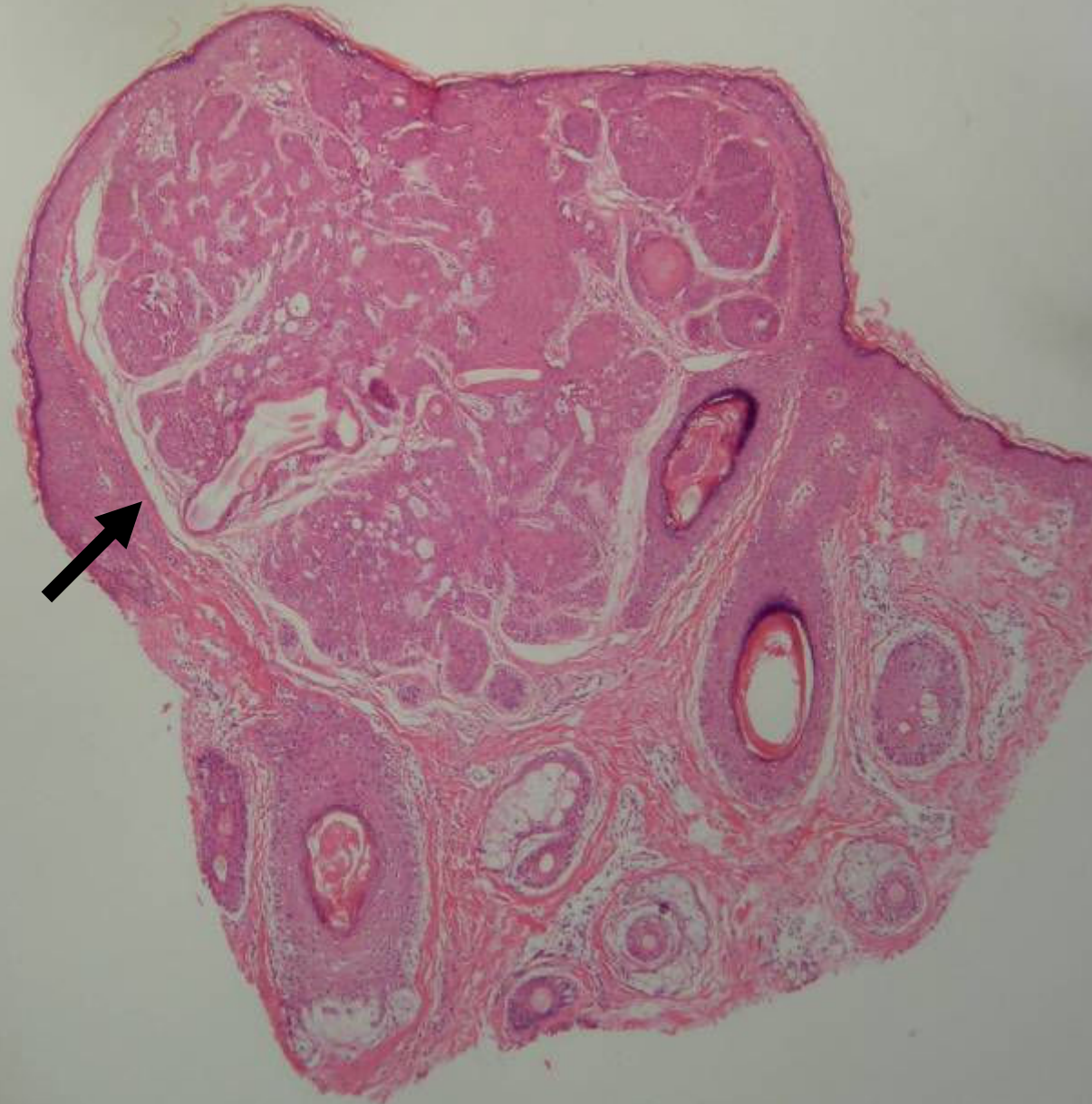




INSTITUTO DE DERMATOLOGIA

PROF. RUBEM DAVID AZULAY

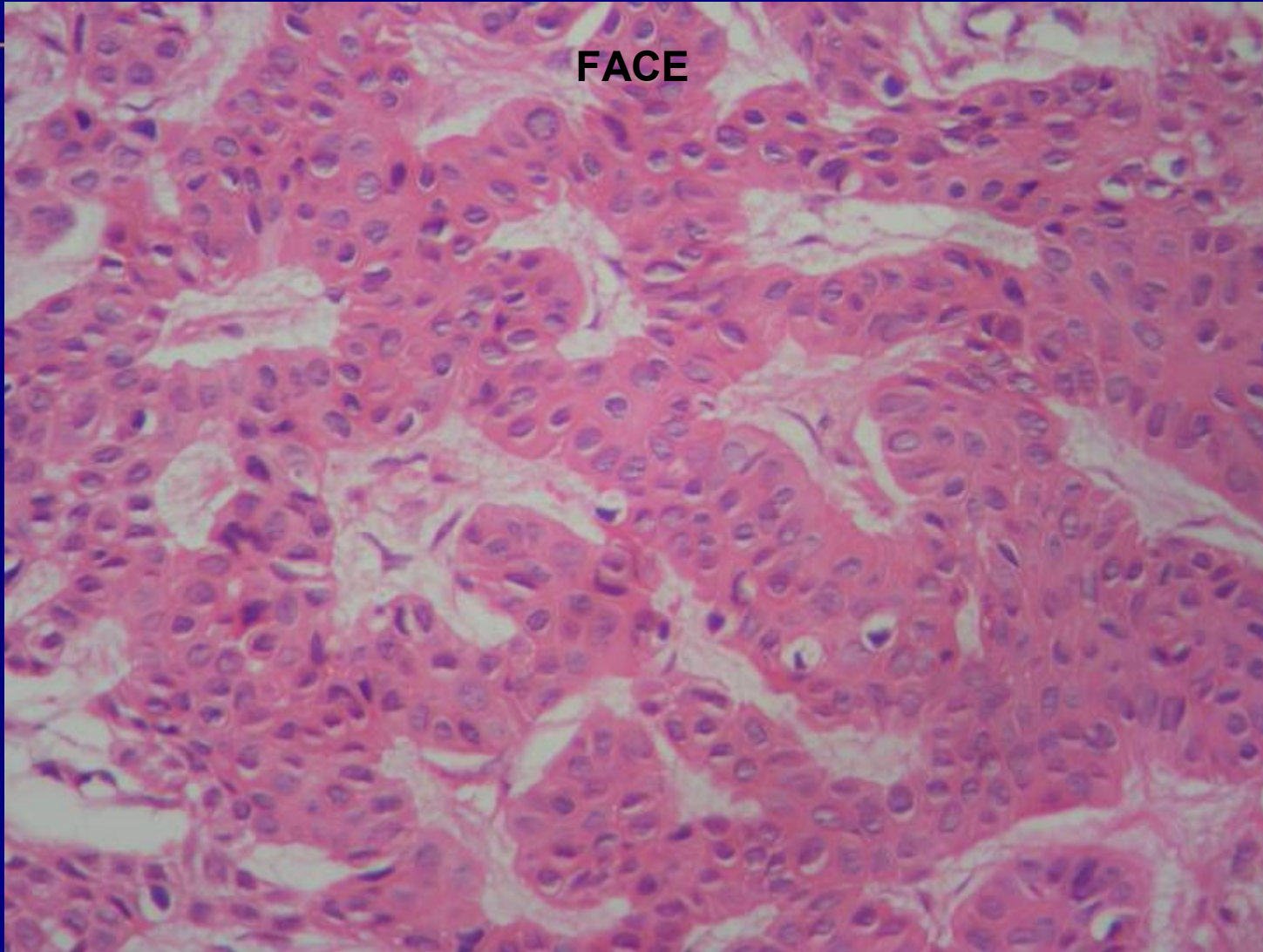
FACE





INSTITUTO DE DERMATOLOGIA

PROF. RUBEM DAVID AZULAY

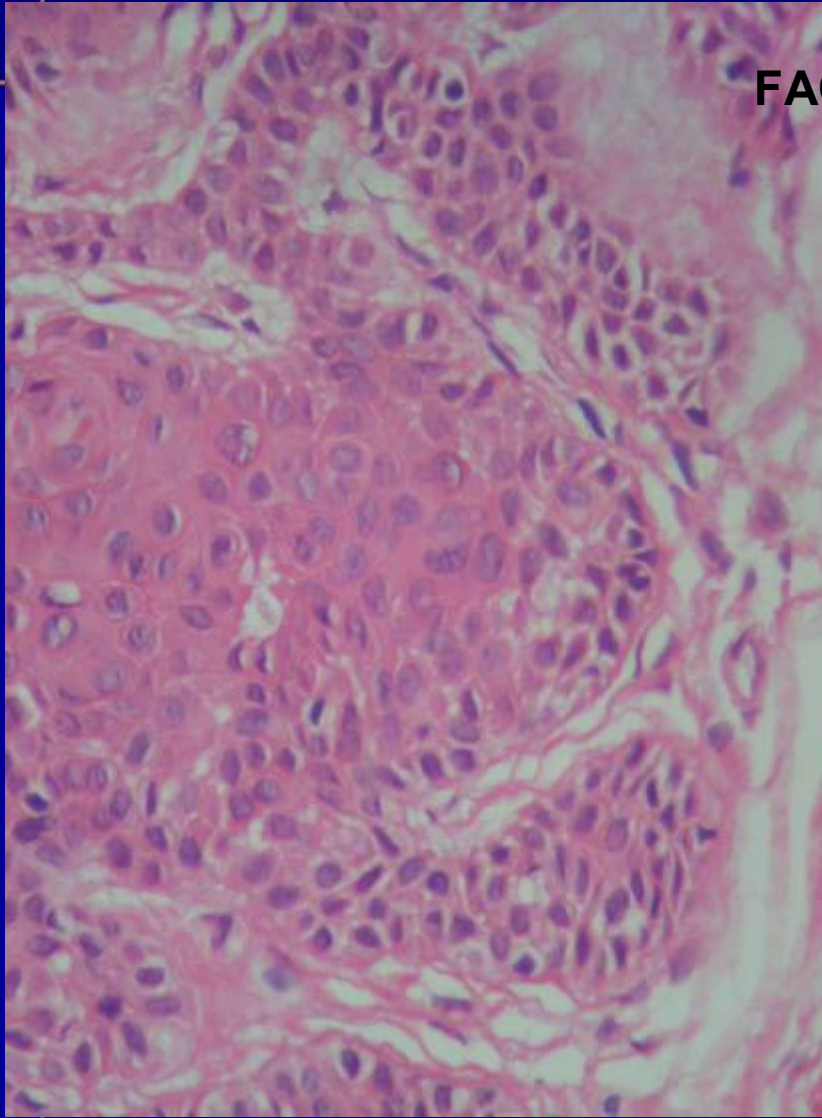


FACE

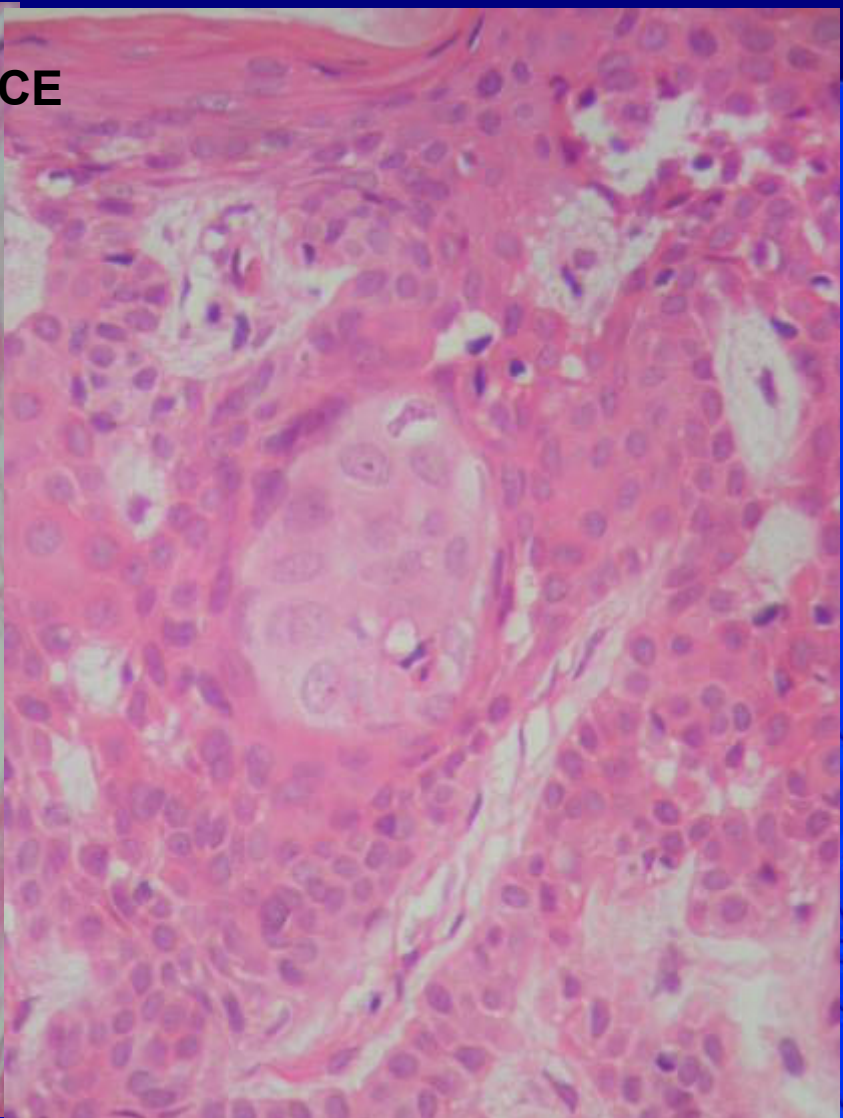


INSTITUTO DE DERMATOLOGIA

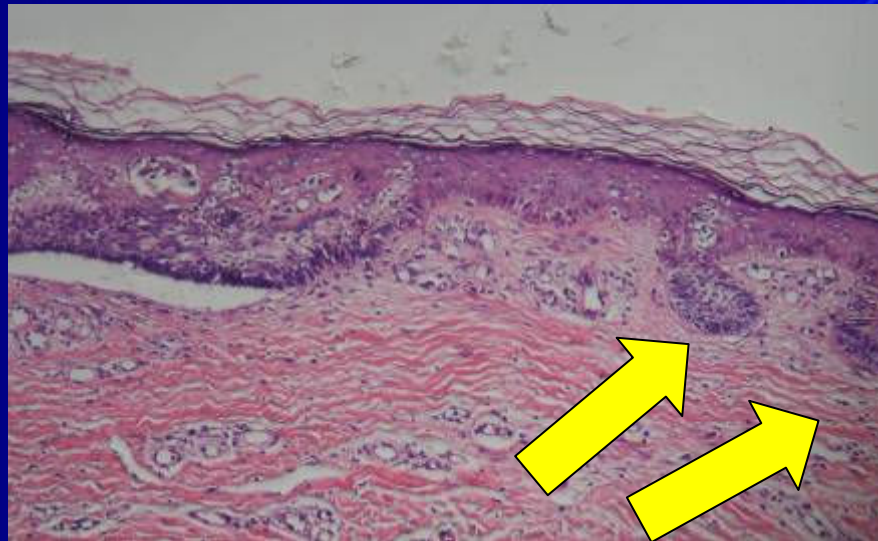
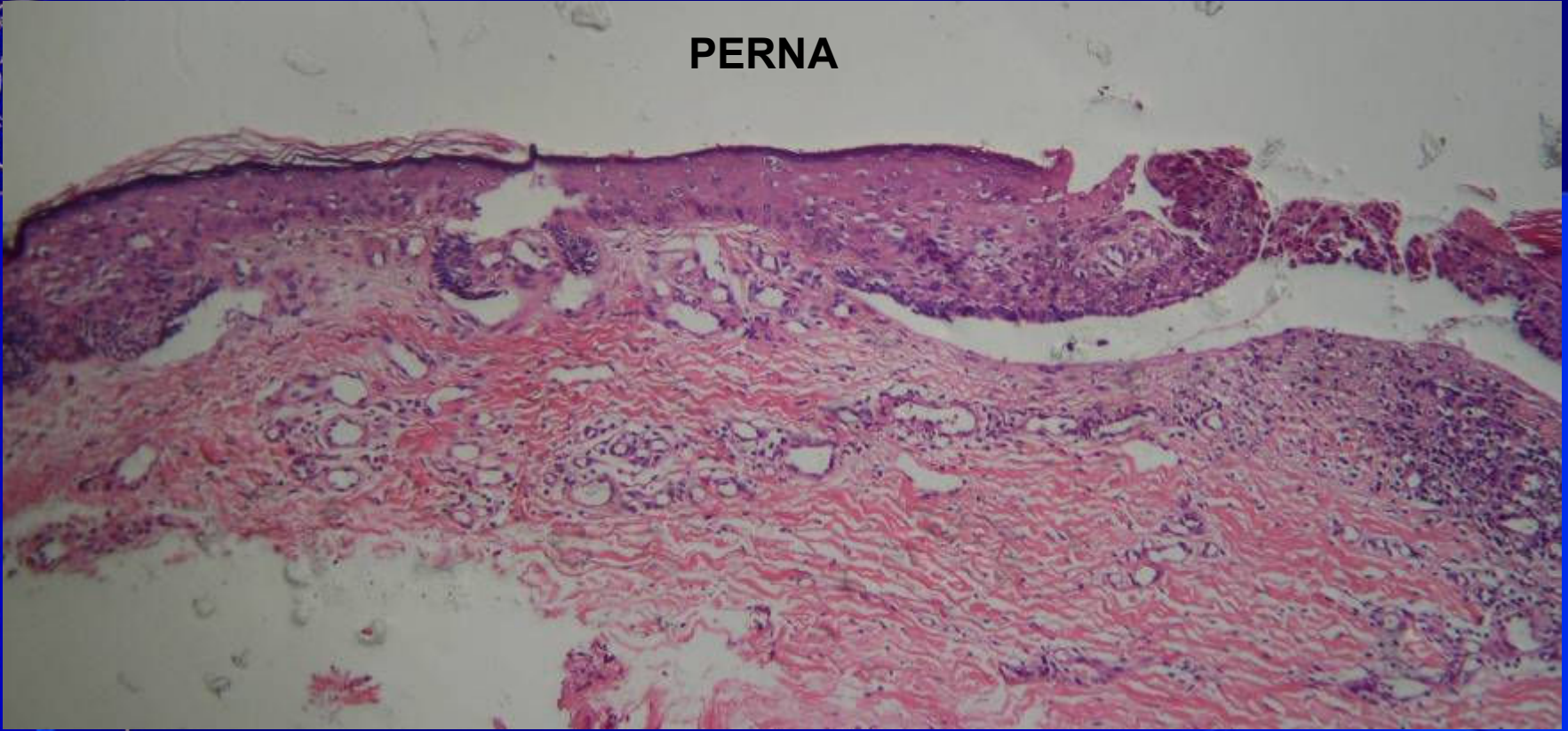
PROF. RUBEM DAVID AZULAY



FACE



# PERNA



INSTITUTO DE DERMATOLOGIA

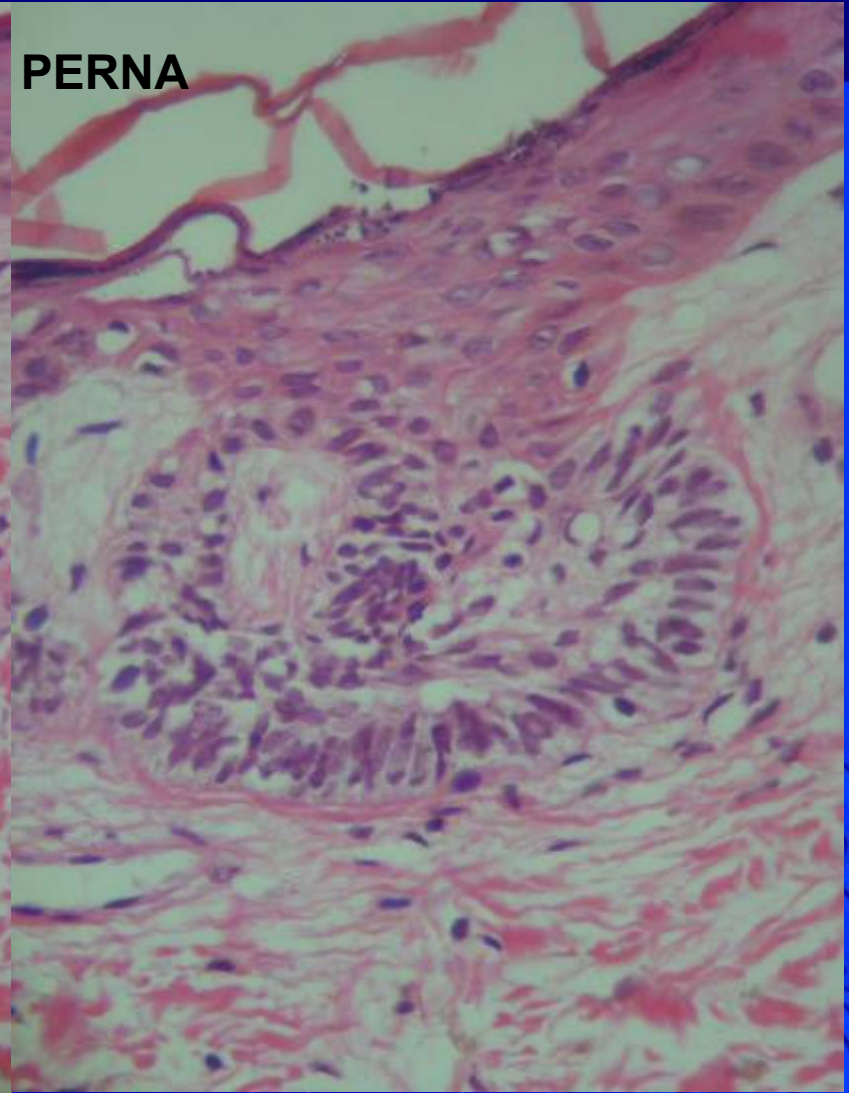
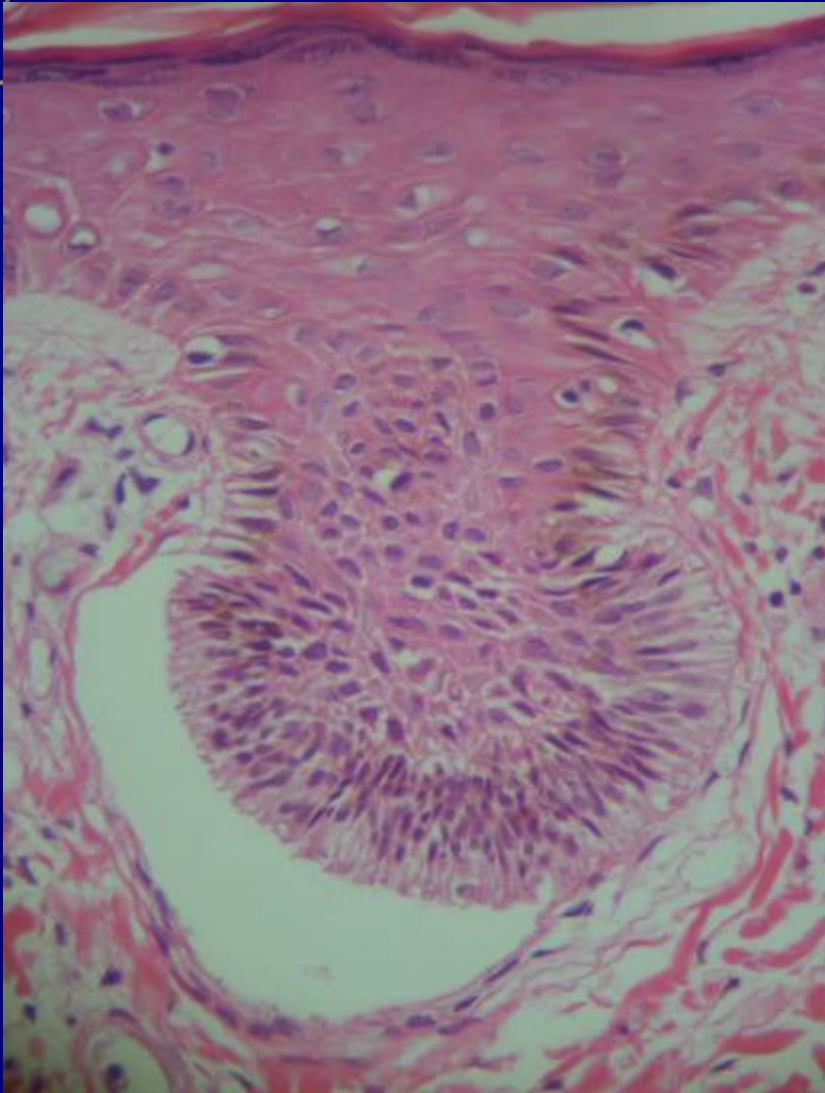
BEM DAVID AZULAY





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 Multiples 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

