

## CARTA - CASO CLÍNICO

### Hamartoma folicular basaloide seguindo as linhas de Blaschko ☆☆☆



Prezado Editor,

Paciente do sexo feminino, 6 anos de idade, apresenta pápulas hipercrômicas confluentes no tronco e face (fig. 1) seguindo as linhas de clivagem embriológica, com contornos bem definidos, elásticas à palpação, não pruriginosas ou dolorosas. As lesões surgiram aos 15 dias de vida na face, hipopigmentadas, e evoluíram no primeiro ano para hiper-crômicas, disseminando-se para região cervical e tronco. Lesões permanecem estáveis e assintomáticas desde então. A genitora nega comorbidades ou sintomas associados. Paciente sem histórico familiar de lesões similares, neoplasias ou doenças autoimunes.

As lesões à dermatoscopia se apresentam com coloração acastanhada homogênea, com estruturas semelhantes a criptas ou aberturas foliculares, de caráter inespecífico (fig. 2).

O exame histopatológico feito com coloração Hematoxilina & eosina (HE) com aumento de 200 vezes (fig. 3) revela proliferações de células epitelioides basaloides na derme superficial, bem delimitadas, com padrão cordonal e ilhotas em disposição radial. Com base nessas informações, foi feito o diagnóstico de hamartoma folicular basaloide (HFB) múltiplo.

O HFB consiste na proliferação de células basaloides multifocais, com frequente conexão com a epiderme.<sup>1</sup> As lesões do HFB podem se apresentar como pápulas, nódulos ou placas, que podem ser da coloração da pele ou hiper-crômicas. As células são foliculocêntricas e delimitadas à derme superficial. Os folículos capilares são distorcidos, com fios ramificados de células basaloides.<sup>2,3</sup> No caso citado, há distribuição de células basaloides com padrão cordonal e ilhotas de disposição radial na derme superficial, que seguiam clinicamente as linhas de clivagem embriológica.



**Figura 1** Lesões papulares hiperpigmentadas, algumas verrucosas, lineares e unilaterais, na face e região cervical/tronco direitos.

O principal diagnóstico diferencial da HFB é o carcinoma basocelular (CBC). Ambos consistem histologicamente em cordões ou células basaloides em um estroma fibroso, porém o CBC não é foliculocêntrico e pode ser visto na derme interfolicular.<sup>1,3</sup>

O HFB adquirido pode se apresentar de modo linear, seguindo as linhas de Blaschko - ocorrendo devido moisacismo - ou de maneira generalizada - comumente associado às doenças autoimunes.<sup>3</sup>

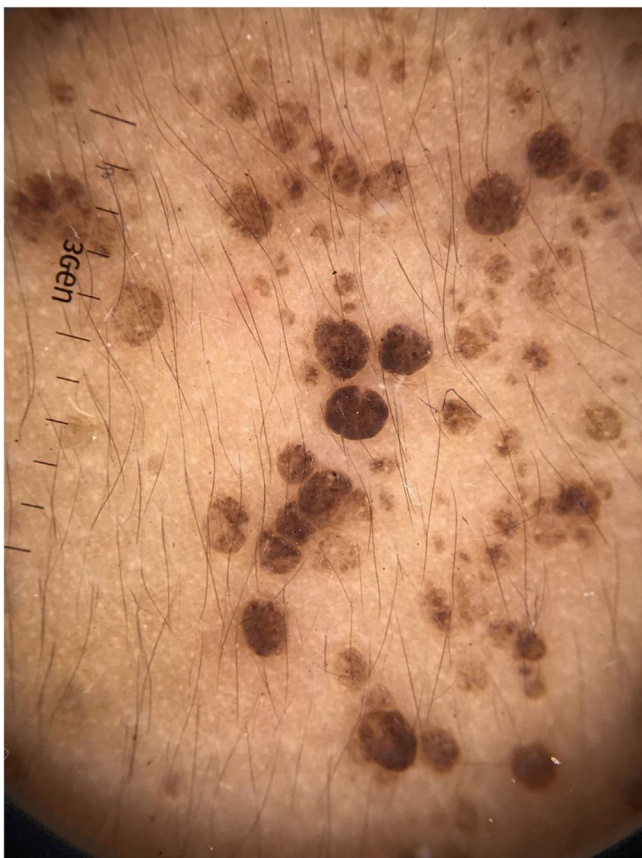
No caso descrito, os clones do HFB se distribuíram nas linhas de Blaschko, que representam padrões do desenvolvimento ectodérmico, uma distribuição rara. Quando ocorre mutação somática ou não disjunção cromossômica durante a embriogênese afetando uma célula

DOI referente ao artigo:

<https://doi.org/10.1016/j.abd.2020.10.027>

☆ Como citar este artigo: Queiroz GM, Lopes TC, Soares MCDV, Lima CBF. Basaloid follicular hamartoma following Blaschko's lines. An Bras Dermatol. 2022;97:823–5.

☆☆ Trabalho realizado no Hospital Infantil Varela Santiago, Natal, RN, Brasil.



**Figura 2** Lesões acastanhadas, de coloração acastanhada, semelhantes a criptas, sob a visualização do dermatoscópio.

progenitora da epiderme, suas células filhas proliferam e migram ao longo das linhas de Blaschko.<sup>4</sup>

Atualmente, não há tratamento padrão para HFB. Identificar corretamente poupa os pacientes de cirurgias desnecessárias e permite, ainda, o monitoramento periódico para detectar transformações malignas. Lesões com aumento de tamanho ou mudança de aparência devem ser biopsiadas sempre que detectadas. Caso seja decorrente de doença autoimune, o tratamento da comorbidade pode causar regressão das lesões cutâneas associadas.<sup>3</sup>

Em síntese, HBF é um tipo raro de tumor cutâneo benigno, com variadas apresentações, podendo ser congênito ou adquirido. Seu principal diagnóstico diferencial é o CBC, devendo ser feito o estudo histopatológico para diferenciação. Ainda não se tem um tratamento padrão para a afecção em questão e, na maioria das vezes, não é necessário.

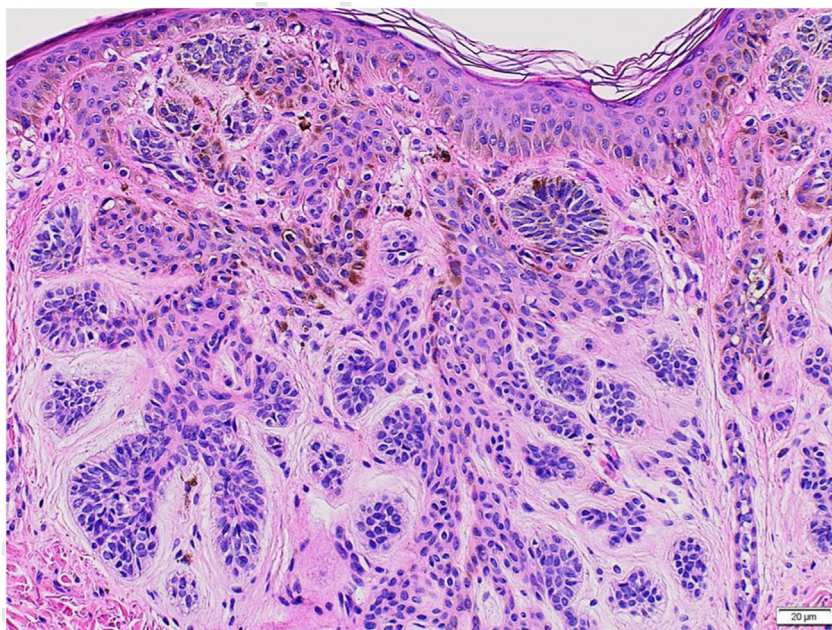
### Suporte financeiro

Nenhum.

### Contribuição dos autores

Gabriela Martins de Queiroz: Obtenção, análise e interpretação dos dados; concepção, planejamento, elaboração e redação do manuscrito; revisão crítica da literatura; revisão crítica do manuscrito; aprovação da versão final do manuscrito.

Tayla Cristina Lopes: Obtenção, análise e interpretação dos dados; concepção, planejamento, elaboração e redação do manuscrito; revisão crítica da literatura; revisão crítica do manuscrito; aprovação da versão final do manuscrito.



**Figura 3** Proliferações de células epitelioides basaloídes com padrão cordonal e ilhotas em disposição radial (Hematoxilina & eosina, 200×).



Maria Clara Dantas Valle Soares: Análise e interpretação dos dados; elaboração e redação do manuscrito; revisão crítica da literatura; revisão crítica do manuscrito; aprovação da versão final do manuscrito.

Carlos Bruno Fernandes Lima: Análise e interpretação dos dados, concepção e planejamento do manuscrito; revisão crítica da literatura; revisão crítica do manuscrito; aprovação da versão final do manuscrito.

## Conflito de interesses

Nenhum.

## Referências

1. Calonje E. Tumours of the skin appendages. In: Burns T, Breathnach S, Cox N, Griffiths C, editors. *Rook's Textbook of Dermatology*. 53, 8<sup>th</sup> ed. Oxford: Blackwell Publishing Ltd; 2010. p. 11-2.
2. Gumaste P, Ortiz A, Patel A, Baron J, Harris R, Barr R. Generalized basaloid follicular hamartoma syndrome: a case report and review of the literature. *Am J Dermatopathol*. 2015;37:37-40.

3. Mills O, Thomas B. Basaloid Follicular Hamartoma. *Arch Pathol Lab Med*. 2010;134:1215-9.
4. Kouzak SS, Mendes MS, Costa IM. Cutaneous mosaicism: concepts, patterns and classifications. *An Bras Dermatol*. 2013;88:507-17.

Gabriela Martins de Queiroz \*, Tayla Cristina Lopes ,  
Maria Clara Dantas Valle Soares   
e Carlos Bruno Fernandes Lima 

Universidade Potiguar, Natal, RN, Brasil

\* Autor para correspondência.

E-mail: [gabrielamartins96@yahoo.com.br](mailto:gabrielamartins96@yahoo.com.br) (G.M. Queiroz).

Recebido em 28 de agosto de 2020; aceito em 23 de outubro de 2020

<https://doi.org/10.1016/j.abdp.2022.09.010>  
2666-2752/ © 2022 Publicado por Elsevier España, S.L.U. em nome de Sociedade Brasileira de Dermatologia. Este é um artigo Open Access sob uma licença CC BY (<http://creativecommons.org/licenses/by/4.0/>).

## Fibrossarcoma infantil congênito: tumor raro que os dermatologistas devem conhecer<sup>☆,☆☆</sup>



Prezado Editor,

Paciente do sexo feminino, 7 meses de idade, apresentou história de lesão congênita, violácea, de crescimento rápido, localizada na superfície plantar direita. Ao exame dermatológico, verificou-se tumor de consistência firme, esférico, com vasos dilatados na superfície, ulceração central com tecido friável, sangrante e crostas hemáticas (fig. 1). A criança desenvolveu anemia grave (hemoglobina 4,4 g/dL), necessitando de hemotransfusão. A contagem de plaquetas estava normal. O exame histológico foi sugestivo de hemangioendotelioma kaposiforme. Tratamento com prednisona oral (2 mg/kg/dia) foi iniciado, mas interrompido após um mês por falta de resposta (fig. 1).

Os exames de ressonância magnética (RM) e a angiografia por ressonância magnética (ARM) revelaram massa sólida bem vascularizada, com envolvimento dos músculos subjacentes e extensão para a face anterior do pé. Havia realce difuso do contraste em toda a lesão, sem sinais de *shunts* arteriovenosos ou vasos tortuosos agrupados (*nidus*), afastando, assim, o diagnóstico de tumor vascular – entre eles, o hemangioendotelioma kaposiforme (fig. 2).

Uma segunda biópsia foi realizada revelando tumor hiper-celular fusiforme. A imuno-histoquímica foi positiva para vimentina e negativa para CD31, CD34, fator VIII, desmina, MyoD1, miogenina, CD99 e EMA, possibilitando o diagnóstico de fibrossarcoma infantil congênito (FIC).

A paciente foi submetida à quimioterapia neoadjuvante (vincristina, actinomicina-D e ciclofosfamida) para redução do tamanho do tumor (fig. 1), seguida de amputação do pé. Não há sinais de recorrência ou metástase no seguimento após cinco anos.

O FIC é tumor maligno raro da infância; no entanto, é o sarcoma de partes moles mais comum em crianças menores de 1 ano.<sup>1</sup> Esse tumor congênito altamente vascularizado é de difícil distinção clínica dos tumores ou malformações vasculares. Pode estar presente ao nascimento ou desenvolver-se durante os primeiros cinco anos; cerca de 80% dos casos são diagnosticados durante o primeiro ano de vida.<sup>2</sup>

Fibrossarcomas são doenças malignas provenientes dos fibroblastos mesenquimais. A variante infantil compartilha características histopatológicas com o fibrossarcoma adulto, mas tem prognóstico melhor. Embora as recorrências locais sejam comuns, a taxa de metástase do FIC é inferior a 10% e o índice de sobrevivência em 10 anos é de até 90%.<sup>3</sup> As extremidades são mais comumente acometidas, e as lesões localizadas no tronco, cabeça e pescoço são menos frequentes, porém mais agressivas.<sup>1,4</sup> Em razão do risco de recorrência local, a ressecção cirúrgica ampla é recomendada. A cirurgia sozinha apresenta taxas de recorrência de 17%-40%. A quimioterapia neoadjuvante reduz o risco de recorrência local e de metástases.<sup>2,3,5</sup>

Os achados histopatológicos do FIC incluem a proliferação de células fusiformes densas e áreas vascularizadas. A imuno-histoquímica é positiva para vimentina e, em alguns casos, para desmina, actina de músculo liso e citoqueratina.<sup>4</sup> O FIC é caracterizado em até 85% dos

DOI referente ao artigo:

<https://doi.org/10.1016/j.abdp.2022.09.010>

☆ Como citar este artigo: Pereira LB, Gontijo JRV, Garcia MM, Fonseca KC. Congenital infantile fibrosarcoma: a rare tumor dermatologists should know about. *An Bras Dermatol*. 2022;97:825-7.

☆☆ Trabalho realizado no Hospital das Clínicas, Universidade Federal de Minas Gerais, Belo Horizonte, MG, Brasil.