

Hamartomas

Hamartomas

Leonardo Sánchez-Saldaña¹

Un hamartoma (HA) es una anomalía del desarrollo, en la que hay un exceso de una o más estructuras de tejidos maduros o casi maduros normalmente encontradas en ese sitio, a menudo con un elemento dominante y se presentan en diversos órganos. El término nevus se utiliza a menudo como sinónimo, aunque no todo nevus es un HA. Nevus organoide o HA organoide se refiere a una malformación que consta de más de un tipo de célula o estructura, y donde no es posible la identificación de un tejido único de origen.

Los HA cutáneos representan alteraciones de la embriogénesis o significan un desarrollo aberrante de los constituyentes de la piel. Se reconocen desde el nacimiento, pero se hacen evidentes con la edad. A diferencia de las neoplasias, el HA no tiene capacidad de crecimiento autónomo sino en proporción al individuo. Son de presentación infrecuente.

La mayoría de los HA son malformaciones aisladas y esporádicas; pueden ser simples o múltiples, localizadas o extensas, y pueden adoptar una distribución lineal o patrón verticilado que corresponde a las líneas de Blaschko. Algunos se originan desde una mutación poscigótica en el embrión que conduce a mosaicismo somático. Otros son manifestaciones de trastornos genéticos bien definidos tales como esclerosis tuberosa. El HA epidermal puede estar asociado con una anomalía subyacente del sistema nervioso central, esquelético, u otros órganos. Los HA, a veces, coexisten con otras malformaciones, angiomas o quistes múltiples.

Según el elemento afectado, los HA cutáneos son epidérmicos, conectivos, lipomatosos, anexiales o angiomasos.

El término nevus epidermal se refiere a un grupo de HA de origen neuroectodérmico en el cual hay superposición

clínica e histológica. Incluyen el nevus epidermal verrucoso lineal, nevus epidermal verrucoso lineal inflamatorio y nevus sebáceo. Otros HA que son considerados nevus epidermales son siringocistoadenoma papilífero, poroqueratosis lineal, y poroqueratósico ecrico y el tumor ductal dermal ostial. Los nevus epidermal pueden ir asociados como componente de otros síndromes clínicos. El nevus epidermal verrucoso esta presente al nacimiento o durante el primer año de vida, crecen en forma sostenida durante la infancia y en la adolescencia alcanzan su mayor tamaño. Aparece en forma esporádica, pero se han descrito casos familiares. Clínicamente las lesiones son pápulas de aspecto verrucoso, de uno a varios centímetros de diámetro, color marrón oscuro a pardo grisáceo, forman placas bien delimitadas. Se manifiestan en cualquier parte de la superficie cutánea y tienden a seguir las líneas de Blaschko. Las formas extensas se asocian a anomalías musculoesqueléticas, neurológicas, oculares o auditivas.

El nevus comedónico es un HA pilosebáceo que se presenta como comedones abiertos agrupados en disposición lineal en cualquier parte del cuerpo. La lesión esta presente al nacimiento o aparece en la niñez y se desarrolla antes de la pubertad. La mayoría de los nevus comedónicos son unilaterales y localizados sobre la cara y parte superior del tronco, frecuentemente lineal. Lesiones extensas están distribuidas a lo largo de las líneas de Blaschko y limitados por la línea media. La mayoría de los nevus comedónicos no tienen manifestaciones extracutáneas.

El nevus sebáceo (de Jadassohn) es un HA organoide de las estructuras apendiculares que usualmente combina anomalías de la epidermis, folículos pilosos, glándulas sebáceas, apocrinas y en ocasiones elementos mesenquimales; usualmente evidentes al nacimiento. Es considerado como una variante del nevus epidermal sobre la cabeza y el cuello. La lesión típica es una placa de superficie lisa, localizada

preferentemente en la cara, cuero cabelludo o cuello. Suele tener una morfología ovalada o seguir un trayecto lineal y una superficie brillante y de coloración ligeramente amarillenta. A medida que avanza la edad del paciente, la lesión aumenta de espesor y su superficie se torna verrucosa. El nevus sebáceo es usualmente una lesión aislada sin hallazgos extracutáneos. Raramente, el nevus sebáceo está asociado con otras anomalías del desarrollo.

El nevus del tejido conectivo, es un HA caracterizado por depósito excesivo de uno o varios de los componentes del tejido conectivo dermal, colágeno o fibras elásticas. Estos HA ocurren esporádicamente o como un trastorno familiar autosómico dominante. El nevus de tejido conectivo también se observa como manifestación de síndromes genéticos. El nevus del tejido conectivo puede estar presente al nacimiento; la mayoría se evidencia durante la niñez y adolescencia. Clínicamente se presentan como nódulos o placas asintomáticas, firmes, de color piel a amarillento localizado sobre el tronco y las extremidades.

El nevus ecino poroqueratótico y ductal dermal ostial, es un HA del ducto ecino, usualmente presente al nacimiento, pueden aparecer en la niñez o vida adulta. Clínicamente se caracteriza por pápulas queratóticas agrupadas semejantes a comedones u hoyuelos sobre las palmas y plantas. Ocasionalmente puede ser de distribución amplia con distribución lineal.

El HA del músculo liso congénito, es el desarrollo anormal de exceso del músculo piloerector dentro de la

dermis reticular, usualmente presente al nacimiento; se caracteriza por placas o parches ligeramente pigmentado con hipertrichosis subyacente. El tronco, en particular el área lumbosacra es el lugar de predilección.

El nevus congénito de Becker es un HA organoide caracterizado por un área circunscrito de hiperpigmentación e hipertrichosis. Se localiza comúnmente en el hombro, pecho o escápula. Es adquirido usualmente en la adolescencia y se han descrito casos congénitos. El síndrome del nevus de Becker se refiere a una asociación con hipoplasia unilateral de la mama y defectos esqueléticos ipsilaterales.

El nevus lipomatoso superficial es un HA compuesto por adipocitos maduros situados superficialmente en la dermis. Las lesiones están presentes al nacimiento o más tarde en la niñez como una lesión nodular o placa blanda de apariencia polipoide o cerebriforme, color de la piel, ligeramente pigmentada o amarillenta. La presentación zosteriforme es la más común. Se localizan frecuentemente en el área lumbosacro o perineal, pero puede localizarse en cualquier parte de la superficie corporal.

Los HA angiomasos corresponden a errores del desarrollo vascular con un bajo índice de recambio celular. Característicamente se encuentran presentes en el momento del nacimiento, son estables, y crecen proporcionalmente al crecimiento del niño. Se han descrito diversas formas clínicas en función a sus características anatómicas, clínicas, radiológicas y hemodinámicas.