

# Queratosis folicular invertida en un paciente pediátrico

## *Inverted follicular keratosis in a pediatric patient*

STELLA MARIS IBARRA<sup>a</sup>

### RESUMEN

La queratosis folicular invertida es un tumor anexial benigno, poco frecuente, caracterizado por una pápula verrugosa que predomina en cara y cuello. El diagnóstico clínico es difícil y en la mayoría de los casos se realiza con el estudio histológico de la lesión. Es más frecuente en hombres a partir de la mediana edad. Se comunica el caso de una paciente pediátrica con una queratosis folicular invertida en la piel de la mama izquierda.

**Palabras Clave:** queratosis folicular invertida, niños, tumor benigno, dermatología.

### ABSTRACT

Inverted follicular keratosis is a rare benign adnexal tumor. Characterized by a verrucous papule that predominates on the face or neck. The clinical diagnosis is difficult and in most cases it is done with the histological study of the lesion. It's more frequent in middle aged males. We report the case of a female pediatric patient with inverted follicular keratosis over the skin of left breast.

**Key words:** inverted follicular keratosis, children, benign tumor, dermatology.

### INTRODUCCIÓN

La queratosis folicular invertida es una entidad poco frecuente. Predomina en varones a partir de la quinta década de la vida. Se presenta frecuentemente como una pápula o nódulo hiperqueratósico pequeño, más común en cara. Por carecer de características clínicas distintivas propias y por simular patologías malignas es fundamental el diagnóstico histológico. Hasta el momento solo se encuentran publicados reportes de casos o reco-

pilaciones de casos clínicos en pacientes adultos y no se cuenta aún con una incidencia establecida. Esta comunicación tiene como objetivo presentar una lesión tumoral cutánea excepcional en pediatría y destacar la importancia de la anatomía patológica para su confirmación diagnóstica.<sup>1</sup>

### CASO CLÍNICO

Paciente de sexo femenino de 14 años de edad que acude a la consulta por presentar una lesión tumoral exofítica asintomática en cara externa de la mama izquierda. La misma era lobulada, color gris-rojiza, de 3 cm en su diámetro mayor. Su borde era bien definido. Friable a la palpación. No presentaba dolor ni se acompañaba de signos de flogosis. Sin adenopatías axilares. Refería un mes de evolución. (*Imágenes 1 y 2*)

La dermatoscopia mostró un patrón vascular polimorfo con zonas rojizas, vasos arboriformes, punteados y en sacacorchos, con zonas blanco-grisáceas amorfas interpuestas.

Se solicitó ecografía mamaria y axilar bilateral que informó ambas mamas de ecoestructura glandular adecuada a la edad. Entre hora 1 y hora 3 sobre la lesión de la piel se observó una imagen ovoidea hipoecogénica sólida de 24 x 5,6 mm que empujaba el tejido mamario hacia abajo. Axilas sin adenopatías. No se realizó mamografía debido a que la ecografía informó la lesión como extraglandular.

Se consideraron los siguientes planteos diagnósticos: carcinoma espinocelular, carcinoma basocelular, melanoma, queratosis folicular invertida. Ante la sospecha de malignidad, se derivó a cirugía para la resección completa.

El resultado histopatológico informó fragmento de 2,3 x 1,7 cm con lesión sobrelevada grisácea de bordes netos. Los cortes histológicos mostraban fragmento cutáneo revestido por epidermis con acantopapilomatosis, hiperqueratosis y pre-

a. Médica pediatra, especialista en Dermatología Pediátrica.

**Correspondencia:** smibarra03@gmail.com

**Financiamiento:** ninguno

**Conflicto de interés:** ninguno que declarar.

sencia de queratinocitos maduros con disposición arremolinada. Dermis con intenso infiltrado inflamatorio constituido por leucocitos, polimorfocelulares, linfocitos, plasmocitos e histiocitos, y vasocongestión. Tejido mamario subyacente de histioarquitectura conservada.

No se evidenció recidiva de la lesión luego de un año de seguimiento.

## DISCUSIÓN

La queratosis folicular o pilar invertida (QFI) es un tumor benigno del infundíbulo folicular que fue descrito por primera vez por Helwig en 1954. Es una entidad poco frecuente con un origen e histogénesis controvertidos e inciertos. Se han sugerido 3 posibles causas:

1. Algunos autores mencionan una variante de la queratosis seborreica que involucra el epitelio de los folículos pilosos que proliferan de forma endofítica y que exhibe diferenciación escamosa en asociación con inflamación.<sup>1,2</sup>
2. Otros han postulado que está relacionada con las verrugas,<sup>3-5</sup> pero el virus del papiloma humano no ha sido detectado en la mayoría de los casos de queratosis folicular invertida.<sup>6</sup>
3. Finalmente, otros la consideran una neoplasia benigna de origen folicular.<sup>7</sup>

La QFI se ha descrito asociada al Síndrome de Cowden, trastorno hereditario caracterizado por la presencia de múltiples hamartomas en diferentes partes del cuerpo y mayor riesgo de desarrollar ciertos tipos de cáncer como el cáncer de mama,

tiroides y endometrio.<sup>8</sup>

Se presenta como una pápula firme color piel o rosada, hiperqueratósica, pequeña de 0,3-1 cm de diámetro, asintomática. La localización predominante es la cara y el cuello (90%), con particular afinidad por la frente, párpados, región supralabial y mejillas.<sup>9</sup>

Ocurre en personas de mediana edad y ancianos, con predominio en el sexo masculino con una relación 2:1.<sup>10</sup>

Estos datos fundamentan lo excepcional de esta entidad en un paciente de 14 años de sexo femenino y con localización en la piel de la mama izquierda.

La queratosis pilar invertida puede simular lesiones malignas, especialmente carcinoma espinocelular.<sup>6</sup> Otros diagnósticos diferenciales son verruga viral, queratosis seborreica, queratocantoma, carcinoma basocelular, triquilemoma (característico en el síndrome de Cowden) y melanoma. Todos ellos tienen bajísima incidencia en la edad pediátrica. Si bien la queratosis pilar invertida suele ser color piel e hiperqueratósica, hay descritos casos pigmentados, lobulados y ulcerados similares al caso clínico presentado, simuladores de patología maligna.

La dermatoscopia es una herramienta diagnóstica no invasiva, operador dependiente, que ha mejorado la precisión diagnóstica. Actualmente no han sido establecidas características dermatoscópicas propias para esta entidad.<sup>11</sup>

Se realizó un estudio en 5 centros de España, donde recolectaron los hallazgos dermatoscópicos sobre 12 lesiones confirmadas histológicamente.

**Figuras 1 y 2.** Eritema con edema blando en dorso de ambas manos.



**Imagen 1** (panorámica) e **Imagen 2** (primer plano). Tumor exofítico bien circunscrito, lobulado, color rojo-grisáceo brillante de consistencia friable.

te como queratosis folicular invertida en pacientes adultos (29-75 años). En el 58% de los casos se encontró un patrón compuesto por queratina central rodeada de vasos en horquilla con un halo blanco, similar al queratoacantoma y en el 33% un patrón compuesto por un área central amorfa de color blanco amarillento rodeada de vasos en horquilla en disposición radiada. Con menor frecuencia se reportó un patrón vascular polimorfo con áreas de color rojizo, vasos arboriformes, vasos punteados, vasos lineales irregulares o vasos en sacacorchos, similar a lo hallado en carcinomas basocelulares y carcinomas espinocelulares.<sup>12</sup> Este último patrón es muy similar al hallado en la paciente presentada.

Dada la ausencia de características clínicas distintivas, el examen histopatológico sigue siendo el gold estándar para el diagnóstico de queratosis folicular invertida.<sup>12,13</sup>

En la histología se observa un tumor que deriva del infundíbulo folicular de la vaina externa del pelo que tiene una proliferación endo-exofítica. Hay presencia de células basaloides en la periferia y células escamosas queratinizadas más grandes hacia el centro. Es característica la presencia de remolinos escamosos formados por capas concéntricas de células escamosas en un patrón verticilado y que pueden queratinizarse con la formación de queratohialina. La dermis circundante a veces contiene un leve infiltrado de células inflamatorias que es predominantemente linfocitario.<sup>14</sup>

El motivo de la denominación "invertida" es debido a que el crecimiento es hacia abajo, hacia la dermis, independientemente del carácter exofítico o endofítico de la lesión.

El tratamiento es la extirpación completa de la tumoración, con un excelente pronóstico. Son raros los reportes de recurrencias.<sup>15,16</sup> Arunima Ray y col. presentaron un caso de un paciente añoso con una queratosis folicular invertida en párpado superior tratada con imiquimod 5% crema por 4 semanas, con reducción de la lesión en un 80%. Concluye que la resección quirúrgica puede ser difícil en ciertas regiones anatómicas y plantea que el imiquimod 5% podría ser utilizado en forma segura y efectiva previa confirmación diagnóstica con biopsia.<sup>17</sup> Karadag y col. también reportaron un caso eficazmente tratado con imiquimod crema 5% en un paciente adulto, y lo proponen como un tratamiento para ciertas queratosis foliculares invertidas como alternativa a la cirugía. Pero concluyen que aún se necesitan más estudios para

confirmar la eficacia de dicho tratamiento.<sup>18</sup>

## CONCLUSIÓN

La queratosis folicular invertida es una entidad muy poco frecuente cuya incidencia aún no ha sido determinada. Su etiología se encuentra en discusión. Como carece de características clínicas propias y suele simular patología proliferativa maligna es necesaria la confirmación histológica. Esta confusión podría generar conductas quirúrgicas más agresivas con las consecuentes desfiguraciones estéticas.

El interés del caso es comunicar una entidad inusual en pediatría por la edad, por la forma clínica y la localización y destacar la importancia del trabajo interdisciplinario entre pediatras, dermatólogos pediátricos, cirujanos y dermatólogos para alcanzar el diagnóstico y la resolución del caso.

## BIBLIOGRAFÍA

- Murphy GF, Elder DE. Non-melanocytic Tumors of the Skin. En: Rosai J, ed. Atlas of Tumor Pathology. Washington DC: Armed Forces Institute of Pathology; 1991:16-17 y 20-21.
- Lever WF. Inverted follicular keratosis is an irritated seborrheic keratosis. *Am J Dermatopathol.* 1983; 5 (5):474.
- Ruhoy SM, Thomas D, Nuovo GJ. Multiple inverted follicular keratoses as a presenting sign of Cowden's syndrome: case report with human papillomavirus studies. *J Am Acad Dermatol.* 2004; 51(3):411-5.
- Mehregan AH. Inverted follicular keratosis. *Arch Dermatol.* 1964; 89: 229-35.
- Reed RJ, Pulitzer DR. Inverted follicular keratosis and human papillomaviruses. *Am J Dermatopathol.* 1983; 5 (5): 453-65.
- Shih C, Yu HS, Tung YC, et al. Inverted follicular keratosis. *Kaohsiung J Med Sci* 2001; 17(1):50-4.
- Chauhan A, Sharma N, Gupta L. Inverted follicular keratosis: A rare lesion revisited. *Muller J Med Sci Res.* 2017; 8 (2): 86-7.
- Larumbe A, Iglesias ME, Illarramendi JJ, et al. Queratosis acras y queratosis folicular invertida como manifestación de la enfermedad de Cowden. *Actas Dermosifiliogr.* 2007; 98 (6): 425-9.
- Soilu L, Aydogan LB, Ozsahinoglu C, et al. Inverted follicular keratosis. *Am J Otolaryngol* 1993; 14 (4):247- 248.
- Muñoz Garza FZ; González Ramírez RA. Queratosis folicular invertida: un dilema clínico, histológico y dermatoscópico. *Dermatol Rev Mex* 2015; 59 (2):161- 165.
- Armengot-Carbo M, Abrego A, Gonzalez T, et al. Inverted follicular keratosis: dermoscopic and reflectance confocal microscopic features. *Dermatology* 2013; 227(1):62-6.



12. Llambrich A, Zaballos P, Taberner R, et al. Dermoscopy of inverted follicular keratosis: study of 12 cases. *Clin Exp Dermatol* 2016; 41(5):468-73.
13. Molgó MN, Jaque S, García-Huidobro IR, et al. Queratosis Folicular Invertida Pigmentada: A propósito de un caso. *Rev. Chilena Dermatol.* 2009; 25(4):352-354.
14. Patterson J. Tumors of cutaneous appendages. En: *Weedon's Skin Pathology*, 5ª ed. Elsevier; 2021: 954-956.
15. Thom GA, Quirk CJ, Heenan PJ. Inverted follicular keratosis simulating malignant melanoma. *Australas J Dermatol* 2004; 45 (1): 55-57.
16. Schweitzer JG, Yanoff M. Inverted follicular keratosis. A report of two recurrent cases. *Ophthalmology* 1987; 94 (11):1465-1468.
17. Ray A, Panda M, Samant S, et al. A rare case of inverted follicular keratosis in an elderly male. Dermatoscopic and histopathological overview with therapeutic response to imiquimod. *Indian J Dermatol* 2021; 87(3): 455-455.
18. Karadag AS, Ozlu E, Uzuncakmak TK, et al. Inverted follicular keratosis successfully treated with imiquimod. *Indian Dermatol Online J.* 2016; 7:177-9.

**Texto recibido:** 26 de julio de 2022.

**Aprobado:** 12 de setiembre de 2022.

**Conflicto de interés:** ninguno que declarar.

**Forma de citar:** Ibarra SM. Queratosis folicular invertida en un paciente pediátrico. *Rev. Hosp. Niños (B. Aires)* 2022;64 (285):82-85.