

ARTICULO ORIGINAL

REVISTA ARGENTINA DE DERMATOLOGÍA

Propiedad de la Asociación Argentina de Dermatología
ISSN 1851-300X | Número de Propiedad Intelectual 20459734

Placa fibrosa de la frente o del cuero cabelludo: Un marcador cutáneo temprano del complejo de la esclerosis tuberosa

**FOREHEAD OR SCALP FIBROUS PLAQUE. AN EARLEY CUTANEOUS MARKER IN TUBEROUS
SCLEROSIS COMPLEX**



Jul - Sep 2010 | Vol. 91 N°3

Artículo original

Rev. argent. dermatol. 2010; 91 (3): 01 – 07.

Publicado en línea 2010, Septiembre/ Published online 2010 September

Placa fibrosa de la frente o del cuero cabelludo. Un marcador cutáneo temprano del complejo de la esclerosis tuberosa

Autores | Contacto

AE. Saponaro ^{*}, V. Hervat ^{**}, G. Ubaldini ^{***} y J. G. Casas ^{****}

^{*}Jefe Interino del Servicio de Dermatología.

^{**}Médica Concurrente, 3° año. Curso Superior de Especialistas en Dermatología.

^{***}Médico de Planta.

^{****}Profesor Titular de Patología. Universidad de Buenos Aires. Médico Consultor. Servicio de Patología.

Servicio de Dermatología. Hospital Británico de Buenos Aires. Perdriel 74, Ciudad Autónoma de Buenos Aires. Argentina.

Correspondencia: saponaroalberto@yahoo.com.ar

Los autores declaramos no poseer ningún tipo de conflicto de interés

RESUMEN

El complejo de la Esclerosis tuberosa es una afección hereditaria, que se transmite en forma autosómica dominante. Se caracteriza por convulsiones, retraso mental y manifestaciones en diversos órganos.

Los signos cutáneos suelen ser determinantes para el diagnóstico de la enfermedad. Entre éstos se destaca la placa fibrosa, la que se localiza más frecuentemente en la frente, pero puede observarse en cualquier área del cuero cabelludo. Cuando está presente, suele ser el signo cutáneo inicial de la enfermedad, como ocurrió en nuestro paciente, subdiagnosticado. Su importancia radica entonces en reconocerlo como un marcador precoz y patognomónico de la enfermedad.

PALABRAS CLAVE:

Placa fibrosa frontal; Complejo de esclerosis tuberosa.

SUMMARY

The complex of tuberous sclerosis is an hereditary disease that passes in the autosomal dominant way. It is characterized by convulsions, mental retardation and manifestations in different organs. The cutaneous signs are used to be determinant for the diagnosis of the illness. Among these, it is important the fibrous plaque, which is usually localized in the forehead, but it can also be observed in any area of the scalp. When it is presented, it is used to be the first cutaneous sign of the illness, and like it happened in our patient, underdiagnosed. So, the importance of the fibrous plaque lies in recognizing it as an early cutaneous marker and pathognomonic of the disease.

KEY WORDS:

Forehead fibrous plaque; Tuberous sclerosis complex.

INTRODUCCIÓN

El complejo de la esclerosis tuberosa (CET), también llamado enfermedad de Bourneville o epiloia, es una genodermatosis neurocutánea multisistémica de carácter autosómico dominante.

Se caracteriza por el desarrollo de hamartomas distribuidos en múltiples órganos como: piel, sistema nervioso central, corazón, riñones, hígado, huesos, pulmones y ojos.

La placa fibrosa frontal es un signo cutáneo poco frecuente y poco descrito, pero muy temprano en la evolución de la enfermedad, pues aparece en forma congénita o en los primeros meses de vida. Se destaca el trabajo del Profesor Magnin en nuestro medio, como pionero en alertar sobre esta condición.¹

Se presenta un paciente con CET con placa fibrosa congénita localizada en cuero cabelludo, que fue el signo inicial de su enfermedad y no había sido considerada para el diagnóstico.

CASO CLÍNICO

Paciente de sexo masculino, 8 años de edad, con diagnóstico de síndrome de West a los tres meses de vida. La madre refirió que desde el nacimiento tenía una lesión en cuero cabelludo de lento crecimiento.

Al examen físico se observó una placa oval en región parietal derecha, de 4 x 3 cm, asintomática, color piel normal, consistencia duro elástica, áspera al tacto, con hipotriquia y pelos hipopigmentados ([Fig 1](#)).

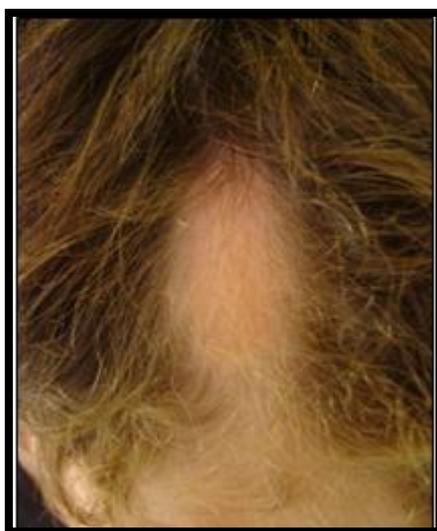


Fig 1: placa oval en región parietal derecha, de 4 x 3 cm, color piel normal, con hipotriquia y pelos hipopigmentados.

Otros hallazgos cutáneos fueron múltiples angiofibromas faciales, máculas hipocrómicas lanceoladas en tronco y placa de «piel de zapa» (shagreen) en región lumbar.

Manifestaciones en otros órganos: hirsutismo de West (tratada con ácido valproico), facomas retinianos y rabdomioma cardíaco.

El examen histopatológico de la placa fibrosa de cuero cabelludo demostró: piel con hipotriquia y colágeno dérmico con un patrón anormal (Fig 2). Importante disminución de las fibras elásticas, con haces de colágeno engrosados de disposición anómala, correspondiendo a un nevo conjuntivo de tipo colagenoma (Fig 3).

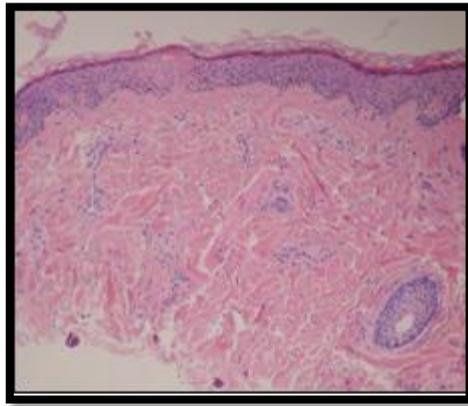


Fig 2: (40 x): piel con hipotriquia y colágeno dérmico con un patrón anormal.

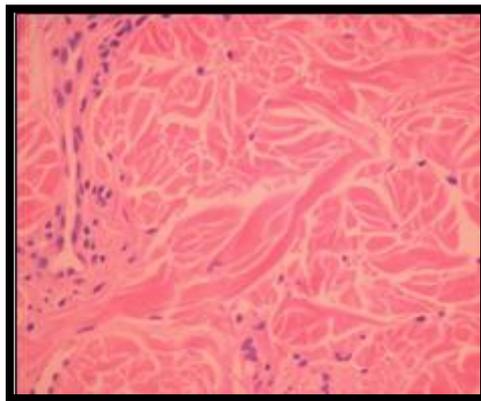


Fig 3: (400x): disminución de las fibras elásticas con haces de colágeno engrosados de disposición anómala, correspondiendo a un nevo conjuntivo de tipo colagenoma.

DISCUSIÓN:

Dos genes supresores de tumores fueron identificados en el CET, como responsables de la formación de hamartomas en múltiples órganos: TSC1 en el cromosoma 9 y TSC 2 en el cromosoma 16, que codifican las proteínas hamartina y tuberina respectivamente. En la mayoría de los casos ocurren como mutaciones espontáneas.^{2,3,4}

El diagnóstico de CET es fundamentalmente clínico y en la mayoría de los casos, a partir de sus manifestaciones cutáneas. Estas son: máculas hipocrómicas, angiofibromas faciales, fibromas peri y subungueales, placas de «piel de zapa» (shagreen), fibromas en la mucosa oral y placa fibrosa de la

A. E. Saponaro y Cols.

frente.

Los criterios para el diagnóstico del CET fueron revisados en 1998 y se los dividió en mayores y menores (Tabla I).

Tabla I: Criterios mayores y menores para el diagnóstico del CET.

Criterios mayores	Criterios menores
<ul style="list-style-type: none"> • Angiofibromas faciales o placa frontal • Fibromas ungueales o periungueales no traumáticos (tumores de Koenen) • Máculas hipomelanóticas (> 3) • Nevo del tejido conectivo (Shagreen patch) • Múltiples nódulos hamartomatosos retinales • Tubérculo cortical • Nódulo subependimal • Astrocitoma de células gigantes • Rabdomioma cardíaco • Linfangioleiomiomatosis • Angiomiolipoma renal 	<ul style="list-style-type: none"> • Múltiples excavaciones en esmalte dental ("pits") • Pólipos hamartomatosos rectales • Quistes óseos • Líneas migratorias radiales en sustancia blanca • Fibromas gingivales • Hamartomas extrarenales • Parche acrómico en retina • Lesiones cutáneas confetti • Quistes renales múltiples

Diagnóstico definitivo: 2 criterios mayores o 1 mayor y 2 menores; probable: 1 mayor y 1 menor; posible: 1 mayor o 2 o más menores. ^{2,5}

La tríada clínica clásica, que se caracteriza por convulsiones, retardo mental y angiofibromas cutáneos, se observa sólo en el 30% de los pacientes. ⁶

Las máculas hipocrómicas y los angiofibromas faciales son los hallazgos cutáneos más frecuentes, en el 95 a 100 % de los casos; los fibromas peri y subungueales se observan hasta en el 80 % y las placas de «piel de zapa» en el 50% de los pacientes. ^{6,7,8}

La placa fibrosa frontal es una lesión infrecuente, congénita o que aparece en los primeros meses de vida, en el 10 al 36% de los pacientes con CET. ^{6,7,9,10,11}

Rama Rao sugiere que esta placa fibrosa debería ser considerada como un marcador temprano de compromiso del sistema nervioso central, para actuar con medidas profilácticas a efectos de prevenir el daño orgánico consecuente. ¹²

En el CET los nevos de tejido conectivo, incluida la placa fibrosa de la frente y del cuero cabelludo, son colagenomas, es decir lesiones hamartomatosas dérmicas, caracterizadas por la proliferación de tejido colágeno denso y esclerótico, con disminución e incluso desaparición de fibras elásticas. ^{13,14}

Los colagenomas se clasifican en colagenomas cutáneos familiares, colagenomas eruptivos, colagenomas aislados y la placa de «piel de zapa» (shagreen) del CET. ^{15,16,17,18} Esta última se localiza en la región lumbosacra, es de color pardo amarillento y de tamaño variable de 1 a 5 cm, que en ocasiones se rodea de otras placas más pequeñas. ¹⁹

El principal diagnóstico diferencial de la placa fibrosa es el nevo sebáceo de Jadassohn. Este también aparece desde el nacimiento o en la primera infancia, pero lo hace como una placa alopecica, de color anaranjado, pardo o gris, superficie lisa o irregular (verrugosa o cerebriforme) redonda u oval. ²⁰

En conclusión, comunicamos este caso de placa fibrosa frontal de localización atípica en cuero

cabelludo, que no había sido advertida hasta el momento, como una de las manifestaciones tempranas del CET.

REFERENCIAS:

1. Ruiz León, A., Magnin, P. H. y Endre, J. Placa frontal fibrosa en la esclerosis tuberosa: Comunicación de 4 casos. *Med Cutan Iber Lat Am* 2000; 28: 32-35.
2. Schwartz, R., Fernández, G. Kotulska, K. y Józwiak, S. Tuberous sclerosis complex: Advances in diagnosis, genetics, and management. *J Am Acad Dermatol* 2007; 57: 189-202.
3. Orlova, K. A. y Crino, P.B. The tuberous sclerosis complex. *Ann N Y Acad Sci* 2010; 1184: 87-105.
4. Vinaitheerthan, M., Wei, J., Mizuguchi, M., Greco, A. y Barness, E. G. Tuberous sclerosis: immunohistochemistry expression of tuberin and hamartin in a 31-week gestational fetus. *Fetal Pediatr Pathol* 2004; 23: 241-249.
5. Fossati, L., Elena, M. y Devés, A. Complejo de la esclerosis tuberosa: Forma clínica unilateral. *Dermatol Argent* 2005; 11: 187-190.
6. Ghosh, S. K., Bandyopadhyay, D., Chatterjee, G., Ghosh, A., Sarkar, S. y Sarkar, S. Mucocutaneous changes in tuberous sclerosis complex: a clinical profile of 27 Indian patients. *Indian J Dermatol* 2009; 54: 255-257.
7. Józwiak, S., Schwartz, R. A., Janniger, C. K., Michalowicz, R. y Chmielik, J. Skin lesions in children with tuberous sclerosis complex: their prevalence, natural course and diagnostic significance. *Int J Dermatol* 1998; 37: 911-917.
8. Aldrich, C.S., Hong, C.H., Groves, L., Olsen, C., Moss, J. y Darling, T. N. Acral lesions in tuberous sclerosis complex: insights into pathogenesis. *J Am Acad Dermatol* 2010; 63: 244-251.
9. Tsao, H. Neurofibromatosis y Esclerosis Tuberosa. En: Bologna, Jorizzo y Rapini. *Dermatología*. Primera Edición. Editorial Elsevier. Buenos Aires. Argentina. 2004; 859-865.
10. Webb, D. W., Clarke, A., Fryer, A. y Osborne, J. P. The cutaneous features of tuberous sclerosis: A population study. *Br J Dermatol* 1996; 135: 1-5.
11. Isaacs, H. Perinatal (fetal and neonatal) tuberous sclerosis: a review. *Am J Perinatol* 2009; 26: 755-760.
12. Rama Rao, G. R., Krishna Rao, P. V., Gopal, K., Kumar, Y. H. y Ramachandra, B. V. Forehead plaque: A cutaneous marker of CNS involvement in tuberous sclerosis. *Indian J Dermatol Venereol Leprol* 2008; 74: 28-31.
13. de Almeida, H. L., Breunig, J., Wolter, M., de Castro, L. A. y Rocha, N. M. Light and electron microscopy of eruptive collagenoma. *J Cutan Pathol* 2009; 36: 35-38.
14. Hernández-Martín, A., Torrelo, A., Colmenero, I., Vélez, D. y Zambrano, A. Solitary giant cell collagenoma. *Actas Dermosifiliogr* 2006; 97: 406-408.

A. E. Saponaro y Cols.

15. Lo, L. K., Tsai, T. F., Chen, Y. F., Hung, C. M. y Ko, W. C.. Papulolinear collagenoma with arborizing arrangement: report of a case. *Pediatr Dermatol* 2009; 26: 111-112.
16. Gurel, M. S., Mulayim, M. K., Ozardali, I. y Bitiren, M. Familial cutaneous collagenoma: new affected family with prepubertal onset. *J Dermatol* 2007; 34: 477-481.
17. Xia, Y. y Darling, T. N.. Rapidly growing collagenomas in multiple endocrine neoplasia type I. *J Am Acad Dermatol* 2007; 56: 877-880.
18. Monteagudo Sánchez, B., de las Heras Sotos, C., León Muiños, E., Lavandeira García, J., Durana Tonder, C. y Chamarrón Carreira, J. M. Placas de chagrin. *An Pediatr* 2007; 66: 421-422.
19. Ruiz Villaverde, R., Blasco Melguizo, J., Martín Sánchez, M. C. y Naranjo Sintés, R. Esclerosis tuberosa. Enfermedad de Pringle Bourneville. *Actas Dermosifiliogr* 2002; 93: 1-7.
20. Cabrera, H. N. y García S. Nevos Mixtos. En: Cabrera, H. N. y García S. Nevos. Primera Edición. Editorial Actualizaciones Médicas. Buenos Aires. Argentina. 1998; 33-35.