

Nevos de tejido conectivo

CONNECTIVE TISSUE NEVI



Oct - Dic 2012 | Vol. 93 N°4

Caso clínico patológico
Rev. argent. dermatol. 2012; 93 (4): 95-100.
Publicado en línea 2012, Diciembre / Published online December 2012.
Nevos de tejido conectivo

Autores | Contacto

RE Achenbach *, M Dutto ***, S Dupuy ***, CA Maggi ***, C Greco ***, A Acevedo, MI Jorge ** y GF Sánchez ****

* Jefe de Unidad de Dermatología. Hospital General de Agudos Dr. I. Pirovano.

** Médica de Planta. Hospital General de Agudos Dr. I. Pirovano.

*** Médicos Concurrentes y del Curso de Especialistas en Dermatología. Hospital I. Pirovano.

**** Médica Patóloga. Hospital General de Agudos Dr. I. Pirovano.

Hospital General de Agudos Dr. Ignacio Pirovano.
Monroe 3550 (1430) Ciudad Autónoma de Buenos Aires.
Argentina.

Email contacto: rachenbach@hotmail.com

Los autores declaramos no poseer ningún tipo de conflicto de interés.

RESUMEN

Comunicamos dos casos de nevo del tejido conectivo, el primero con patrón histológico mixto y el segundo con predominio de alteraciones en las fibras elásticas. No se constataron síndromes ni patología sistémica asociada. Un caso presentó disposición linear y un nevo acrómico asociado.

PALABRAS CLAVES

Nevo del tejido conectivo.

SUMMARY

Two cases of connective tissue nevi are reported, one of them with a mixed histopathologic pattern and one with elastin fibers diminished. None of the patients had systemic involvement or associated syndromes. The mixed connective tissue nevi type showed a linear distribution and has associated an acromic nevi.

KEY WORDS

Connective tissue nevi.

INTRODUCCIÓN

Los nevos de tejido conectivo son hamartomas, donde los componentes de la dermis (fibras colágenas, elásticas o proteoglicanos) se encuentran alterados. Pueden ser únicos o múltiples, esporádicos o heredados con un patrón autosómico dominante (LEMD3 mutado), aislados o asociados a síndromes (síndrome de Buschke-Ollendorf)^{1,2}. El término fue acuñado por Gutmann en 1926 y Uitto y col, quienes efectúan un completo trabajo de revisión en 1985⁷.

Se han descrito numerosas clasificaciones para encuadrar a los mismos. A nosotros nos ha parecido práctica, la clasificación propuesta por Saussine y col³: *colagenoma puro*: cambios sólo a nivel de fibras colágenas; *elastoma puro*: cambios sólo en fibras elásticas; *mixto*: en ambas clases de fibras y *nevo de tejido conectivo celular*: con un importante predominio en la cantidad de fibroblastos-fibrociitos. Comunicamos dos casos estudiados en nuestro servicio recientemente.

Caso Nº 1:

Paciente masculino, de 25 años de edad, oriundo de Paraguay, erradicado en Argentina hace cinco años, sin antecedentes patológicos de relevancia. Consultó por lesiones que correspondían a pápulas, placas y nódulos de color castaño oscuro, otras de color piel normal que a la palpación presentaban consistencia duro-elástica. Las lesiones tienden a agruparse en un patrón lineal o "zosteriforme", que se extienden desde el dorso hacia el abdomen, con algunas áreas ligeramente deprimidas, como "traccionadas" desde la profundidad. En la región anterior se encuentra una lesión acrómica congénita (compatible con nevo acrómico) (Fig 1, A-B-C), estas lesiones eran asintomáticas de aproximadamente cuatro años de evolución y sin cambios evolutivos desde hace un año.

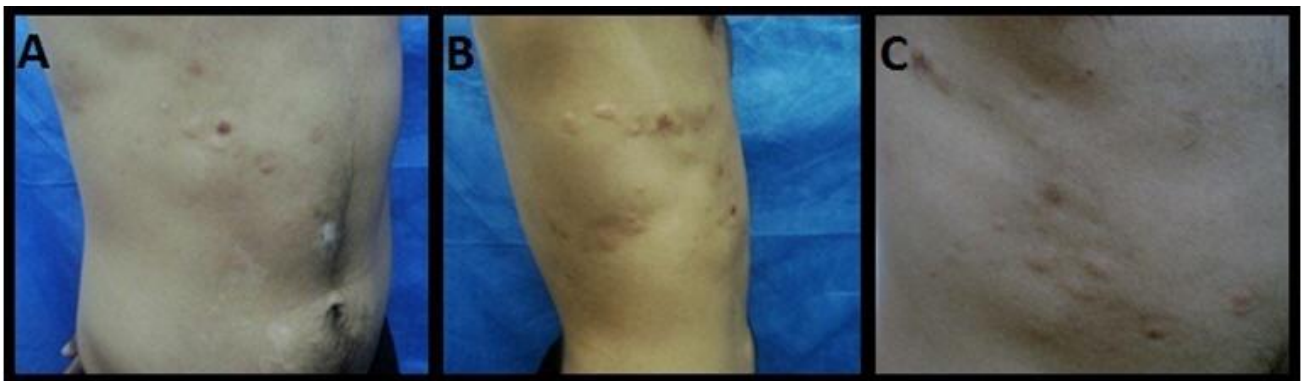


Fig 1: A) Nevo acrómico asociado. B) Mixto, a predominio de fibras colágeno en la histología. C) Mixto, disposición "zosteriforme".

Caso Nº 2:

Paciente masculino, de 14 años de edad, presenta como único antecedente personal asma bronquial. Refiere que desde hace aproximadamente cuatro años, comenzó a notar en el dorso una placa atrófica con lesiones símil pápulas blanquecinas, que se agrupan formando una placa de

aspecto adoquinado. A la palpación es deprimida y las lesiones "papuloides", poseen consistencia duroelásticas ([Fig 2, A-B](#)).

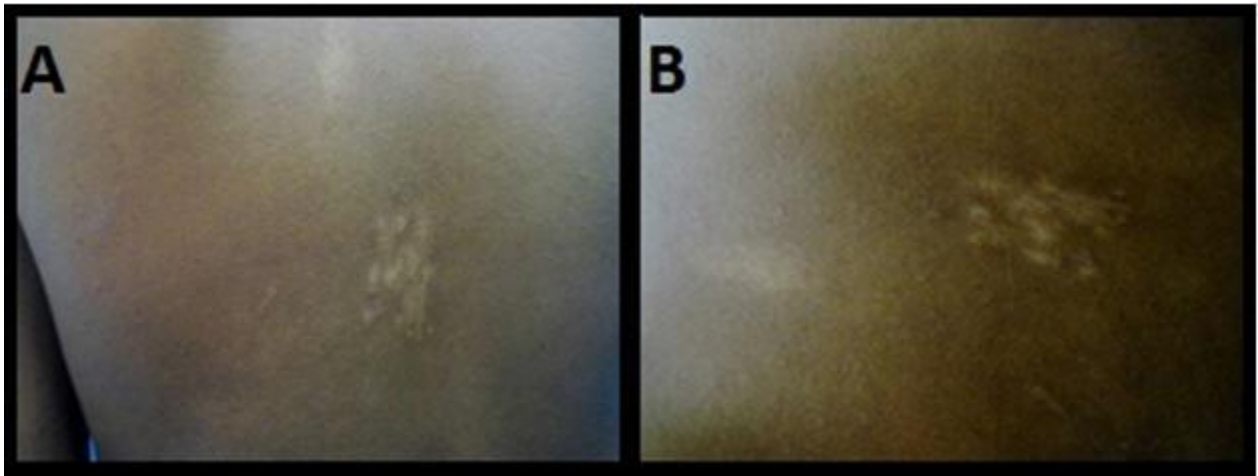


Fig 2: A) Hipoelástico. B) Hipoelástico "adoquinado".

Ante estos pacientes nos planteamos como probables diagnósticos diferenciales: nevo de tejido conectivo, morfea, hamartoma de músculo liso, anetodermia, mastocitosis. En ambos pacientes efectuamos una toma biopsia con sacabocado de 6 mm.

Hallazgos Histopatológicos:

Caso N° 1: Hematoxilina Eosina: a poco aumento se puede observar una epidermis normal, una dermis con aumento de fibras colágenas ([Fig 3, A](#)), las que a mayor aumento se pueden observar en mayor cantidad y aumentadas de grosor ([Fig 3, B](#)). Con tinción de Verhoeff se puede observar el aumento en número de fibras elásticas ([Fig 3, C](#)).

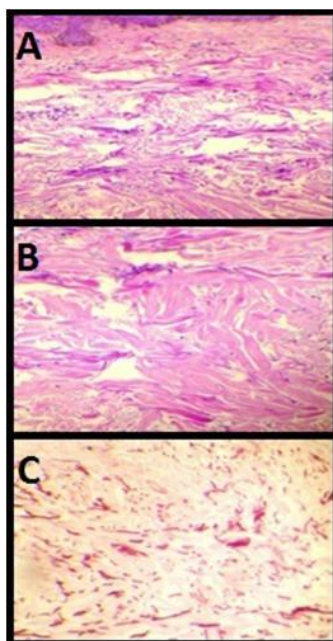


Fig 3: A) H&E, 40X. B) H&E, 40X. C) Verhoeff, 400X.

Caso Nº 2: Hematoxilina Eosina: epidermis ligeramente acantoqueratósica con dermis normal ([Fig 4, A](#)) y en la tinción de Verhoeff, se visualiza la franca disminución de las fibras elásticas; en la dermis profunda, la escasa cantidad de fibras elásticas que encontramos están fragmentadas y/o adelgazadas. ([Fig 4, B](#)).

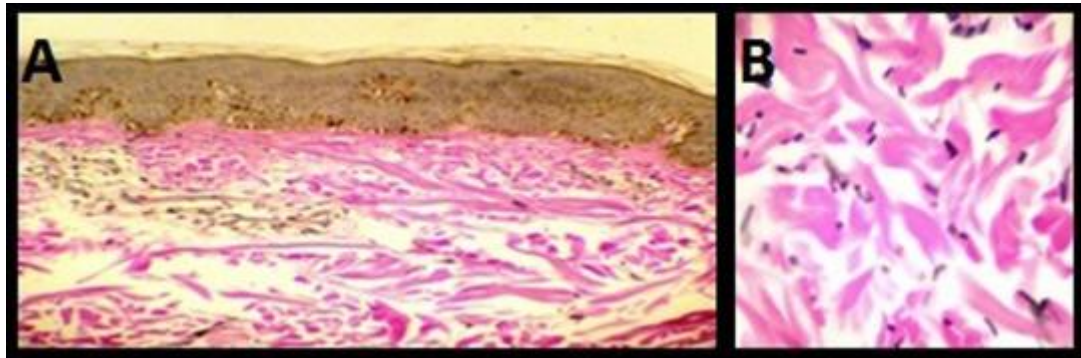


Fig 4: A) tinción Verhoeff, 40X. B) tinción Verhoeff, 400X.

Con la clínica y la histología llegamos al diagnóstico de nevo de tejido conectivo en el paciente 1 de tipo mixto, a predominio de fibras colágenas, en el paciente 2 hipoelástico. En ambos casos, la topografía lesional se circunscribía a una sola área corporal, (tipo A).

Teniendo en cuenta la existencia de síndromes que incluyen nevos de tejido conectivo, como lo son el síndrome de Buschke-Ollendorf, la esclerosis tuberosa, el Proteus y por otro lado, la asociación con diferentes patologías como los NEM (Neoplasias Múltiples Endócrinas) 1 y miocardiopatías asociadas, se realizó un examen clínico completo en busca de tumores de Könen, angiofibromas o manchas hipopigmentadas, con resultado negativo en ambos pacientes, con fondo de ojo normal y sin retraso madurativo ni antecedentes de convulsiones en ninguno de ellos, descartando la esclerosis tuberosa. Los estudios complementarios, entre ellos: radiografías óseas de los cuatro miembros, tórax y pelvis, en busca de osteopoiquilosis o mieloreostosis, laboratorio completo que incluía calcio, fósforo y función renal, ecocardiograma y un examen clínico completo a familiares, para descartar carácter familiar. Todo resultó negativo o normal, por lo que concluimos en que se trataron de dos casos diferentes morfológicamente, sin síndromes u otras patologías asociadas. Por las edades que los pacientes tienen actualmente, pensamos que ya no padecerán asociación alguna^{4,5}.

La clasificación de los nevos del tejido conectivo de Saussaine y col, es de utilidad desde el punto de vista del dermatólogo clínico, los agrupa en: A) localizados a un área corporal, B) dos o más sitios topográficos y C) con infiltración extensa y profunda de un área o miembro, con deformidad del mismo (formas monoméricas). En algunos casos, por suerte raros, se ha necesitado desbridamiento quirúrgico para restablecer o evitar daño anatómico importante. Los nevos del tejido conectivo son infrecuentes, recientemente en una revisión canadiense en un centro terciario de referencia, en el curso de 18 años, se detectaron 25 casos por diagnóstico clínico y 85 debido al estudio histológico⁴.

Debe recordarse que la variante clínica o histopatológica, no correlacionan con la presencia o no de síndromes concomitantes ni con la profundidad o extensión tisular³.

Es importante tener en cuenta que los nevos de tejido conectivo, suelen presentarse como la marca en la piel de una patología sistémica, tal el caso de las neoplasias endócrinas múltiple tipo 1, donde se puede observar en el 62 -72% de los casos la presencia de collagenomas² o en la epiloia, donde en la mayoría de las veces se llega al diagnóstico por medio del examen dermatológico. La distribución lineal, "zosteriforme" o siguiendo las líneas de Blaschko, no es infrecuente en cualquier variante clínica-histopatológica⁶.

El tratamiento de estos casos es casi nulo, solo se debe actuar en los casos monoméricos con riesgo de daño funcional del miembro.

CONCLUSIÓN

Comunicamos dos variantes morfológicas de una misma patología infrecuente y su correlación clínico-patológica. El patrón sistematizado-lineal del primer paciente y la observación de un nevo acrómico asociado, nos ha resultado curiosa y no la hemos hallado en la bibliografía consultada. Ambos pacientes no presentan afectación de órganos internos u óseos, siendo en ambos casos de aparición esporádica.

El diagnóstico de un nevo del tejido conectivo obliga a un estudio dermatológico, radiológico y clínico general para descartar las asociaciones mencionadas, algunas de las que pueden ser sutiles.

REFERENCIAS

1. Gass JK, MBChB, MRCPath, Hellermans J, Mortier G, Griffiths M, FRCPATH y Burrows NP, FRCP. Hospital Cambridge, United Kingdom and the Center for Medical Genetics, Ghent University Hospital, Ghent, Belgium. *J Am Acad Dermatol* 2008; 58 (5): s103- s104.
2. Yang X CPT, Thomas N y Darling TM. Washington, DC y Bethesda, Maryland. USA. *J Am Acad Dermatol* 2007; 56 (5): 877-880.
3. Saussine A, Marrou K, Delanoé P y col. Connective tissue nevi: An entity revisited. *J Am Acad Dermatol* 2012; 67: 233-239.
4. Mc Cuaig CC, Vera C, Koeltza V y col. Connective tissue nevi in children: Institutional experience and review. *J Am Acad Dermatol* 2012; 10: 1016/jaad.01.136 in press.
5. Yang X CPT y Darling TM. Rapidly growing collagenomas in multiple endocrine neoplasia type I. *J Am Acad Dermatol* 2007; 56: 877-880.
6. Choi YJ, Lee SL, Choi ChW y col. Multiple unilateral zosteriform connective tissue nevi on the trunk. *Ann Dermatol* 2011; 243-246.
7. Uitto J, Santa Cruz DJ y Elsen AZ. Connective tissue nevi of the skin: clinical, genetic and histopathologic classification of hamartomas of the collagen, elastin and proteoglycan type. *J Am Acad Dermatol* 1985; 7: 325-333.