

CASOS CLÍNICOS

Colagenoma eruptivo Esporádico.

Cristián Vera K¹, Constanza del Puerto T², Gabriela Araya C¹, Álvaro Abarzúa A¹, Sergio González B³.

¹Departamento de Dermatología; ²Interna de Medicina; ³Departamento Anatomía Patológica. Pontificia Universidad Católica de Chile.

Niño de 7 años, sano, con 3 años de evolución de placas color piel en hipogastrio y muslo derecho, asintomáticas, refractarias a tratamiento con corticoides tópicos (Figuras 1a y b). El estudio histológico reveló fibras de colágeno denso y haces de músculo liso distribuidos desorganizadamente rodeando los anexos; hallazgos sugerentes de Colagenoma. Diversos estudios fueron realizados para descartar otras alteraciones- radiografías de huesos largos, ecocardiograma, etc.- sin hallazgos patológicos.

Los nevos de tejido conectivo son hamartomas benignos con alteración de algún componente de la dermis: colagenoma (alteración del colágeno), elastoma (fibras elásticas) y aquellos con alteración de proteoglicanos.

El colagenoma se presenta como una placa o nódulo color piel, asintomático, localizado en tronco o extremidades superiores. Según su etiología se dividen en 2 grupos: hereditarios o adquiridos. El primer grupo corresponde a enfermedades genéticas tipo autosómica dominante: Esclerosis Tuberosa y Colagenoma Cutáneo Familiar (CCF), y en la variante adquirida el Colagenoma Eruptivo (CE) y Colagenoma solitario (CS).

CCF se inicia desde la adolescencia y se distribuye simétricamente en extremidades superiores y tronco. Se asocia a alteraciones cardíacas (miocardiopatía, insuficiencia cardíaca, bloqueo de rama izquierda), vasculitis recurrentes e hipoacusia neurosensorial. CE es clínicamente similar a CCF ya que se manifiesta antes de los 20 años y con similar distribución topográfica. Sin embargo, no tiene origen genético y se asocia al síndrome Buschke-Ollendorff (colagenoma eruptivo, osteopokilosis y aumento de la densidad ósea de los huesos largos), Síndrome de Down y Neoplasia endocrina múltiple tipo I (NEM I).

De hecho, entre el 62% - 72% de NEM I presentan colagenoma y la asociación de colagenoma y hamartoma tiene alta sensibilidad (75%) y especificidad (95%) en el diagnóstico de NEM 1.

El CS es una variante asintomática y no se asocia a otra enfermedad, salvo cuando se localiza en la pantorrilla ya que se asocia a Síndrome de Proteus.

Debido a su naturaleza benigna, el tratamiento sólo se considera por motivos cosméticos o deformidad; sin terapias con efectividad comprobada.

El caso presentado corresponde a CE debido a su distribución y comportamiento. Por lo mismo se realizó estudio cardíaco y de huesos largos para descartar comorbilidades asociadas.

Figuras 1a y b



Correspondencia: Cristián Vera K.

Correo Electrónico: cverak@yahoo.com

Referencias bibliográficas

- Gurel MS, Mulayim MK, Ozardali I, Bitiren M. Familial cutaneous collagenoma: new affected family with prepubertal onset. *J Dermatol.* 2007;34(7):477-481.
- Asgharian B, Turner MI, Gibril F, Entsua LK, Serrano J, *et al.* Cutaneous tumors in patients with Multiple Endocrine Neoplasm type 1 (MEN1) and gastrinomas: prospective study of frequency and development of criteria with high sensitivity and specificity for MEN1. *J Clin Endocrinol Metab.* 2004;89(11):5328-5336.