

# Colagenoma solitario gigante

A. Hernández-Martín<sup>a</sup>, A. Torreló<sup>a</sup>, I. Colmenero<sup>b</sup>, D. Vélez<sup>b</sup> y A. Zambrano<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología. Hospital del Niño Jesús. Madrid. España.

<sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital del Niño Jesús. Madrid. España.

**Resumen.**—El colagenoma o nevus colágeno del tejido conectivo es una malformación hamartomatosa de la dermis caracterizada por la proliferación de tejido colágeno normal. Pueden ser congénitos o adquiridos, solitarios o múltiples, y hereditarios o esporádicos. Las formas solitarias son esporádicas, no se asocian a ninguna enfermedad, y pueden aparecer en cualquier parte del cuerpo. Histológicamente se observa un aumento de fibras colágenas de la dermis y una disminución variable de las fibras elásticas. Presentamos el caso de una niña con una forma gigante de colagenoma cerebriiforme solitario en la región lumbar de la espalda.

**Palabras clave:** colagenoma solitario cerebriiforme, nevus del tejido conectivo.

## SOLITARY GIANT CELL COLLAGENOMA

**Abstract.**—Collagenoma or collagen nevus of the connective tissue is a hamartomatous malformation of the dermis, characterized by a proliferation of normal collagen tissue. This may be congenital or acquired, solitary or multiple, hereditary or sporadic. The solitary type are sporadic, not associated with any disease, and may appear on any part of the body. Histology studies show an increase of collagen fibers in the dermis and a variable decrease in elastic fibers. We discuss the case of a child with a solitary giant cerebriiform collagenoma on the lumbar region of her back.

**Key words:** solitary cerebriiform collagenoma, nevus of the connective tissue.

## INTRODUCCIÓN

Los nevus del tejido conectivo son lesiones nodulares o en placa de consistencia firme que aparecen sobre cualquier zona de la superficie cutánea. Están presentes desde el nacimiento o aparecen en los primeros años de la vida, pueden ser solitarios o múltiples, y hereditarios o esporádicos. Se consideran hamartomas más que verdaderos tumores, y se caracterizan histológicamente por la proliferación del tejido conectivo, a expensas del colágeno (colagenomas), de las fibras elásticas (elastomas), o de los proteoglicanos del estroma<sup>1</sup>. Presentamos el caso de una niña con una forma inusualmente extensa de colagenoma cerebriiforme en la espalda en la que no se detectó ninguna anomalía sistémica asociada.

## CASO CLÍNICO

Una niña sana de 13 años acudió a nuestra consulta para valoración de una lesión cutánea congénita en la espalda. En el momento de nacer, la niña había presentado una lesión apenas perceptible en la zona afectada, pero, con el paso de los años, ésta había engrosado notablemente. Ningún miembro de la familia

refería patología cutánea similar, ni la paciente presentaba lesiones semejantes en otras partes del cuerpo. No existían antecedentes familiares de interés, y el desarrollo psicomotor de la niña era normal. En la exploración física se apreciaba una extensa lesión cutánea pigmentada en la región lumbar de la espalda, de aproximadamente 20 cm de diámetro, superficie cerebriiforme, consistencia firme y límites mal definidos (fig. 1). El estudio histológico demostró un aumento del espesor dérmico a expensas de una dermis reticular ensanchada y ocupada por gruesas bandas de colágeno irregularmente dispuestas (fig. 2). La tinción con orceína demostró una clara disminución de fibras elásticas en la dermis reticular. La exploración neurológica, el ecocardiograma y la tomografía axial computarizada (TAC) craneal fueron normales. Con el diagnóstico de colagenoma cerebriiforme solitario gigante, se valoró tratamiento quirúrgico de la lesión, descartándose el mismo dada la ausencia de sintomatología y las inevitables secuelas cicatriciales.

## COMENTARIO

El colagenoma o nevus colágeno del tejido conectivo es una lesión hamartomatosa de la dermis caracterizada por la proliferación de tejido colágeno normal. Desde el punto de vista clínico, se trata de lesiones nodulares o en placa del color de la piel normal o levemente pigmentadas, de consistencia firme, superficie polilobulada y límites mal definidos. En los casos en los que la proliferación dérmica es más intensa, llegan

### Correspondencia:

A. Hernández Martín. Servicio de Dermatología. Hospital del Niño Jesús. Avda. Menéndez Pelayo, 65. 28009 Madrid. España. atorreló@aevd.es

Recibido el 9 de mayo de 2006.

Aceptado el 25 de mayo de 2006.



Fig. 1.—Aspecto clínico de la lesión. Extensa placa de superficie corrugada en la zona lumbar de la espalda.

a adoptar un aspecto cerebriforme. Existen formas familiares, como los colagenomas cutáneos familiares, una forma múltiple de herencia autosómica dominante que afecta fundamentalmente a tronco y extremidades superiores, y puede asociar trastornos cardiovascular y sistémicos<sup>2,3</sup>, y las placas chagrín o *shagreen* de la esclerosis tuberosa, y formas esporádicas, en las que se incluyen los colagenomas eruptivos, clínicamente similares a los colagenomas múltiples pero sin componente hereditario, y los colagenomas solitarios, que pueden aparecer de manera aislada o en el contexto del síndrome Proteus.

Los colagenomas solitarios pueden aparecer en cualquier parte del cuerpo, habiéndose descrito localizaciones inusuales como el labio mayor de la vulva<sup>4</sup> o la palma de la mano<sup>5</sup>. La presencia de colagenomas cerebriformes en la planta del pie es un hallazgo típico pero no patognomónico del síndrome Proteus, ya que se han descrito casos no asociados al mismo<sup>6-10</sup>. Apenas existen formas gigantes solitarias como la que presentaba nuestra paciente publicadas en la literatura<sup>4,11</sup>. Solamente hemos encontrado un caso de colagenoma gigante clínicamente similar al nuestro, pero en el que se asociaba una esclerosis tuberosa y que, por tanto, correspondería a una placa *shagreen*<sup>11</sup>.

Se desconoce la etiopatogenia de la enfermedad. Según algunos autores, la aparición de los colagenomas pudiera estar condicionada por los traumatismos de repetición, ya que son más frecuentes en pies, rodillas y nudillos de deportistas<sup>12</sup>. Histológicamente, las lesiones se caracterizan por la proliferación de tejido conectivo a expensas del aumento de fibras colágenas, con la consiguiente disminución proporcional de fibras elásticas, que en ocasiones aparecen fragmentadas y de apariencia anormal<sup>13</sup>. En algunas ocasiones, los hallazgos histológicos son tan sutiles que es necesario comparar los cambios del tejido conectivo con los de la piel sana circundante, por lo que se recomienda tomar la biopsia de un borde de la lesión, in-

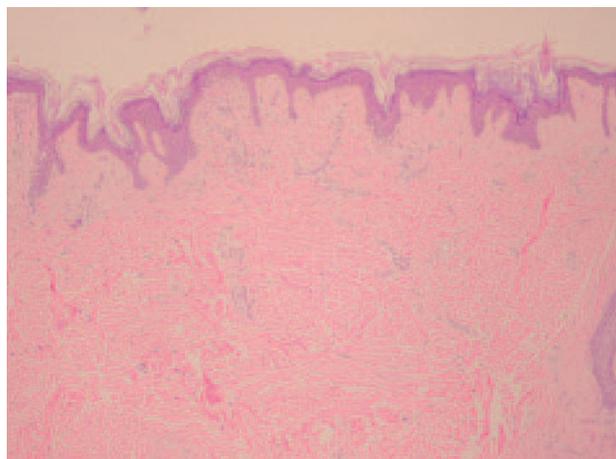


Fig. 2.—El estudio histológico con hematoxilina-eosina puso de manifiesto una acantosis irregular con elongación de la red de crestas e hiperqueratosis ortoqueratósica en la epidermis. La dermis papilar estaba homogeneizada, y anchas fibras colágenas de disposición irregular ocupaban la dermis reticular. (HE, x10.)

cluyendo piel sana y afecta. Desde el punto de vista ultraestructural, se sabe que el componente principal de las lesiones es el colágeno I, el cual, por un lado no se degrada con normalidad debido a un defecto local de colagenasa, y, por otro, es producido en exceso por los fibroblastos de la zona<sup>14</sup>.

El diagnóstico diferencial de las formas solitarias debe establecerse fundamentalmente con las placas *shagreen* de la esclerosis tuberosa, enfermedad neurocutánea cuyos rasgos clínicos son distintivos. El único tratamiento posible es la extirpación quirúrgica, siempre que el resultado cosmético final sea aceptable, ya que no existe riesgo de malignización.

En resumen, presentamos el caso de un colagenoma cerebriforme localizado en región lumbar no asociado a ninguna enfermedad sistémica. El gran tamaño es inusual, y aunque la localización es la misma de las placas *shagreen*, se descartó la existencia de una esclerosis tuberosa concomitante.

#### Declaración de conflicto de intereses

Declaramos no tener ningún conflicto de intereses.

#### BIBLIOGRAFÍA

1. Uitto J, Santa-Cruz DJ, Eisen 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.* 1980;3:441-61.
2. Uitto J, Santa-Cruz DJ, Eisen AZ. Familial cutaneous collagenoma: genetic studies on a family. *Br J Dermatol.* 1979; 101:185-95.
3. Sacks HN, Crawley IS, Ward JA, Fine RM. Familial cardiomyopathy, hypogonadism, and collagenoma. *Ann Intern Med.* 1980;93:813-7.

4. Basarab T, Black AK, Neill S, Russell-Jones R. A solitary collagenoma presenting in the labium majus. *Br J Dermatol.* 1998;139:1135-6.
5. Jones MS, Helm KF. A solitary warty plaque. Isolated cerebriform collagenoma. *Arch Dermatol.* 1997;133:909-10.
6. Botella-Estrada R, Alegre V, Sanmartín C, Ros C, Aliaga A. Isolated plantar cerebriform collagenoma. *Arch Dermatol.* 1991;127:1589-90.
7. Martínez W, Arnal F, Capdevilla A, Almagro M. Isolated plantar cerebriform collagenoma. *Pediatr Dermatol.* 1994;11:84-5.
8. Choi JC, Lee MW, Chang SE, Choi JH, Sung KJ, Moon KC, et al. Isolated plantar collagenoma. *Br J Dermatol.* 2002;146:155-74.
9. Gautan RK, Kar HK, Jain RK, Bagga GR, Sharma SK, Bhardwaj M. Isolated plantar collagenoma: a case report. *J Dermatol.* 2002;29:508-11.
10. Nico MM, Valente NY, Machado KA. Isolated plantar collagenoma. *Acta Derm Venereol.* 2003;83:144.
11. Thappa DM, Jeevankumar B, Karthikeyan K, Udhayshankar C, Javanthi S. Giant shagreen patch associated with spina bifida occulta in tuberous sclerosis. *Pediatr Dermatol.* 2003;20:453-4.
12. Cohen PR, Eliezri YD, Silvers DN. Athlete's nodules: sports-related connective tissue nevi of the collagen type (collagenomas). *Cutis.* 1992;50:131-5.
13. McKee PH, Calonje E, Granter SR. Diseases on collagen and connective tissue. En: McKee PH, Granter SR, editors. *Pathology of the skin.* 3th ed. London: Elsevier Mosby; 2005. p. 1010-59.
14. Uitto J, Bauer EA, Santa-Cruz DJ, Holtmann B, Eisen AZ. Decreased collagenase production by regional fibroblasts cultured from skin of a patient with connective tissue nevi of the collagen type. *J Invest Dermatol* 1982; 78:136-40.