

**Figura 3** Evolución tras el tratamiento: descenso en el número de lesiones, ganancia de peso y recrecimiento del cabello en el cuero cabelludo y en las cejas.

empleado son los corticoides sistémicos, aunque se ha descrito buena respuesta a la terapia antirretroviral<sup>6</sup>.

En nuestro caso la correlación clínico-patológica, incluyendo la evolución del cuadro y la respuesta a la terapia antirretroviral, junto con las técnicas de inmunohistoquímica y de biología molecular para el estudio de clonalidad, permitieron llegar al diagnóstico.

Por tanto, ante un paciente positivo para el VIH con lesiones cutáneas infiltradas intensamente pruriginosas, alopecia universal, pérdida de peso y eosinofilia se debe plantear este diagnóstico. No obstante, se debe realizar el diagnóstico diferencial con los LCCT, el síndrome hipe-

reosinofílico primario (más de 1.500 eosinófilos en sangre periférica durante más de 6 meses sin otra aparente causa para la eosinofilia), las toxicodermias, la dermatitis atópica, la dermatitis de contacto, las infestaciones parasitarias y otras dermatosis asociadas con el VIH, como la papuloeritrodermia de Ofuji.

### Bibliografía

- Guitart J, Variakojis D, Kuzel T, Rosen S. Cutaneous CD8+ T-cell infiltrates in advanced HIV infection. *J Am Acad Dermatol.* 1999;41:722-7.
- Zhang P, Chiriboga L, Jacobson M, Marsh E, Hennessey P, Schinella R, et al. Mycosis fungoideslike T-cell cutaneous lymphoid infiltrates in patients with HIV infection. *Am J Dermatopathol.* 1995;17:29-35.
- Friedler S, Parisi MT, Waldo E, Wiczorek R, Sidhu G, Rico MJ. Atypical cutaneous lymphoproliferative disorder in patients with HIV infection. *Int J Dermatol.* 1999;38:111-8.
- Bachelez H, Hadida F, Parizot C, Flageul B, Kemula M, Dubertret L, et al. Oligoclonal expansion of HIV-specific cytotoxic CD8 T lymphocytes in the skin of HIV-1-infected patients with cutaneous pseudolymphoma. *J Clin Invest.* 1998;101:2506-16.
- Bergman R. Pseudolymphoma and cutaneous lymphoma: facts and controversies. *Clin Dermatol.* 2010;28:568-74.
- Schartz NE, De La Blanchardière A, Alaoui S, Morel P, Sigaux F, Vignon-Pennamen MD, et al. Regression of CD8+ pseudolymphoma after HIV antiviral triple therapy. *J Am Acad Dermatol.* 2003;49:139-41.
- Picard-Dahan C, Le Guyadec T, Grossin M, Fenton N, Raphael M, Simonpoli AM, et al. Erythrodermies pigmentées au cours du SIDA. *Ann Dermatol Venerol.* 1996;123:307-13.
- Burns MK, Cooper KD. Cutaneous T-cell lymphoma associated with HIV infection. *J Am Acad Dermatol.* 1993;29:394-9.

T. Fernández-Morano<sup>a,\*</sup>, M. Aguilar-Bernier<sup>a</sup>,  
J. del Boz<sup>a</sup> y R. Fúnez-Liébana<sup>b</sup>

<sup>a</sup> Servicio de Dermatología, Hospital Costa del Sol, Marbella, España

<sup>b</sup> Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Costa del Sol, Marbella, España

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [tfm\\_84@hotmail.com](mailto:tfm_84@hotmail.com)

(T. Fernández-Morano).

doi:10.1016/j.ad.2011.08.013

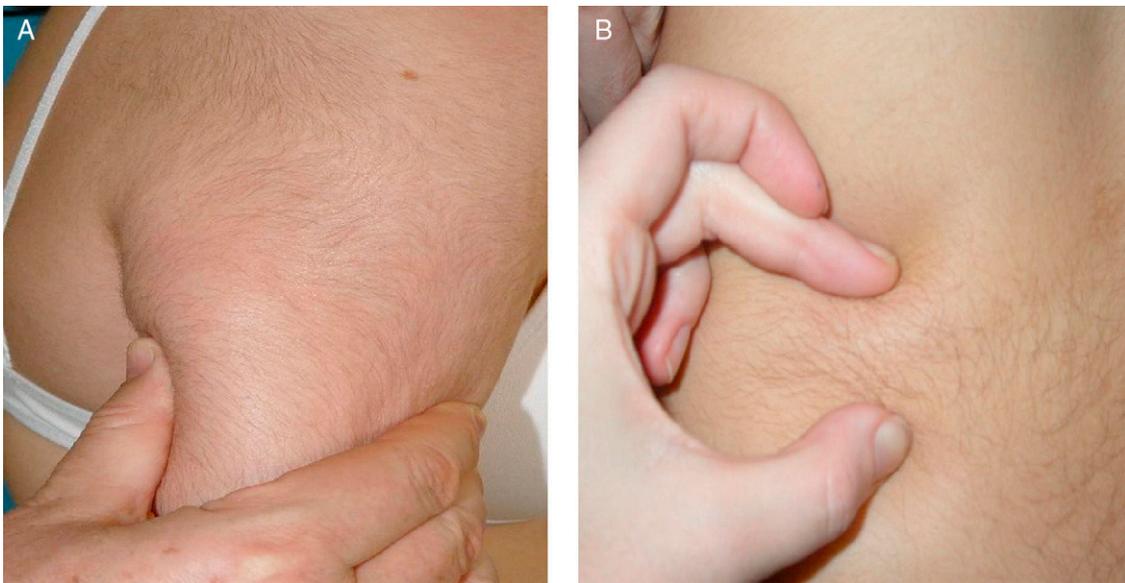
## Nevus de tejido conectivo con patrón zosteriforme. Aportación de un nuevo caso

### Zosteriform Connective Tissue Nevus: A New Case Report

Sr. Director:

Los nevos de tejido conectivo son un tipo de hamartomas dérmicos con aspecto clínico variable. En general se

presentan como placas de color piel, amarillentas o marrónáceas, con superficie mamelonada en el tronco o las extremidades, siendo algunas de sus expresiones más típicas la apariencia en «piel de naranja» asociada a la esclerosis tuberosa o placas con aspecto en empedrado. Se caracterizan por presentar exceso de colágeno o alteraciones en las fibras elásticas. El diagnóstico de estos procesos se basa en la correlación clínico-patológica, y es preciso identificar las variantes que pueden asociarse a manifestaciones extracutáneas. Una variedad extremadamente rara de este tipo de tumores lo constituyen aquellos que tienen un patrón zosteriforme, habiéndose descrito 5 casos en la literatura hasta el momento.



**Figura 1** Placas infiltradas en aspecto de piel de naranja a nivel deltoideo (A) y lumbar (B).

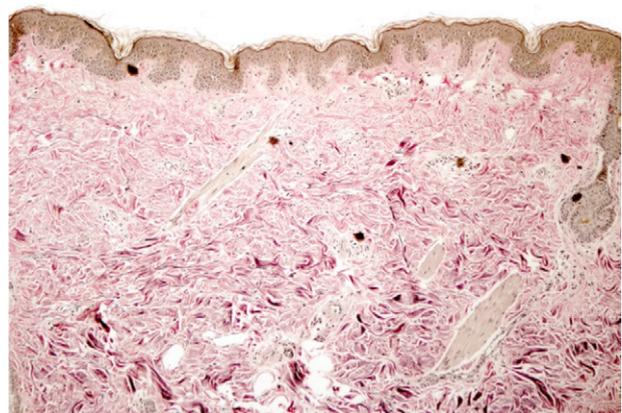
Presentamos el caso de una mujer de 14 años, sin antecedentes de interés, que acudió a nuestra consulta por presentar una zona indurada en el brazo derecho desde los 6 meses de edad, que tenía un tamaño inicial en torno a 1 cm y había ido aumentando progresivamente hasta comprometer la región deltoidea homolateral. Como única clínica acompañante refería dificultad leve para levantar los brazos. En la exploración física se observaba una placa indurada mal delimitada de  $7 \times 13$  cm que abarcaba desde la región deltoidea a la cara externa de brazo derecho, de consistencia firme, con aspecto en empedrado, adherida a la zona profunda de la piel, sin alteración de los anejos ni cambio en la superficie cutánea. A nivel lumbar presentaba otra placa de características similares de  $8 \times 2$  cm (fig. 1A y B).

Se realizó una biopsia de la lesión del brazo hasta el tejido celular subcutáneo, que con hematoxilina-eosina no mostró hallazgos significativos, pero la tinción para fibras elásticas puso en evidencia una epidermis conservada y disminución y fragmentación marcada de las fibras elásticas a nivel de la dermis reticular (fig. 2). No se evidenció infiltrado inflamatorio acompañante. Se realizaron, además, una ecografía, una resonancia magnética nuclear y una ecografía doppler que fueron normales. El hemograma, bioquímica con perfil hepático y renal y el estudio de coagulación no mostraron hallazgos significativos. Se solicitó, además, valoración por el Servicio de Cardiología, sin evidenciarse alteraciones. Tras rehabilitación se observó una disminución en la exploración física de la infiltración de las lesiones, a pesar de que se extendieron al codo y al antebrazo.

La primera vez que en la literatura aparece el término de nevus del tejido conectivo fue en 1921, mencionado por Lewandowsky, aunque es en 1926 cuando se acepta dicho término gracias a la revisión realizada por Gutmann<sup>1</sup>. Los nevus de tejido conectivo se consideran hamartomas de tejido conectivo (colágeno o tejido elástico) que clínicamente desarrollan lesiones dérmicas de apariencia tumoral. Se han intentado clasificar siguiendo criterios histológicos y/o clínicos. Una de las clasificaciones más aceptadas es la realizada por Pierard y Lapierre, basada en los datos clínicos

y histopatológicos. Según ésta hay dos formas clínicas: nevus del tejido conectivo reticular y nevus del tejido conectivo adventicial. El nevus zosteriforme es una forma rara de nevus del tejido conectivo que se incluye dentro del primer grupo y que se establece en función de su distribución clínica. La primera vez que se describió en la literatura fue en 1944 por Steiner<sup>2</sup>. Desde entonces se han publicado solo 5 casos en la literatura (tabla 1), tres de ellos con múltiples lesiones.

Una vez confirmado el diagnóstico habría que plantearse si es necesario ampliar el estudio, y si así fuera, qué pruebas complementarias sería conveniente realizar. Se han descrito en la literatura numerosas asociaciones entre nevus de tejido conectivo familiares y diversas patologías orgánicas, entre las que destacan las anomalías cardíacas<sup>3</sup>. Las placas de Chagrin, por ejemplo, constituyen un criterio mayor diagnóstico para la esclerosis tuberosa. Se ha descrito un caso de nevus de tejido conectivo asociado a macrodactilia y hemihipertrofia<sup>8</sup>. Sin embargo, no hemos encontrado en la literatura ninguna evidencia que demuestre patologías aso-



**Figura 2** Imagen histológica con tinción para fibras elásticas ( $\times 10$ ; Elástica Van Gieson), donde se observa disminución significativa de las mismas.

**Tabla 1** Casos de nevus de tejido conectivo con patrón zosteriforme

|                              | Steiner <sup>2</sup>                                    | Kozminsky <sup>4</sup>  | Yeh et al. <sup>5</sup>  | Mahyar Amjadi et al. <sup>6</sup>   | Brazelli <sup>7</sup>   |
|------------------------------|---|---|--|---|---|
| Localización                 | 5 años<br>Mujer<br>Una placa<br>Tórax derecho y espalda | 23 años<br>Mujer<br>Varias placas<br>Dermatomos<br>C6 – T1  | 3 años<br>Varón<br>Una placa<br>Flanco derecho abdominal                                   | 25 años<br>Mujer<br>40 nódulos<br>Zona lumbar derecha y zona glútea superior derecha  | 8 años<br>Mujer<br>Varias placas<br>Zona lumbosacra y parte proximal pierna derecha   |
| Evolución                    | <sup>a</sup>  | Desde los 7 años  | Desde el nacimiento  |   | Desde los 6 años  |
| Clínica asociada y evolución | <sup>a</sup>  | Ninguna<br><br>Estable  | Ninguna<br><br>Estable en el tiempo sin aumento de tamaño                                  | Fibroma aislado en axila derecha<br>Crecimiento progresivo hasta los 19 años.<br>Algunas de ellas confluyendo en placas. Estable desde entonces | Ninguna   |
| Anatomía patológica          | <sup>a</sup>  | Fibras elásticas fragmentadas en la dermis media. La tinción con tricrómico no mostró alteraciones en el colágeno | Fibras elásticas fragmentadas diseminadas en la dermis media. No anormalidades en colágeno | Exceso de colágeno. Resto de tejido conectivo normal. No otros hallazgos significativos   | Engrosamiento y esclerosis de fibras de colágeno en la dermis superficial, media y profunda con distribución nodular junto con adelgazamiento y fragmentación de fibras elásticas |

<sup>a</sup> Estos datos no se especifican en el artículo correspondiente.

ciadas a la presencia de nevus de tejido conectivo de tipo zosteriforme hasta la fecha; así pues, si tras la anamnesis y una exploración clínica detallada no se evidencian hallazgos que pudiesen orientar a patologías asociadas, no es necesario prolongar el estudio y tan solo se requiere observación.

Desde el punto de vista evolutivo, las lesiones tienden a ser persistentes y su pronóstico está condicionado por la existencia de asociaciones a otras patologías. Se considera que el tratamiento no es necesario, estando solo indicado en caso de necesidades estéticas importantes.

Como conclusión, aportamos un nuevo caso de una patología rara que se ajusta a la descripción de nevus de tejido conectivo con un patrón peculiar de distribución de las lesiones, de tipo zosteriforme, con la salvedad de que se encuentran afectados dos niveles distintos: deltoideo y lumbar. Queremos resaltar la importancia de descartar casos familiares por su asociación frecuente con otras patologías, lo que requerirá realizar un estudio más minucioso.

## Bibliografía

- Gutmann C. Zur Frage der Bindegewebsnaevi. *Dermatol Ztschr.* 1926;47:26–42.
- Steiner K. Connective tissue nevus. *Arch Dermatol Syphilol.* 1944;50:183–90.
- Hernández-Martín A, Torrelo A, Colmenero I, Velez D, Zambrano A. Colagenoma solitario gigante. *Actas Dermosifiliogr.* 2006;97:406–8.

- Kozminsky ME, Bronson DM, Bransky S. Zosteriform connective tissue nevus. *Cutis.* 1985;36:77–8.
- Yeh SW, Magalhaes AM, Vasconcellos MRA, Michalany NS, Tomimori Yamashita J. Zosteriform connective tissue nevus: a case report. *Int J Dermatol.* 2003;9:720.
- Amjadi M, Khorrami-Arani N, Mashman G, Allen PW. Zosteriform connective tissue nevus: A Case Report. *Am J Dermatopathol.* 2007;29:303–5.
- Brazzelli V, Muzio F, Barbagallo T, Fornara L, Donadini F, Guerci B, et al. Zosteriform connective tissue nevus in a pediatric patient. *Pediatric Dermatology.* 2007;24:557–8.
- Temtamy SA, Rogers JG. Macroductyly, hemihypertrophy and connective tissue nevi. A new syndrome and review of the literatura. *J Pediatr.* 1976;89:924.

M. Castellanos-González<sup>a,\*</sup>, G. Petiti-Martín<sup>a</sup>, C. Postigo<sup>a</sup> y J.L. Rodríguez-Peralto<sup>b</sup>

<sup>a</sup> Departamento de Dermatología y Venereología, Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid, España

<sup>b</sup> Departamento de Anatomía Patológica, Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid, España

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: maria.castellanos.gonzalez@gmail.com (M. Castellanos-González).

doi:10.1016/j.ad.2012.01.005