

**Revista del
Centro Dermatológico Pascua**

Volumen 11
Volume

Número 2
Number




Mayo-Agosto 2002
May-August

Artículo:




**Nevos del tejido conectivo. Revisión
del tema**

Derechos reservados, Copyright © 2002:
Centro Dermatológico Pascua

**Otras secciones de
este sitio:**

-  **Índice de este número**
-  **Más revistas**
-  **Búsqueda**

***Others sections in
this web site:***

-  ***Contents of this number***
-  ***More journals***
-  ***Search***



Medigraphic.com

Nevos del tejido conectivo. Revisión del tema

Dra. Silvia Goytia Talamantes,* Dra. C Cecilia Ramos Alcázar**

RESUMEN

Hacemos una revisión, lo más completa posible de la etiología, cuadro clínico, datos histopatológicos, diagnóstico y tratamiento de los nevos del tejido conectivo, que si bien no son motivo frecuente de consulta, su relevancia radica en la posibilidad de asociación con alteraciones a nivel cardiovascular, musculoesquelético y sistema nervioso central. Por lo cual, sugerimos a los lectores tener esto en mente, cuando vean un caso de dicha entidad nosológica.

Palabras clave: Nevos, tejido conectivo.

ABSTRACT

In this article, we present a complete up-to-date review of connective tissue nevus, including the most recent opinions on etiology, clinical course, histopathology and treatment. This is not a common cause of consultation, although it is a relevant one, due to the possibility of association with disorders in the cardiovascular, musculoskeletal, and central nervous system. Therefore, we suggest readers keep this association in mind, in the event they are called upon to make this medical classification.

Key words: Connective tissue, nevus.

INTRODUCCIÓN

Esta entidad nosológica fue descrita en 1921 por Lewandowsky.

Los nevos del tejido conectivo son malformaciones caracterizadas por cantidades excesivas de colágeno o tejido elástico, y de mucina en ocasiones.

Son considerados un padecimiento raro. Los collagenomas cutáneos familiares, las placas de chagrin y la dermatofibrosis lenticularis disseminata se heredan de forma autosómica dominante. Los otros nevos del tejido conectivo que se comentan en este artículo no son hereditarios.

Se ha observado que pueden aparecer en cualquier edad, pero son poco frecuentes en la primera década de la vida.

ETIOLOGÍA Y PATOGENIA

La anomalía en los nevos del tejido conectivo consiste en el acúmulo de colágeno, elastina, glicosoaminoglucanos o una combinación de éstos.¹

Este acúmulo parece ser en primer lugar el resultado de la producción excesiva de estas sustancias a nivel molecular, aunque un descenso en la producción de colágeno por los fibroblastos podría ser un factor contribuyente.^{2,9} Todavía no se ha podido definir un defecto molecular preciso.

La producción de colágeno en cultivos de fibroblastos de familias con collagenoma cutáneo está incrementada seis veces con respecto al nivel normal.² También están marcadamente aumentados los niveles de RNA mensajero para el colágeno, lo que sugiere que el control de la expresión genética del colágeno se encuentra a nivel previo a la traducción ribosómica.² En los nevos del tejido elástico existe un marcado incremento en la cantidad de desmosina, que constituye un índice del contenido de elastina.⁴

CLASIFICACIÓN Y ASPECTOS CLÍNICOS

Nevos de colágeno: los nevos del tejido conectivo caracterizados por un exceso de colágeno se denominan nevos de colágeno o collagenomas.^{5,10} Los collagenomas pueden ser congénitos o adquiridos, solitarios o numerosos. Las lesiones consisten en "máculas", "pápulas", "nódulos" o placas de color piel o amarillo marro-

* Dermatóloga. México, D.F.

** Dermatóloga. Monterrey, N.L.

náceo, de forma y tamaño variable. Sus superficies mamelonadas han sido a menudo comparadas con la piel del cerdo. Están generalmente situadas en el tronco o en las extremidades. Se han descrito cuatro subtipos de collagenomas que se especifican a continuación:

1. *Collagenoma cutáneo familiar*: se caracteriza por numerosos "nódulos" de distribución simétrica, y frecuentemente se asocia con anomalías extracutáneas, especialmente cardíacas.¹¹
2. *Collagenomas eruptivos*: se presentan de forma brusca con numerosas máculas que rápidamente se transforman en "pápulas" y finalmente en "nódulos".¹²
3. *Mácula de chagrin*: (mejor denominada placa, porque su superficie mamelonada está sobre elevada por encima de la superficie de la piel normal circundante) aparece en la región lumbosacra de niños con esclerosis tuberosa.
4. *Collagenoma aislado*: es una mácula o placa de distribución zosteriforme; no se asocia con otras enfermedades.¹³

Nevos del tejido elástico: los nevos del tejido conectivo caracterizados por un exceso de tejido elástico se denominan nevos del tejido elástico o elastomas. Al igual que los collagenomas, pueden ser congénitos o adquiridos, solitarios o numerosos. Las formas de presentación más frecuentes de estos hamartomas son las siguientes:

1. *Dermatofibrosis lenticularis disseminata*. Caracterizada por numerosos nevos del tejido elástico asociados a osteopoiquilia, es decir, alteraciones mesenquimales de los huesos que se manifiestan como densidades escleróticas en la epífisis o metáfisis.^{4,14,15} En conjunto, estos hallazgos constituyen el síndrome de Buschke-Ollendorf. Las lesiones cutáneas son pequeñas "pápulas" asintomáticas distribuidas asimétricamente en la parte inferior del tronco y las extremidades.
2. *El elastoma solitario*. Es una placa compuesta por "pápulas" amarillentas (nevos elástico de Lewandowsky) o "nódulos" (elastoma juvenil) situados principalmente en el tronco y nalgas, al parecer sin presentar transmisión genética.

ASOCIACIONES Y COMPLICACIONES

Los collagenomas cutáneos familiares están en ocasiones asociados a anomalías cardíacas. Las placas de chagrin de la esclerosis tuberosa están presentes, a menudo, junto con los fibromas periungueales, los angiofibromas, las máculas hipopigmentadas en hoja de

arce y tumores de gran tamaño (facomas) en el sistema nervioso central. La dermatofibrosis lenticularis disseminata se asocia a menudo con osteopoiquilia. Se ha descrito un paciente con nevos del tejido conectivo diseminado, ictiosis y síndrome de Down.¹⁶ Se ha publicado el caso de un niño que presentaba nevos del tejido conectivo asociados a macrodactilia y hemihipertrofia.¹⁷

Los pacientes con placas de chagrin y esclerosis tuberosa pueden padecer retraso mental, convulsiones u otras complicaciones por tumores del sistema nervioso central.

EVOLUCIÓN

Estos hamartomas son inocuos. El pronóstico depende de las anomalías asociadas, tales como afectación cardíaca, alteraciones óseas y en el sistema nervioso central. Los nevos del tejido conectivo persisten durante toda la vida.

DATOS HISTOPATOLÓGICOS

Las formas colágenas de los nevos del tejido conectivo, como las placas de chagrin, se caracterizan por la presencia de haces de colágeno ligeramente engrosados en la dermis reticular, dispuestos de una manera irregular. Algunos haces de colágeno en la porción media y profunda de la dermis están orientados de forma predominantemente vertical a la superficie cutánea. No se asocian anomalías del tejido elástico. No es raro que los tipos colágenos de nevos del tejido conectivo tengan superficie mamelonada, responsables de su aspecto clínico similar a la piel de cerdo.

Los nevos del tejido elástico se distinguen por la presencia de alteraciones del tejido elástico, pero generalmente no del colágeno. Existen diversas variedades de nevos del tejido elástico, algunas de las cuales se caracterizan por un incremento en el número de fibras elásticas, marcadamente engrosadas; otras, por la presencia de fibras elásticas gruesas con superficies muy irregulares. Estas anomalías se hacen más evidentes mediante tinciones especiales para tejido elástico.

En los nevos del tejido conectivo, tanto de tipo colágeno como de tipo elástico, es posible ver focalmente depósitos de mucina. La tinción de hierro coloidal revela la presencia focal de abundantes mucopolisacáridos ácidos, especialmente en los nevos del tejido elástico. Mediante microscopía electrónica se advierte que las fibras elásticas del nevo del tejido elástico están ramificadas, pero no fragmentadas.^{4,18} En los collagenomas, las fibras de colágeno se hallan marcadamente engrosadas y retorcidas.¹⁸

Algunos nevos del tejido conectivo presentan anomalías tanto del tejido colágeno como del elástico, así como en los mucopolisacáridos ácidos, y algunos invaden de forma muy evidente los septos de la grasa subcutánea, además de la dermis.

DATOS MÍNIMOS PARA HACER EL DIAGNÓSTICO

Clínicos: En el collagenoma, como por ejemplo la placa de chagrin: placa firme con superficie mamelonada en el área lumbosacra de un niño con esclerosis tuberosa.

Elastoma: "pápulas", placas o "nódulos" firmes amarillentos.

Histopatológicos: Alteración en la calidad o cantidad de colágeno o tejido elástico en ausencia de un proceso neoplásico o inflamatorio asociado. Los nevos de colágeno presentan a menudo haces de colágeno engrosados.¹⁰ Algunos de ellos, orientados verticalmente a la superficie cutánea, con una dermis reticular ocasionalmente engrosada. Generalmente, los nevos del tejido elástico muestran, de forma focal o difusa, fibras elásticas engrosadas en la dermis reticular.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Todas las anomalías importantes del tejido elástico en la piel tienen clínicamente una coloración amarillenta, incluyendo la piel con daño actínico crónico y repleta de material elastótico, el pseudoxantoma elástico y el nevo del tejido elástico. Algunas placas firmes o nódulos de lipomatosis, neurofibromatosis o leiomiomas, sólo pueden ser distinguidos de los nevos del tejido conectivo mediante el estudio histopatológico.

Los nevos del colágeno deben ser diferenciados de la piel normal, debido a que las alteraciones en los haces de colágeno pueden ser tan sutiles que resulte difícil detectarlas. La piel normal, excepto en las regiones intertriginosas, no tiene una superficie mamelonada ni presenta gruesos haces de colágeno dispuestos perpendicularmente a la superficie cutánea. Los nevos del tejido elástico deben ser diferenciados de las alteraciones del tejido elástico que se observan en el pseudoxantoma elástico o en la elastosis perforans serpiginosa. Las fibras elásticas alteradas en el pseudoxantoma elástico se calcifican y en la elastosis perforans serpiginosa se tiñen de color rojizo y se encuentran en el interior de canales que atraviesan la epidermis.

El pronóstico de los nevos del tejido elástico, por sí mismo, es benigno, y raramente requieren extirpación salvo por razones cosméticas. La forma más simple y eficaz de extirparlos es la resección quirúrgica.

Los niños con placas de chagrin deben ser estudiados cuidadosamente y controlados por un neurólogo, dada la frecuencia de anomalías en el sistema nervioso central. Posiblemente, en niños con síndrome de Buschke-Ollendorf sea prudente efectuar un estudio radiológico de sus huesos, para determinar la extensión de la afectación y planificar el adecuado control posterior.

BIBLIOGRAFÍA

1. Vitto J, Santa-Cruz DJ, Eisen AZ. Connective tissue nevi of the skin. Clinical, genetic, and histopathological classification of hamartomas of the collagen, elastin, and proteoglycan type. *J Am Acad Dermatol* 1980; 3: 441.
2. Abergel RP, Chu ML, Bauer EA. Regulation of collagen gene expression in cutaneous diseases with dermal fibrosis: Evidence for pretanslational control. *J Invest Dermatol* 1987; 88: 727.
3. Vitto J, Bauer EA, Santa-Cruz DJ. Decreased collagenase production by regional fibroblast cultures from skin of a patient with connective tissue nevi of the collagen type. *J Invest Dermatol* 1982; 78: 136.
4. Vitto J, Santa-Cruz DJ, Starcher BC. Biochemical and ultrastructural demonstration of elastin accumulation in the skin lesions of the Buschke-Ollendorf Syndrome. *J Invest Dermatol* 1981; 76: 284.
5. Prakken JR. Connective tissue nevi. *Br J Dermatol* 1952; 64: 87.
6. De Graciansky P, Leclercq R. Le naevus elasticus en tumours disséminées. *Ann Dermatol Syph* 1960; 87: 5.
7. Staricco R, Mehregan AH. Nevus elasticus and nevus elasticus vascularis. *Arch Dermatol* 1961; 84: 943.
8. Rocha G, Winkelmann RK. Connective tissue nevus. *Arch Dermatol* 1962; 85: 722.
9. Sosis AC, Johnson WC. Connective tissue nevus. *Dermatol* 1972; 144: 57.
10. Pierard GE, Lapiere CM. Nevi of connective tissue. A reappraisal of their classification. *Am J Dermatopathol* 1985; 7: 325.
11. Hegedus SI, Schorr WF. Familial cutaneous collagenoma. *Cutis* 1972; 10: 283.
12. Berberian BB, Wood C. Asymptomatic nodules on the back and abdomen. Connective tissue nevi, eruptive collagenoma type. *Arch Dermatol* 1987; 123: 811.
13. Kozminsky M, Bronson D, Barsky S. Zosteriform connective tissue nevus. *Cutis* 1985; 2: 77.
14. Raque CJ, Wood MG. Connective tissue nevus. Dermatofibrosis lenticularis disseminata with osteopoikilosis. *Arch Dermatol* 1970; 102: 390.
15. Reinhardt LA, Rountree CB, Wilkin JK. Buschke-Ollendorf Syndrome. *Cutis* 1983; 31:94.
16. Kopec AV, Levine N. Generalized connective tissue nevi and ichthyosis in Down's syndrome. *Arch Dermatol* 1989; 115: 623.
17. Temtamy SA, Rogers JG. Macrodactyly, hemihypertrophy and connective tissue nevi. A new syndrome and review of the literature. *J Pediatr* 1976; 89: 924.
18. Danielsen L, Kobayashi T, Jacobsen GK. Ultrastructural changes in disseminated connective tissue nevi. *Acta Derm Venereol* 1977; 57: 93.
19. Rojas I. Collagenoma. Comunicación de un caso. *Derm Rev Mex* 1971; 15: 16.