

HAGA SU DIAGNÓSTICO

Placa indurada de distribución zosteriforme en region lumbar en un paciente lactante

Dra. Paula Larco C. *, Dra. Anette Morán,** Dr. Enrique Úraga P.***

*R3 postgrado de Dermatología de la Universidad Católica de Santiago de Guayaquil

**Médico Dermatólogo Centro Dermatológico "Dr. Úraga"

***Director de postgrado de Dermatología de la Universidad Católica de Santiago de Guayaquil/ Director del Centro Dermatológico "Dr. Úraga"

Correspondencia: paulathalia_69@hotmail.com

Palabras clave: Nevo de tejido conectivo, colagenoma, nevo zosteriforme

Fecha de recepción: 04-11-2021

Fecha de aceptación: 12-01-2022

Fecha de publicación:

CUADRO CLÍNICO

Paciente de 1 año y 6 meses de edad, sin antecedentes patológicos personales conocidos, acudió a consulta con por presentar cuadro clínico de 1 año de evolución, caracterizado por múltiples pápulas color piel, de superficie mame-lonada que confluyen y forman una placa mal delimitada, de aproximadamente 6 cm de diámetro, cubierta por pelo, de consistencia blanda, y disposición zosteriforme localizada en región lumbosacra izquierda y que en ocasiones presentaba prurito esporádico; a la exploración física no se registran datos patológicos aparentes.

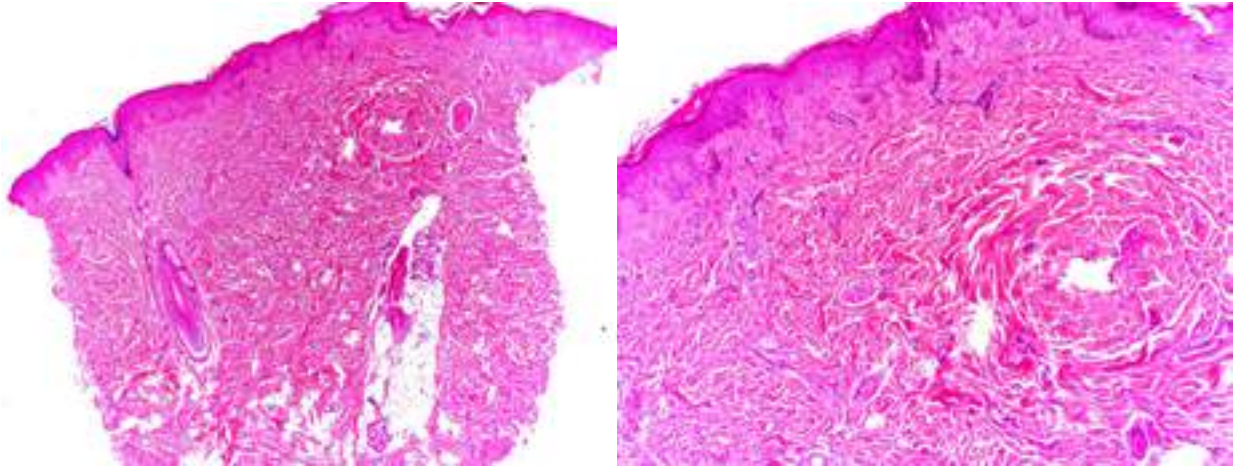
Se decide realizar biopsia de dicha lesión evidenciando piel con arquitectura parcialmente conservada con proliferación de tejido colágeno denso y adiposo, acompañada de vasos capilares discretamente congestivos. Sin atipias o signos de malignidad.



Clínicamente.



Dermatoscopia.



Histología.

DISCUSIÓN

En relación a las características clínicas y hallazgos histopatológicos, se llegó al diagnóstico de nevo del tejido conectivo. Debido a la variedad de síndromes que pueden incluir este tipo de nevos, al paciente se le realizó; evaluación radiográfica ósea de tórax, pelvis y miembros, electrocardiograma, estudios de laboratorio incluyendo: función renal, calcio sérico y fósforo, además se realizó examen clínico completo a familiares; cuyos resultados fueron normales.

Los nevos del tejido conectivo (NTC) son una forma rara de heterotopia o hamartomas benignos, bien definidos de la dermis que se originan de las células del mesodermo; se caracterizan por una acumulación y distribución anormal de los componentes de la matriz extracelular: colágeno, elastina o proteoglicanos, se los puede categorizar de acuerdo al predominio de uno de los componentes antes mencionados. A pesar de la apariencia clínica similar de muchos NTC, pueden diferenciarse histoquímica y/o bioquímicamente en función del elemento primario del tejido conectivo presente.¹

El nevo zosteriforme del tejido conectivo es una variedad rara de este tipo de heterotopias, y su diagnóstico es esencialmente de exclusión, se basa en la distribución clínica de las lesiones; puede ser esporádico o estar asociado con entidades como el síndrome de Buschke-Ollendorff, esclerosis tuberosa, síndrome de Proteus o neoplasia endócrina múltiple de tipo 1 (MEN1).²

Clínicamente están compuestos por pápulas o nódulos dérmicos firmes que confluyen en una placa, generalmente son de color piel pero pueden tener un tono amarillento. En una serie canadiense de 114 casos de NTC, se observó que la mayoría estaban localizados en el tronco (55%) y/o las extremidades (45%), con un pequeño número en la cabeza y cuello (5%). Eran solitarios en el 85% y múltiples en el 15%. Es difícil estimar su incidencia y prevalencia porque las lesiones son asintomáticas, por lo que pueden pasarse por alto y subdiagnosticarse. Los principales diagnósticos diferenciales son nevus lipomatoso cutáneo superficial, granuloma anular, morfea, anetoderma y neurofibromatosis segmentaria. La última posibilidad diferencial debe excluirse debido a su asociación con gliomas.³

El tratamiento variará según el subtipo de lesión, la edad, el número y la ubicación de las lesiones y los síndromes acompañantes. El monitoreo de las lesiones puede ser apropiado si la lesión no es molesta y la ubicación no interfiere con las actividades físicas. Se incluyen como opciones terapéuticas: escisiones quirúrgicas, dermoabrasión y terapia láser. Alternativamente, también se ha informado la administración intralesional de esteroides si la cirugía no es deseable o factible. Se ha reportado el uso intralesional de triamcinolona en intervalos de un mes durante un año, resultando en el aplanamiento, atrofia y despigmentación de la lesión sin recurrencia reportada después un año de seguimiento que fue la opción terapéutica del presente caso con evolución favorable en 12 meses.⁴

BIBLIOGRAFÍA

1. Saki, N., Dorostkar, A., Heiran, A., & Sari Aslani, F. (2018). Satisfactory treatment of a large connective tissue nevus with intralesional steroid injection. *Dermatol Pract Concept* , 8 (1), 12-14.
2. Amjadi, M., Khorrami-Arani, N., Mashman, G., & Allen, P. W. (2007). Zosteriform Connective Tissue Nevus: A Case Report . *American Journal of Dermatopathology* , 29 (3), 303-305.
3. McCuaig , C. C., Vera, C., Kokta, V., Marcoux, D., Hatami , A., Thuraisingam , T., y otros. (2012). Connective tissue nevi in children: Institutional experience and review. *Journal of the American Academy of Dermatology* , 67 (5), 890-897.
4. Arora, H., Falto-Aizpurua, L., Cortés-Fernandez , A., Choudhary, S., & Romanelli, P. (2017). Connective Tissue Nevi: A Review of the Literature. *American Journal of Dermatopathology* , 39 (5), 325-338.

WHAT IS THE DIAGNOSIS

Indurated plaque with zosteriform distribution in lumbar region of nursing patient

Dra. Paula Larco C. *, Dra. Anette Morán,** Dr. Enrique Úraga P.***

* R3 Postgraduate Dermatologist at the Catholic University of Santiago de Guayaquil

**Dermatologist Dermatological Centre “Dr. Úraga”

***Director of Postgraduate Dermatology at the Catholic University of Santiago de Guayaquil / Director of the Dermatological Centre “Dr. Úraga”

Corresponding author: paulathalia_69@hotmail.com

Date of receipt: 04-11-2021

Date of acceptance: 12-01-2022

Date of publication:

Key words: Nevus of connective tissue, collagenoma, zosteriform nevus

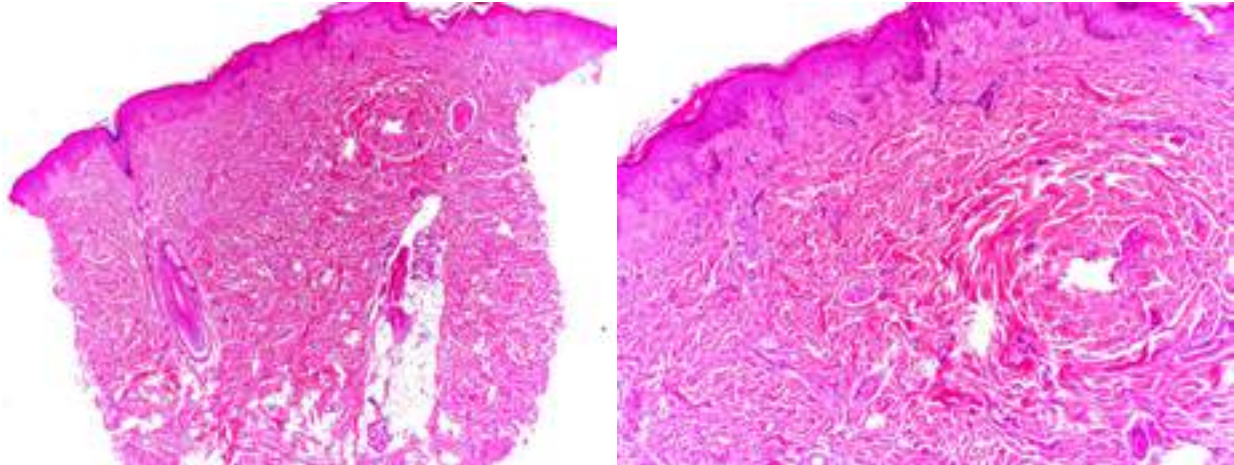
CLINICAL PRESENTATION

1 year old and 6 months of age patient, with unknown medical pathological history, presents with clinical picture of 1 year of evolution, characterized by multiple skin-colored papules, with mamelonated surfaces converging and forming poorly defined plaque, measuring approximately 6 cm in diameter, covered by hair, of soft consistency, and zosteriform arrangement located in the left lumbosacral region, occasionally presenting with sporadic pruritus; no apparent pathological data is revealed on physical examination.

A biopsy of such lesion is performed, evidencing skin with partially preserved architecture and proliferation of dense, adipose collagen tissue, accompanied by slightly congested capillaries. No atypia or signs of malignancy.



Clinical dermatoscopy.



Histology.

DISCUSSION

In relation to the clinical characteristics and histopathological findings, the diagnosis was confirmed as connective tissue nevus. Due to the variety of syndromes including this type of nevi, the patient underwent a series of procedures, such as bone radiographic evaluation of thorax, pelvis and limbs, electrocardiogram, as well as laboratory studies, including renal function, serum calcium and phosphorus, along with a complete clinical examination of family members; their results were normal.

Connective tissue nevi (CTN) are a rare form of heterotopia or benign, well-defined hamartomas of the dermis that originate from mesoderm cells; they are characterized by accumulation and abnormal distribution of extracellular matrix components: collagen, elastin or proteoglycans. Connective tissue nevi can be categorized according to the predominance of one of the aforementioned components. Despite the similar clinical appearance shared by many CTNs, they can be

differentiated histochemically and/or biochemically based on the present connective tissue primary element.¹ Zosteriform connective tissue nevus is a rare form of this type of heterotopia. Its diagnosis is essentially one of exclusion, based on the clinical distribution of the lesions; it may be sporadic or associated with entities, such as Buschke-Ollendorff syndrome, tuberous sclerosis, Proteus syndrome, or multiple endocrine neoplasia type 1 (MEN1).²

Clinically, they are composed of firm dermal papules or nodules that coalesce into plaques. They are generally skin-colored but may have a yellowish hue. In a Canadian series of 114 cases of CTN, most were found to be located on the trunk (55%), and/or the limbs (45%), with a small number in the head and neck (5%). 85% are solitary and 15% are multiple. It is difficult to estimate its incidence and prevalence because such lesions are asymptomatic. Consequently, they can be missed and underdiagnosed. The main differential diagnoses are superficial cutaneous nevus lipomatosus, granuloma annulare, morphea, anetoderma, and segmental neu-

rofibromatosis. The last differential possibility must be excluded due to its association with gliomas.³

Treatment will vary depending on the subtype of injury, as well as age, number and location of injuries, and accompanying syndromes. Injury monitoring may be appropriate if the injury is not bothersome and the location does not interfere with physical activities. Available therapeutic options are surgical excisions, dermabrasion and laser therapy. Alternatively, intralesional administration of steroids has also been suggested if surgery is not desirable or feasible. The intralesional use of triamcinolone at intervals of one month for one year has been reported, resulting in flattening, atrophy and depigmentation of the lesion without recurrence. This report was made after one year of follow-up, and was the therapeutic option in the present case with favourable evolution after 12 months.⁴

REFERENCES

1. Escutia B, Alfonso R, Carnero L, Durán R, Tudela J, Saki, N., Dorostkar, A., Heiran, A., & Sari Aslani, F. (2018). Satisfactory treatment of a large connective tissue nevus with intralesional steroid injection. *Dermatol Pract Concept* , 8 (1), 12-14.
2. Amjadi, M., Khorrami-Arani, N., Mashman, G., & Allen, P. W. (2007). Zosteriform Connective Tissue Nevus: A Case Report . *American Journal of Dermatopathology* , 29 (3), 303-305.
3. McCuaig , C. C., Vera, C., Kokta, V., Marcoux, D., Hatami , A., Thuraisingam , T., y otros. (2012). Connective tissue nevi in children: Institutional experience and review. *Journal of the American Academy of Dermatology* , 67 (5), 890-897.
4. Arora, H., Falto-Aizpurua, L., Cortés-Fernandez , A., Choudhary, S., & Romanelli, P. (2017). Connective Tissue Nevi: A Review of the Literature. *American Journal of Dermatopathology* , 39 (5), 325-338.