

PLACA ATRÓFICA CONGÉNITA: NEVUS FIBROBLÁSTICO DEL TEJIDO CONECTIVO

Calderón-Castrat X, Allemant-Ortiz L, Román-Curto C, Sánchez Los Arcos L, Tormo Alfaro I, Roncero M, Fernández-López E, Santos-Briz A.
Servicio de Dermatología. Hospital Universitario de Salamanca y Hospital Hipólito Unanue Lima, Perú.
Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario de Salamanca.

INTRODUCCIÓN

El nevus fibroblástico del tejido conectivo (NFTC) es un hamartoma dérmico mesenquimal infrecuente CD-34 positivo, que afecta generalmente a la población infantil. Presentamos un caso pediátrico resaltando sus características clínicas, dermatoscópicas e histopatológicas que nos permiten diferenciarlo de otras proliferaciones dérmicas CD34 positivas.

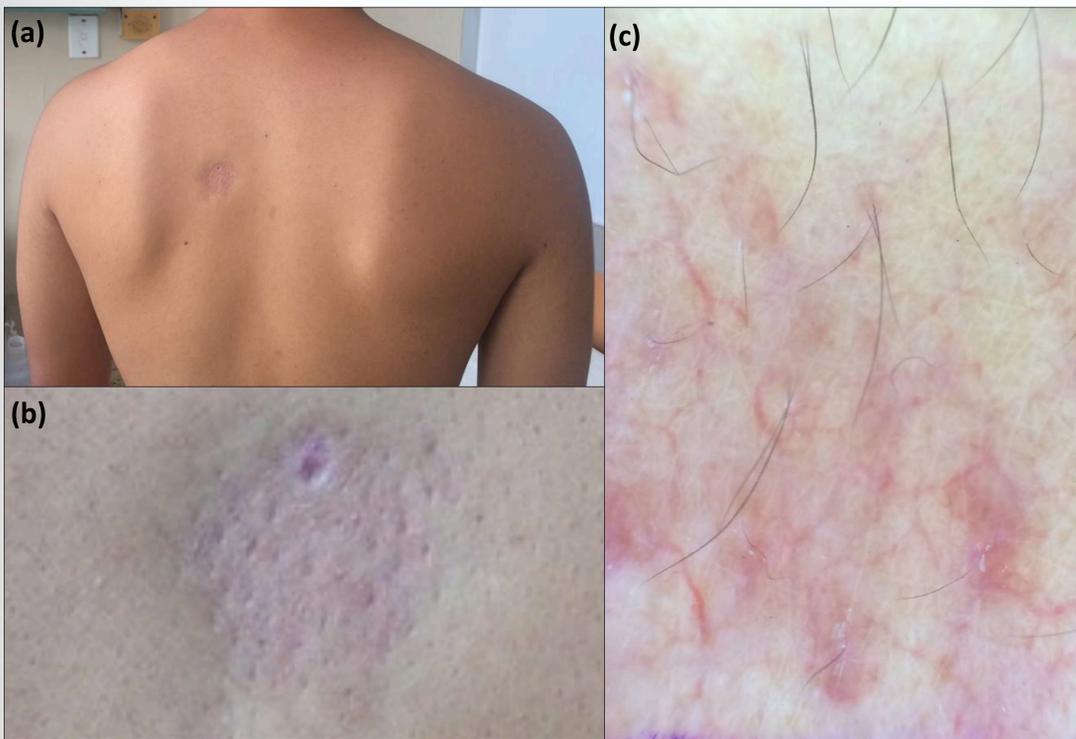


Fig. 1 (a) Placa rosada y atrófica, bien delimitada en espalda. (b) Acentuación folicular. (c) Dermatoscopia: Telangiectasias dispuestas en pseudoretículo vascular.

CASO

Presentamos un adolescente de 15 años con una lesión cutánea congénita.

Al examen físico se observó una placa rosada y atrófica, bien delimitada, con acentuación folicular, de 2.5 cm en diámetro, localizada en la espalda (Fig.1 (a-b)) El análisis dermatoscópico reveló finas telangiectasias formando un pseudoretículo vascular a lo largo de toda la superficie de la placa (Fig.1 (c)).

El estudio histopatológico demostró una proliferación mesenquimal de bajo grado extendiéndose a la dermis profunda, constituida por células de hábito fusiforme con núcleos de tamaño intermedio y citoplasma mal delimitado sin objetivar atipia celular, pleomorfismo o mitosis, dispuestas en una matriz fibrosa dotada de una rica trama vascular (Fig.2).

El estudio inmunohistoquímico demostró positividad de las células para la tinción CD-34 (Fig.2(b)) y negatividad para actina y fibras elásticas.

En vistas de los hallazgos histopatológicos, se estableció el diagnóstico de NFTC. Adicionalmente, el estudio de translocación citogenética para dermatofibrosarcoma protuberans (DFSP) $t(17;22)(q22;q13)$ resultó negativo.

COMENTARIO

El NFTC es un hamartoma dérmico mesenquimal CD-34 positivo, extremadamente infrecuente y de carácter benigno. Clínicamente, se presenta como una placa o nódulo único, no mayor de 2cm, localizado en tronco, cabeza y cuello. Histopatológicamente, se caracteriza por una proliferación desordenada de células fusiformes CD-34 positivas que involucran la dermis profunda y en algunos casos la hipodermis, dispuestas en un patrón de crecimiento en fascículos^{1,2}.

El principal diagnóstico diferencial se debe establecer con el DFSP tipo placa, por el comportamiento y manejo terapéutico agresivo que este requiere, siendo su estudio citogenético $t(17;22)(q22;q13)$ positivo en un 90% de los casos pediátricos, lo que ayuda a distinguirlo^{3,4}. También se plantea con el hamartoma dérmico dendrocítico en medallón (HDDM). En contraste a este último, las células fusiformes del NFTC se extienden en profundidad llegando hasta la hipodermis. Debido al solapamiento histopatológico entre el NFTC y el HDDM, se les ha considerado dentro de un espectro histológico, sin embargo, la clínica típica del HDDM (placa eritemato-parduzca y de piel plegable) facilita su reconocimiento en la mayoría de casos⁴.

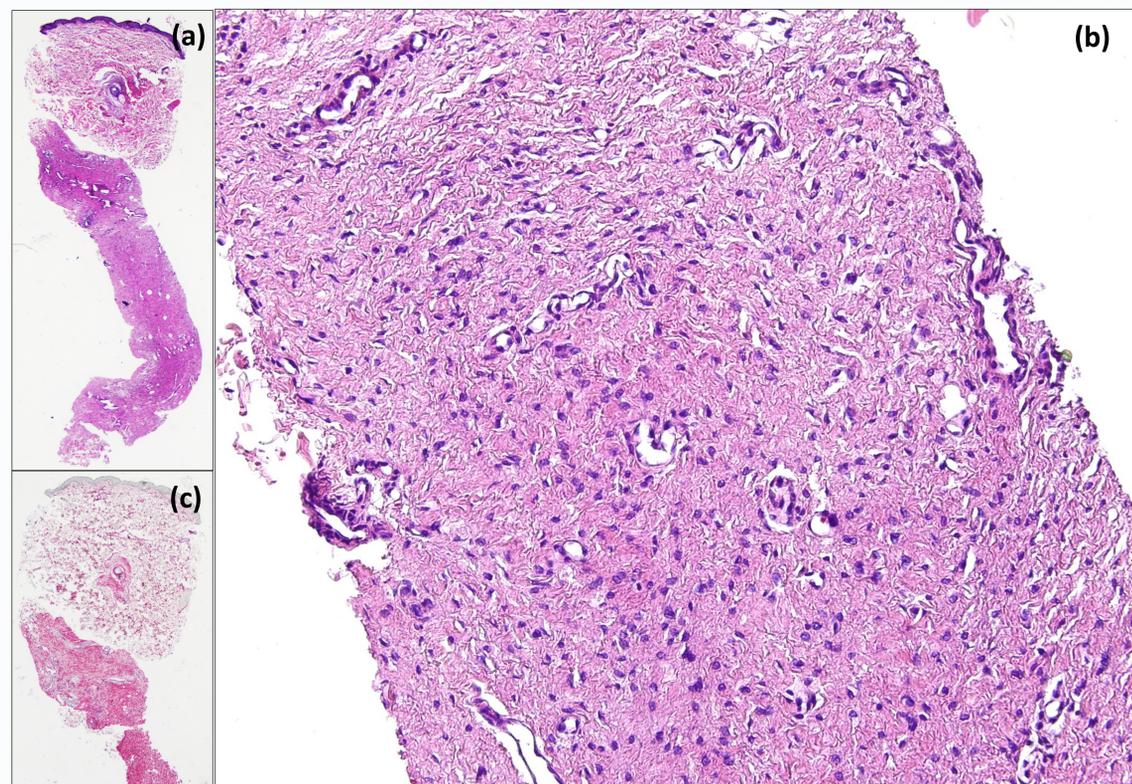


Fig. 2 Hematoxilina-eosina (a) Proliferación mesenquimal de bajo grado afectando la dermis profunda. (b) Células fusiformes en dermis profunda dispuestas en una matriz fibrosa, sin atipia, mitosis ni pleomorfismo. Inmunohistoquímica (c) Células fusiformes CD-34+.

CONCLUSIÓN

Aportamos un nuevo caso a la literatura médica de un NFTC congénito en un paciente pediátrico resaltando los hallazgos clínicos, dermatoscópicos e histopatológicos de este raro hamartoma. Incidimos en el estudio histopatológico y citogenético clave para establecer la distinción entre otras proliferaciones dérmicas CD-34 positivas.

REFERENCIAS

- Velez MJ, Billings SD, Weaver JA Fibroblastic connective tissue nevus. J Cutan Pathol. 2016;43:75-9.
- de Feraudy S, Fletcher CD. Fibroblastic Connective Tissue Nevus: A Rare Cutaneous Lesion Analyzed in a Series of 25 Cases. Am J Surg Pathol 2012;36:1509–1515
- Davis DA, Sánchez RL. Atrophic and plaque-like dermatofibrosarcoma protuberans. Am J Dermatopathol. 1998;20:498–501.
- Rodriguez-Jurado R, Palacios C, Duran-McKinster C *et al.* Medallion-like dermal dendrocyte hamartoma: a new clinically and histopathologically distinct lesion. J Am Acad Dermatol 2004;51:359–363.