

Placas de *chagrin*

Sr. Editor:

Recientemente se ha publicado el interesante artículo *La piel como expresión de alteraciones neurológicas en el recién nacido*, donde se resalta la importancia de la inspección cutánea para establecer el diagnóstico de entidades nosológicas específicas, principalmente síndromes genéticos¹.

La esclerosis tuberosa es un síndrome neurocutáneo con múltiples manifestaciones: neurológicas, oftalmológicas, renales, etc., y manifestaciones dermatológicas, más fáciles y menos invasivas para llegar al diagnóstico^{2,3}. Dentro de los 6 criterios diagnósticos primarios de esta entidad dos son cutáneos: los angiofibromas faciales y los tumores de Koenen (fibromas periungueales), dos secundarios: las placas *chagrin* y la placa frontal y tres terciarios: manchas hipomelanóticas, manchas en "con-feti" y los fibromas gingivales³⁻⁵.

En nuestro servicio hemos visto en los últimos meses una paciente que consultó por unas tumoraciones cutáneas a nivel lumbar que sirvieron para establecer el diagnóstico de esclerosis tuberosa.

Mujer de 15 años de edad, sin antecedentes personales ni familiares de interés. Consultó por unas lesiones asintomáticas en la región lumbar que habían aparecido 5 años antes, aumentando de forma progresiva. No refería sintomatología general asociada.

En la exploración dermatológica se observó un tumor ligeramente elevado, de tonalidad amarillenta, de tacto similar a la lija y consistencia blanda, de 10 × 8 cm de diámetro localizado en la región lumbar (fig. 1). En la proximidad se apreciaron dos lesiones cutáneas más pequeñas de características similares.

Se realizó una biopsia cuyo estudio histopatológico evidenció en la dermis haces de colágeno esclerótico con un patrón entrelazado que incluso se introducían en el tejido celular subcutáneo (fig. 2). No había infiltrado inflamatorio ni incremento de la vascularización. La tinción con van Gieson mostró la casi ausencia de fibras elásticas.

Con estos datos se estableció el diagnóstico de colagenomas, y más concretamente placas de *chagrin* en el contexto de una esclerosis tuberosa, confirmada por la presencia de angiofibromas en mentón y áreas paranasales (tratadas durante años como acné), fibromas gingivales y una mancha hipopigmentada de aspecto lan-ceolado localizada en tobillo izquierdo.

Los nevos de tejido conjuntivo son hamartomas cutáneos, donde uno de los componentes del tejido conjuntivo extracelular (colágeno, fibras elásticas o glucosaminoglicanos) se encuentran en cantidades aumentadas. Pueden manifestarse como lesiones localizadas o múltiples, adquiridas o hereditarias, aisla-

Figura 1. Tumor de tonalidad amarillenta de 10 × 8 cm de diámetro localizado en la región lumbar.

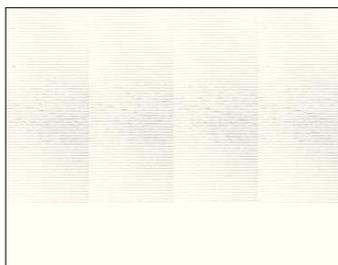
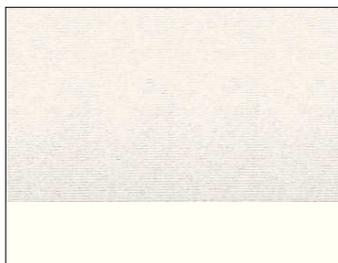


Figura 2. Haces de colágeno esclerótico con un patrón entrelazado en dermis reticular e incluso en tejido celular subcutáneo.



das o estar asociadas a malformaciones de órganos internos o a síndromes como el de Buschke-Ollendorf, el de Hunter o la esclerosis tuberosa^{6,7}.

Los colagenomas son nevos del tejido conjuntivo en los que predomina el colágeno, se pueden clasificar en 4 entidades diferentes: colagenomas cutáneos familiares, colagenomas eruptivos, colagenomas aislados y la placa de *chagrin* de la esclerosis tuberosa^{6,8,9}.

Las placas de *chagrin* se consideran un criterio diagnóstico secundario de la esclerosis tuberosa, según las series su incidencia en estos pacientes varía del 21 al 80%^{4,5}.

Generalmente aparecen alrededor de la pubertad, pero pueden pasar desapercibidas dado que suelen tener un diámetro menor de 3 cm. Son áreas de piel ligeramente elevada, amarillenta, situadas normalmente en la región lumbosacra, rodeadas de lesiones más pequeñas^{4,10}. Se caracterizan histopatológicamente por la ocupación de la dermis por un colágeno denso y esclerótico con disminución e incluso desaparición de las fibras elásticas^{3,6}.

**B. Monteagudo Sánchez^a, C. de las Heras Sotos^a,
E. León Muiños^b, J. Labandeira García^c,
C. Durana Tonder^d y J.M.^a Cacharrón Carreira^a**

Servicios de ^aDermatología, ^bPediatría
y ^dAnatomía Patológica.

Complejo Hospitalario Arquitecto
Marcide-Novoa Santos. Ferrol.

^cServicio de Dermatología.

Complejo Hospitalario Universitario.

Facultad de Medicina.

Santiago de Compostela. España.

Correspondencia: Dr. B. Monteagudo Sánchez.
Servicio de Dermatología. Complejo Hospitalario
Arquitecto Marcide-Novoa Santos.
Rosafía de Castro, 38, 3^ºB.
15706 Santiago de Compostela. España.
Correo electrónico: benims@hotmail.com

BIBLIOGRAFÍA

1. García-Alix Pérez A, De Lucas Laguna R, Quero Jiménez J. La piel como expresión de alteraciones neurológicas en el recién nacido. *An Pediatr (Barc)*. 2005;62:548-63.
2. Hurst JS, Wilcoski S. Recognizing an index case of tuberous sclerosis. *Am Fam Physician*. 2000;61:703-8, 710.
3. Ruiz Villaverde R, Blasco Melguizo J, Martín Sánchez MC, Naranjo Sintés R. Esclerosis tuberosa. *Enfermedad de Pringle Bourneville*. *Actas Dermosifiliogr*. 2002;93:1-7.
4. Jozwiak S, Schwartz RA, Janniger CK, Michalowicz R, Chmielik J. Skin lesions in children with tuberous sclerosis complex: Their prevalence, natural course, and diagnostic significance. *Int J Dermatol*. 1998;37:911-7.
5. Webb DW, Clarke A, Fryer A, Osborne JP. The cutaneous features of tuberous sclerosis: A population study. *Br J Dermatol*. 1996;135:1-5.
6. McKee PH, Calonje E, Granter SR. Diseases of collagen and elastic tissue. En: McKee PH, Calonje E, Granter SR, editors. *Pathology of the skin with clinical correlations*. 3rd ed. Elsevier Mosby; 2005. p. 1023-59.
7. Fagundo E, Ruiz I, Martínez M, Sánchez-Sambucety P, Delgado S, Rodríguez-Prieto MA. Síndrome de Buschke-Ollendorf. *Actas Dermosifiliogr*. 2004;95:456-8.
8. Boente MC, Primc NB, Asial RA, Winik BC. Familial cutaneous collagenoma: A clinicopathologic study of two new cases. *Pediatr Dermatol*. 2004;21:33-8.
9. McClung AA, Blumberg MA, Huttenbach Y, Colome-Grimmer MI, Raimer SS. Development of collagenomas during pregnancy. *J Am Acad Dermatol*. 2005;53:S150-3.
10. Thappa DM, Jeevankumar B, Karthikeyan K, Udhayshankar C, Jayanthi S. Giant shagreen patch associated with spina bifida occulta in tuberous sclerosis. *Pediatr Dermatol*. 2003;20:453-4.