

Caso dermatológico

Sandrina Carvalho^I, Susana Machado^{II,III}, Yolanda Mahia^{IV}, Manuela Selores^{II,III}

Menino de 6 anos, sem antecedentes médicos pessoais ou familiares de relevo, é avaliado por uma lesão cutânea assintomática, de crescimento progressivo, na região abdominal com 2 anos de evolução. Ao exame objetivo observavam-se múltiplas placas infiltradas cor de pele com cerca de 5x5cm ao nível do quadrante abdominal inferior direito (Figura 1). Foi efetuada uma biópsia cutânea que revelou um aumento da quantidade de colagénio na derme (Figure 2).

Qual o seu diagnóstico?

- Nevo lipomatoso?
- Neurofibroma?
- Nevo do tecido conjuntivo?
- Dermatofibroma?
- Xantoma?



Figura 1 – Placas cor de pele com cerca de 5x5cm, superfície lisa e consistência dura à palpação no quadrante abdominal inferior direito.

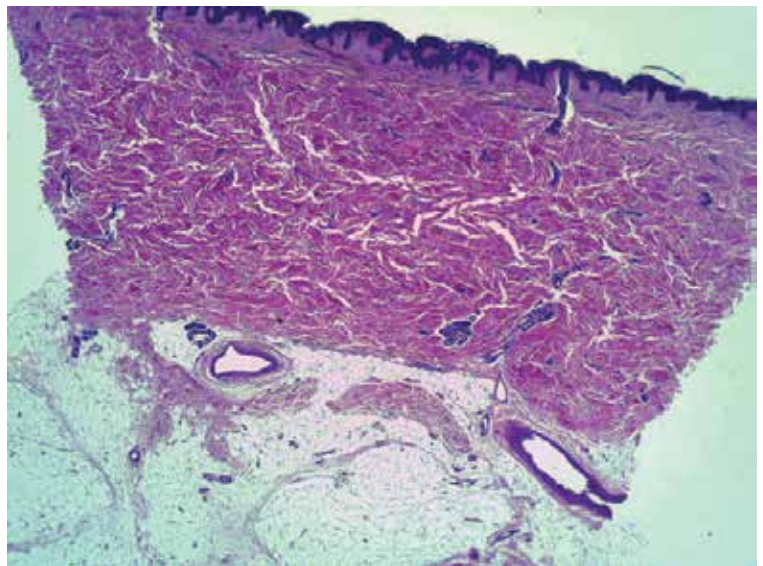


Figura 2 – Exame histopatológico (H&E, 2.5x): aumento da quantidade de colagénio na derme.

^I S. de Dermatologia, Centro Hospitalar do Porto. 4099-001 Porto, Portugal. carvalhosandrine@gmail.com

^{II} S. de Dermatologia e Unidade de Investigação em Dermatologia, Centro Hospitalar do Porto. 4099-001 Porto, Portugal. susanamlmachado@gmail.com; dermat@sapo.pt

^{III} Instituto de Ciências Biomédicas Abel Salazar, Universidade do Porto. 4050-313 Porto, Portugal. susanamlmachado@gmail.com; dermat@sapo.pt

^{IV} Laboratórios Macedo Dias. 4200 Porto, Portugal. leticia.mendes@abco.eu

DIAGNÓSTICO

Nevo do tecido conjuntivo

COMENTÁRIOS

O nevo do tecido conjuntivo (NTC) é um hamartoma caracterizado pela alteração de um ou vários componentes da derme: colagénio (colagenoma), fibras elásticas (elastoma) e/ou glicosaminoglicanos (nevo mucinoso). A sua etiopatogenia é desconhecida.

Estes nevos são geralmente observados na infância, sem predileção de género. Podem ocorrer de forma esporádica (colagenoma isolado, colagenoma eruptivo, elastoma juvenil) ou estarem associados a distúrbios genéticos, tal como a síndrome de Down, a esclerose tuberosa (placa de Shagreen), a neoplasia endócrina tipo 1, a síndrome de Buschke-Ollendorf (dermatofibrose lenticular disseminada) ou a síndrome de Proteus (colagenoma plantar cerebriforme).

Casos familiares de colagenomas (colagenoma cutâneo familiar) têm sido associados a um maior risco de patologia cardíaca. A síndrome de Buschke-Ollendorf é uma genodermatose autossómica dominante, de penetrância incompleta, caracterizada por múltiplos elastomas (dermatofibrose lenticular disseminada) e alterações esqueléticas típicas (osteopoiquiose). A identificação desta síndrome é de particular relevância devido ao potencial desenvolvimento de complicações graves (ex.: deficiência auditiva, neoplasia óssea e estenose da válvula aórtica).

Clinicamente, o NTC caracteriza-se por um conjunto de pápulas/ placas assintomáticas cor de pele ou amareladas, consistência firme ou elástica, ao nível da região abdominal, dorso, nádegas, braços ou coxas. O exame histopatológico é necessário para confirmar o diagnóstico. A biópsia cutânea deve incluir toda a derme e conter pele saudável adjacente para documentar anomalias no colagénio, elastina e/ou glicosaminoglicanos. A investigação laboratorial e/ou imagiológica adicional, deve ser orientada pela história familiar, sinais ou sintomas sugestivos de uma doença subjacente, subtipo histológico, localização e multiplicidade das lesões cutâneas.

Não ocorre resolução espontânea do NTC e seu crescimento tende a ser progressivo. O tratamento cirúrgico é realizado apenas por razões cosméticas. Um seguimento é necessário para estabelecer um diagnóstico definitivo e/ou excluir qualquer síndrome associada que ocorre em uma minoria de doentes.

RESUMO

O nevo do tecido conjuntivo (NTC) é um hamartoma que pode estar associada a várias síndromes, como esclerose tuberosa, síndrome de Buschke-Ollendorf ou síndrome de Proteus. Casos familiares de NTC têm sido relacionados com maior risco de patologia cardíaca. A apresentação clínica típica caracteriza-se pelo aparecimento de múltiplas placas cor de pele ou amareladas, confluentes no tronco e/ou nos membros, assintomáticas. São geralmente identificados na infância, sem predileção

de género. O diagnóstico é confirmado por biópsia cutânea. Estudos adicionais podem ser necessários, de acordo com a presença de sinais ou sintomas sugestivos de uma doença subjacente.

Palavras-chave: nevo do tecido conjuntivo; infância

ABSTRACT

Connective tissue nevus (CTN) is a hamartomatous growth which can be associated to multiple syndromes, such as tuberous sclerosis, Buschke-Ollendorf syndrome, or Proteus syndrome. Familial cases of CTN have also been related to cardiac disease. Classically, CTN are characterized by asymptomatic, firm, multiple, skin-colored or yellowish plaques on the trunk or limbs, arising during childhood with no gender preference. A skin biopsy is usually necessary to confirm the diagnosis. Additional studies are oriented by signs or symptoms suggesting an underlying disease.

Keywords: connective tissue nevus; childhood

Nascer e Crescer 2016; 25(3): 187-9

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Topal IO, Kamali GH, Gungor S, Goncu OE. Zosteriform collagen nevus in a young boy. *Dermatol Online J.* 2014; 17:20.
2. Umaretiya PJ, Miest RY, Tollefson MM. A 5-year-old with connective tissue nevi: Buschke-Ollendorff syndrome. *J Pediatr.* 2014; 165: 206.
3. Cohen MM. Proteus syndrome review: molecular, clinical, and pathologic features. *Clin Genet.* 2014; 85: 111-9.
4. Gómez Vázquez M, Navarra Amayuelas R. Eruptive collagenomas: a description of 2 cases. *An Pediatr (Barc).* 2012; 77: 212-4.
5. Castellanos-González M, Petiti-Martín G, Postigo C, Rodriguez-Peralto JL. Zosteriform connective tissue nevus: a new case report. *Actas Dermosifiliogr.* 2012; 103: 640-2.
6. Batra P, Loyd A, Patel R, Walters R, Stein JA. Eruptive collagenomas. *Dermatol Online J.* 2010; 15: 3.
7. Brazzelli V, Muzio F, Barbagallo T, Fornara L, Donadini F, Guerci B, et al. Zosteriform connective tissue nevus in a pediatric patient. *Pediatr Dermatol.* 2007; 24: 557-8.
8. Asano Y, Ihn H, Tamaki K. Linear connective tissue nevus. *Pediatr Dermatol.* 2007; 24: 439-41.
9. Gurel MS, Mulayim MK, Ozardali I, Bitiren M. Familial cutaneous collagenoma: new affected family with prepubertal onset. *J Dermatol.* 2007; 34: 477-81.
10. Xia Y, Darling TN. Rapidly growing collagenomas in multiple endocrine neoplasia type I. *J Am Acad Dermatol.* 2007; 56: 877-80.

ENDEREÇO PARA CORRESPONDÊNCIA

Sandrina Carvalho
Serviço de Dermatologia
Centro Hospitalar do Porto
Largo Prof. Abel Salazar,
4099-001 Porto
Email: carvalhosandrine@gmail.com

Recebido a 21.12.2015 | Aceite a 15.02.2016