

pediatría la presentación como HIE es más frecuente que en adultos^{3,4}.

La incidencia anual de hemorragia en pacientes con MAV sin tratar se estima en 2,6-4,6%, dependiendo de una serie de factores de riesgo: edad, drenaje venoso profundo, localización cerebral profunda, etc.^{5,6}

La mayoría de las cefaleas agudas afebriles que se valoran en urgencias⁷ son de carácter benigno y únicamente requieren tratamiento conservador. Sin embargo, ante una cefalea brusca acompañada de exploración neurológica patológica, debemos descartar etiología orgánica y realizar un estudio de imagen. El diagnóstico diferencial incluye procesos intracraneales, traumatismo craneoencefálico, patología vascular e intoxicaciones. El rápido deterioro neurológico con disminución del Glasgow obliga a realizar medidas urgentes que aseguren la vía aérea y la estabilización hemodinámica.

No existen guías clínicas consensuadas acerca del tratamiento inicial de la HIE en la edad pediátrica, siguiéndose las guías de tratamiento en adultos. Las medidas iniciales previas a la cirugía resultan fundamentales para disminuir el daño neurológico. Se debe mantener la normovolemia, garantizar la función respiratoria e instaurar medidas anti-edema (analgesia, posición semiincorporada). En caso de signos clínicos de hipertensión intracraneal, puede plantearse la utilización de manitol al 20%, a dosis 0,25 g/kg y/o suero salino 3% 4 ml/kg. La corticoterapia en estos pacientes está contraindicada⁸, reservándose para los casos de edema perilesional en tumores y abscesos cerebrales.

En la actualidad, los procedimientos terapéuticos más empleados para el tratamiento de las MAV son la exéresis quirúrgica, la radiocirugía y la embolización endovascular. La decisión de aplicar uno u otro tratamiento está basada en una tabla de puntuación descrita por Spetzler y Martin en 1986; en ella se valoran factores como el tamaño, la localización y el drenaje venoso profundo^{9,10}.

Bibliografía

- Choi JH, Mohr JP. Brain arteriovenous malformations in adults. *Lancet Neurol.* 2005;4:299-308.
- Söderman M, Andersson T, Karlsson B. Management of patients with brain arteriovenous malformations. *Eur J Radiology.* 2003;46:195-205.
- Jellinger K. Vascular abnormalities of the central nervous system: a morphological overview. *Neurosurg Rev.* 1986;9:177-216.
- Karlsson B, Lindquist C, Johansson A. Annual risk for the first haemorrhage from untreated cerebral arteriovenous malformations. *Min Invas Neurosurg.* 1997;40:40-6.
- Al-Shahi R, Warlow C. A systematic review of the frequency and prognosis of arteriovenous malformations of the brain in adults. *Brain.* 2001;124:1900-26.
- The epidemiology of headache among children with brain tumor. Headache in children with brain tumors. The Childhood Brain Tumor Consortium. *J Neurooncol.* 1991;10:31-46.
- Kan L, Nagelberg J, Maytal J. Headaches in pediatric emergency department: etiology, imaging and treatment. *Headache: The Journal of Head and Face Pain.* 2000;40:25-9.
- Jordan LC, Hillis AE. Hemorrhagic stroke in children. *Pediatr Neurol.* 2007;36:73-80.
- Spetzler R, Martin NA. A proposed grading system for arteriovenous malformations. *J Neurosurg.* 2008;108:186-93.
- Apsimon HT, Reef H, Phadke RV, Popovic EA. A population based study of brain arteriovenous malformation. Long term treatment outcomes. *Stroke.* 2002;33:2794-800.

F.J. Climent Alcalá, A. Remesal, M.A. Molina Gutiérrez*, L. Escosa y S. García García

Servicio de Urgencias de Pediatría, Hospital Universitario Infantil La Paz, Madrid, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: drmolinagutierrez@yahoo.es (M.A. Molina Gutiérrez).

doi:10.1016/j.anpedi.2011.03.013

Colagenomas eruptivos. Descripción de 2 casos

Eruptive collagenomas: a description of 2 cases

Sr. Editor:

Los colagenomas son formas poco frecuentes de nevus del tejido conectivo caracterizadas por una proliferación del colágeno normal. Pueden ser localizados o generalizados, adquiridos o hereditarios, aislados o en asociación con malformaciones internas¹.

Presentamos 2 casos de colagenomas eruptivos (CE) en 2 niñas, sin detectarse en ninguna de ellas asociación familiar ni anomalía sistémica asociada.

Paciente de 7 años de edad, que consulta por la aparición de forma progresiva de unas lesiones asintomáticas de un año de evolución. No se refieren antecedentes familiares de

interés y no se puede identificar erupciones cutáneas previas o traumatismos en la zona de aparición de las lesiones. En la exploración física se observan múltiples pápulas de coloración similar a la piel normal, de consistencia firme y tamaño que oscila desde el los 2 mm hasta los 10 mm (fig. 1A). Las lesiones se distribuyen en la zona lumbosacra, la cara anterior de los muslos y los hombros. El estudio radiológico de los huesos largos y manos no mostró alteraciones. Se realizó una biopsia sobre una de las lesiones donde se revelaba un colágeno condesado y homogenizado en la zona superior de la dermis, con una disminución y desestructuración de las elásticas más evidente con tinciones especiales para estas fibras (fig. 1C y D).

El segundo caso es de una paciente de 5 años de edad, sana, que consulta también por múltiples lesiones asintomáticas de 6 meses de evolución localizadas en cara anterior de muslos. A la exploración se observaban lesiones papulosas, múltiples de coloración similar a la piel normal que se palpan mas que se ven (fig. 1B). En este caso, al igual que en el anterior, no existían antecedentes familiares,

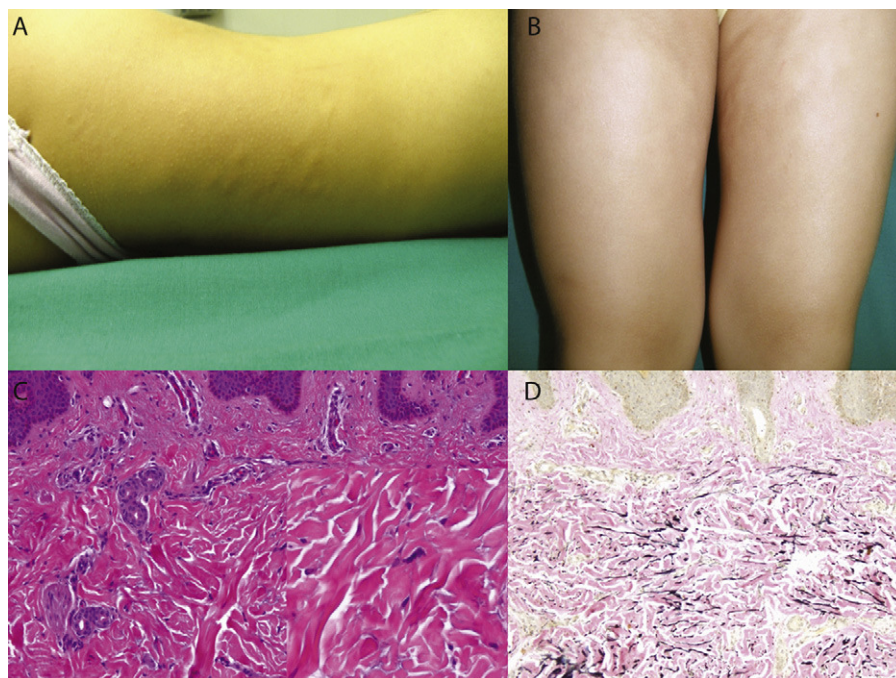


Figura 1 A) Pápulas de entre 3 y 5 mm en zona lateral de tronco, de coloración similar a la piel normal, de consistencia firme sin datos de infiltración. B) Lesiones papulosas de coloración similar a la piel normal, localizadas en cara anterior de muslo y correspondientes al caso 2. C) Aumento del tejido conectivo a expensas del aumento de fibras colágenas que se muestran engrosadas y de aspecto homogéneo. HE. D) Elásticas. Se observa disminución y leve desestructuración de las fibras elásticas.

ni antecedentes de traumatismos locales ni alteraciones radiológicas. El estudio histopatológico fue prácticamente similar.

En ambos casos se diagnosticaron de CE por las características clínicas e histológicas y por la ausencia de historia familiar.

Los nevus del tejido conectivo son hamartomas cutáneos, donde uno de los componentes del tejido conjuntivo extracelular (colágeno, fibras elásticas o glucosaminoglucanos) se encuentra en cantidades aumentadas^{1,2}. Según la forma de presentación se dividen en hereditarios y adquiridos. Las formas hereditarias son autosómicas dominantes e incluyen los colagenomas familiares y la placa Chagrin de la esclerosis tuberosa y los adquiridos incluyen el colagenoma solitario y los CE^{1,3,4}.

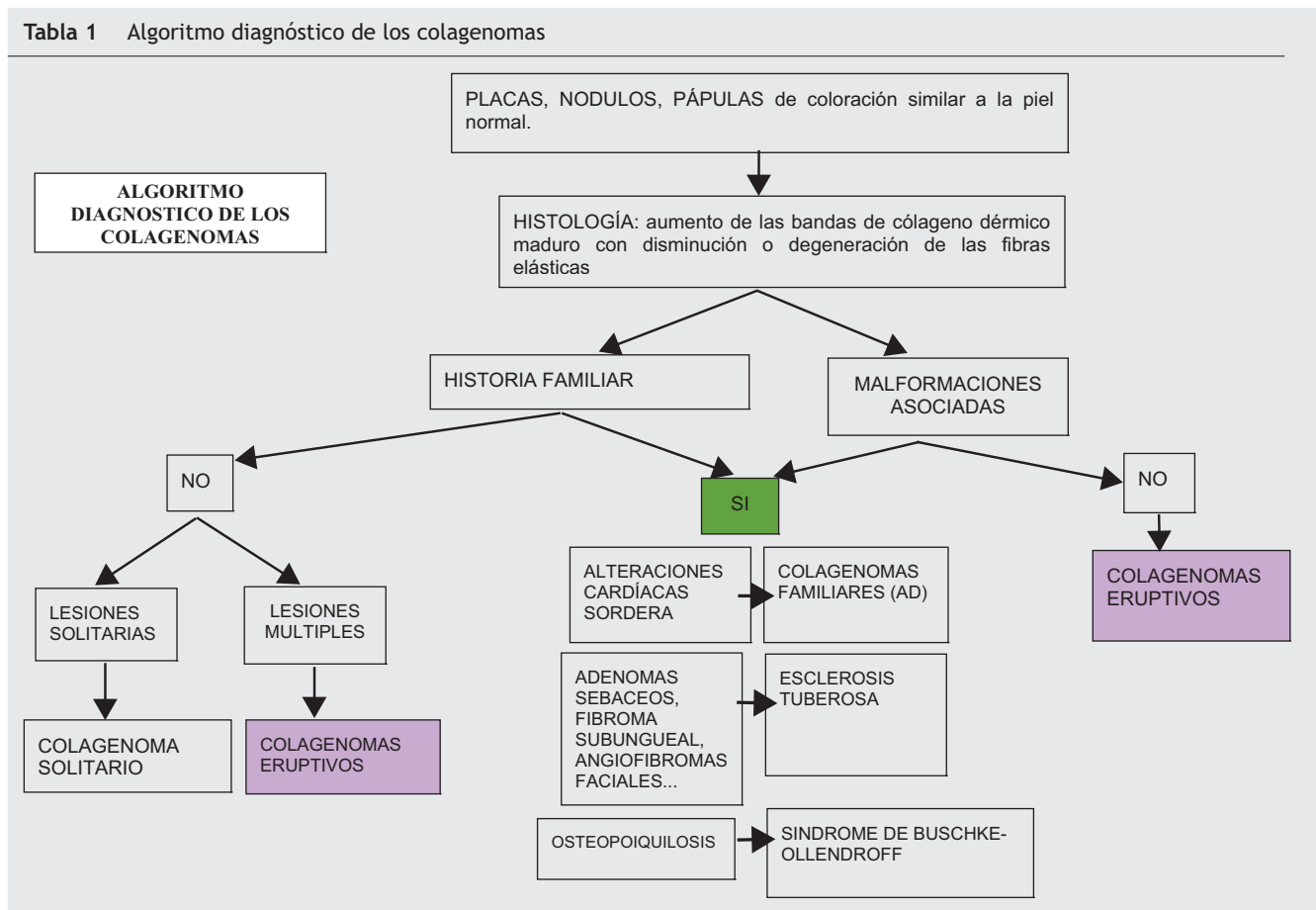
Los CE múltiples suelen aparecer entre la primera y la segunda década de la vida, sin tener predilección por ningún sexo. Se caracterizan clínicamente por nódulos, placas o pápulas de coloración similar a la piel normal y de consistencia firme que suelen localizarse en cabeza, cuello, tronco y brazos con distribución tendente a la simetría⁵, y raramente unilateral⁶. Generalmente, son asintomáticos de curso progresivo y permanente. El patrón histológico de los diferentes tipos de colagenomas es muy similar con una alteración bien definida y circunscrita del colágeno maduro y a menudo con escasez o cambios degenerativos de las fibras elásticas⁵, como hemos visto en nuestros casos. El diagnóstico de este tipo de colagenomas se realiza a partir de la ausencia de historia familiar sumado a las características clínicas e histopatológicas (tabla 1).

El diagnóstico diferencial con la forma familiar puede ser complejo debido a que presentan características clínicas y anatomopatológicas similares. Nos ayuda a su diferenciación la presencia de historia familiar y de alteraciones extracutáneas como la cardiomiopatía congestiva, la sordera neurosensorial, la vasculitis recurrente o la osteopoiquiosis que se asocia al síndrome de Bushke-Ollendorff con elastomas^{3,5,6}. La placa Chagrin suele aparecer en asociación con otros hechos típicos de la esclerosis tuberosa y además a diferencia de los CE presenta una historia familiar positiva². Pero el estudio histopatológico es siempre útil porque algunos elastomas presentan una clínica muy similar. Además, algunas cicatrices de los niños, y sobre todo las de la varicela, pueden presentarse de igual manera.

La incidencia de los CE es desconocida. Las lesiones suelen desarrollarse en la etapa preadolescente y suelen persistir en el tiempo. Todos los casos que se han descrito en la literatura han aparecido en niños o adultos jóvenes^{6,7}. El comportamiento de este tipo de lesiones a lo largo de la vida no está descrito ni tampoco ninguna actitud terapéutica al respecto. Se ha planteado que ante la posibilidad de una patogenia homóloga con los queloides espontáneos y las cicatrices hipertróficas podría ser útil el tratamiento con gel de silicona tópico, pero por el momento no se han publicado resultados favorecedores⁸.

Estos nuevos casos pretenden hacer un pequeño recordatorio de este tipo de hamartomas que son poco frecuentes y con escasas repercusiones clínicas, aunque sí estéticas, pero sin ninguna actitud terapéutica definida hasta el momento.

Tabla 1 Algoritmo diagnóstico de los colagenomas



Bibliografía

- Uitto J, Santa-Cruz DJ, Eise AZ. Connective tissue naevi of the skin. *J Am Acad Dermatol.* 1980;3:441-61.
- Uitto J, Santa-Cruz DJ, Eise AZ. Familial cutaneous collagenoma: genetic studies on a family. *Br J Dermatol.* 1979;101:185-95.
- Downs AMR, Lear JT, Condon CA, Porter H, Kennedy CTC. Eruptive Collagenomas of the skin: A case history. *Pediatric Dermatology.* 1998;15:269-70.
- Hernandez-Martín A, Torrelo A, Colmenero I, Vélez D, Zambrano A. Colagenoma solitario gigante. *Actas Dermosifiliogr.* 2006;97:406-8.
- Lee MW, Choi JH, Sung KJ, Moon KC, Hoh JK. A case of eruptive collagenoma. *Pediatric Dermatology.* 2002;19:565-7.
- Zhao C, Ma W, Wang Y, Sun Q. Female with eruptive collagenoma clustered in the left lateral aspect of the abdomen. *J Dermatol.* 2010;37:843-5.
- Amaya M, Okubo Y, Koga M. A case of eruptive collagenoma localized on the neck and shoulders. *J Dermatol.* 2002;29:79-85.
- Coras B, Roesch A, Koschorreck L, Landthaler M, Vogt T. Post-traumatic iatrogenic aggravation of eruptive collagenomas in a child. *Eur J Dermatol.* 2006;16:196-7.

M. Gómez Vázquez* y R. Navarra Amayuelas

Servicio de Dermatología, Hospital Municipal de Badalona, Barcelona, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: mergova@terra.es (M. Gómez Vázquez).

doi:10.1016/j.anpedi.2011.11.012