



## P-292 - COLAGENOMA ESTORIFORME NO ASOCIADO A SÍNDROME DE COWDEN (FIBROMA ESCLEROSANTE AISLADO): REVISIÓN DE LA LITERATURA Y APORTACIÓN DE UN CASO

Baeza Murcia, Melody; Flores Funes, Diego; Pérez Guarinos, Carmen Victoria; González, Elena; Valero, Graciela; Campillo, Álvaro; Aguayo, José Luis; Jiménez, Miguel Ángel

Hospital General Universitario J.M. Morales Meseguer, Murcia.

### Resumen

**Introducción:** El colagenoma estoriforme es una neoplasia benigna de la piel, con una histología característica, que en un principio fue descrita en asociación al síndrome de Cowden con el nombre de fibroma esclerótico. Presentamos el caso de un paciente de 44 años con un nódulo en la región inguinal compatible anatomopatológicamente con un colagenoma estoriforme, sin datos de asociación a síndromes hamartomatosos.

**Caso clínico:** Paciente de 44 años que acude a consultas de Cirugía General por presentar tumoración en región inguinal izquierda con molestias locales asociadas. Sin antecedentes relacionados con ningún tipo de enfermedad hamartomatosa. Ante la sospecha de adenopatías inguinales se realiza ecografía de la zona, que se informa como masa sólida, ovalada y bien delimitada, bajo el tejido celular subcutáneo, que tiene unas dimensiones aproximadas de 5 × 3 cm, muestra vascularización intralesional con doppler y áreas mixtas de ecogenicidad que sugieren distintos componentes de la misma. Dados los hallazgos ecográficos se decide realización de BAG-ecoguiada. La anatomía patológica de la biopsia muestra datos de que podría tratarse de un fibroma esclerótico (colagenoma estoriforme), por lo que se decide realizar exéresis de tumoración en quirófano en octubre de 2016 y análisis anatomopatológico de la pieza. Los hallazgos microscópicos describen una lesión bien circunscrita, no encapsulada, con áreas acelulares y otras áreas hipocelulares colágenas, sin observarse actividad mitótica, pleomorfismo nuclear ni necrosis. En el estudio inmunohistoquímico la celularidad fusiforme es positiva para vimentina, CD34 y CD99, resultando negativa con actina, desmina y proteína S100. El diagnóstico definitivo anatomopatológico es de tumor fibroso solitario extrapleurar. Con un seguimiento de 7 meses el paciente permanece asintomático, sin datos de recidiva de la lesión.

**Discusión:** En 1989, Rapini y Golitz describen una serie de casos aislados de esta neoformación sin asociar Cowden y acuñan el término fibroma esclerótico de la piel para designarla. Posteriormente, en 1990 Lo y Wong describen otro caso de esta neoplasia benigna en la piel del abdomen de una mujer de 63 años que no presentaba síndrome de Cowden, ellos proponen el término fibroma esclerótico solitario para la nomenclatura de esta lesión. Es en 1991 cuando Metcalf y Maize describen el término colagenoma estoriforme refiriéndose a una lesión nodular fibrocolagenosa que afecta a la piel en pacientes sin evidencia de síndrome de Cowden. Describen la morfología de esta

lesión como idéntica al fibroma esclerosante de Cowden. En conclusión, el colagenoma estoriforme es una lesión benigna, poco frecuente, que suele ir asociada a enfermedades hamartomatosas como el síndrome de Cowden aunque también puede aparecer de manera aislada. Su forma de presentación más frecuente es como un nódulo dérmico localizado en miembros, cuero cabelludo o tronco aunque hay casos descritos en la mucosa oral, labio, ungueal e incluso en una mama accesoria axilar. Su diagnóstico es histopatológico y el tratamiento definitivo en los casos aislados es la exéresis.